

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
POSTGRADO EN ESPECIALIDADES MEDICAS**



**INFORME FINAL DE LA TESIS DE GRADUACIÓN
CARACTERIZACIÓN DE LOS NEONATOS CON CARDIOPATIAS
CONGÉNITAS INGRESADOS EN EL SERVICIO DE
NEONATOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM
AGOSTO 2022- JULIO 2023.**

Presentado por:

Gabriela María Rosales Rodríguez

Para optar al título de:

Especialista en medicina Pediátrica

Asesor de tesis:

Dra. Juana Huevo

San Salvador, 29 de septiembre 2023

Contenido

Glosario.....	2
Resumen.....	3
Abstract.....	4
Introducción.....	4
Justificación.....	6
Objetivos.....	7
Planteamiento de problema.....	8
Antecedentes.....	9
Marco teórico.....	10
Epidemiología.....	10
Etiología y factores de riesgo.....	11
Clasificación de las cardiopatías.....	14
Tratamiento de las cardiopatías congénitas.....	24
Mortalidad.....	29
Diseño y método.....	33
Consideraciones éticas.....	36
Resultados y análisis.....	37
Discusión.....	52
Conclusiones.....	55
Recomendaciones.....	56
Bibliografía.....	57
Anexos.....	62
<i>Anexo 3: Presupuesto.....</i>	<i>69</i>
<i>Anexo 4: Cronograma.....</i>	<i>71</i>
<i>Anexo 5: operacionalización de variables.....</i>	<i>72</i>

Glosario

1. **CIA:** Comunicación interauricular
2. **CIV:** Comunicación interventricular
3. **PCA:** persistencia del conducto arterioso
4. **TF:** tetralogía de Fallot
5. **EP:** estenosis de la válvula pulmonar
6. **TGA:** transposición de las grandes arterias.
7. **CC:** cardiopatía congénita
8. **CATVP:** comunicación anómala total de las venas pulmonares.

Resumen

Los defectos congénitos son anomalías estructurales o funcionales que ocurren durante la gestación. Las cardiopatías congénitas se definen como anomalías en la estructura cardiocirculatoria o en la función que abarca el corazón y los grandes vasos, y que está presente en el nacimiento.

En el mundo nacen cada año 135 millones de niños, de los cuales uno de cada 33 recién nacidos vivos se ve afectado por una anomalía congénita, que genera a su vez 3,2 millones de discapacidades al año. Un tercio de estas anomalías son de origen cardíaco, y se estima una prevalencia de 0,5 a 9 por 1.000 nacidos vivos. Aproximadamente 1,3 millones de recién nacidos en el mundo tienen cardiopatía congénita.¹

Las cardiopatías congénitas, se pueden clasificar en cianóticas y acianóticas, siendo estas últimas las más frecuentes, representando aproximadamente el 83% de todas las cardiopatías congénitas.²

El presente estudio tuvo como objetivo la caracterización de los neonatos con cardiopatías congénitas ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, abordando las características epidemiológicas, sociodemográficas, principales cardiopatías presentadas, prevalencia, así mismo determinar el tratamiento brindado y las principales complicaciones presentadas pudiendo determinar la tasa de mortalidad.

Se realizó un estudio prospectivo, descriptivo, cuantitativo y de corte transversal en el periodo comprendido de agosto 2022 a julio 2023 mediante la revisión sistemática de expedientes clínicos de una población de 71 pacientes los cuales se seleccionaron tomando en cuenta los criterios de inclusión y exclusión. Para la recolección de datos se utilizó un instrumento de datos mediante la plataforma Google forms y se plasmaron y analizaron los resultados mediante tablas y gráficos creados en Microsoft Excel.

De los 71 pacientes incluidos en el estudio se pudo determinar que la procedencia fue en su mayoría de zona urbana, el 87% de mujeres llevo controles prenatales durante el embarazo, el diagnóstico de la cardiopatía congénita se hizo en su totalidad posnatal, y las principales cardiopatías congénitas presentadas fueron acianóticas siendo la PCA y CIA las más predominantes. El 90% de pacientes reciben solo manejo médico y solo el 10% es intervenido quirúrgicamente. La prevalencia de cardiopatías en el servicio de neonatología es del 3.8%. finalmente, la tasa de mortalidad bruta de pacientes con cardiopatías del HNNBB es del 12.06%. La tasa de mortalidad postquirúrgica específica es del 2.1%.

Abstract

Congenital defects are structural or functional abnormalities that occur during gestation. Congenital heart defects are defined as abnormalities in the cardiocirculatory structure or function encompassing the heart and great vessels that are present at birth.

Worldwide, 135 million children are born each year, of whom one in every 33 live newborns is affected by a congenital anomaly, which in turn generates 3.2 million disabilities per year. One third of these anomalies are of cardiac origin, with an estimated prevalence of 0.5 to 9 per 1,000 live births. Approximately 1.3 million newborns worldwide have congenital heart disease.

Congenital heart disease can be classified into cyanotic and acyanotic, the latter being the most frequent, representing approximately 83% of all congenital heart disease. They constitute a public health problem and are an important cause of death in children under 4 years of age.

The aim of this study was to characterize neonates with congenital heart disease admitted to the neonatology service of the Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, addressing the epidemiological and sociodemographic characteristics, the main heart diseases presented, prevalence, the treatment provided and the main complications presented, and to determine the mortality rate.

A prospective, descriptive, quantitative and cross-sectional study was carried out from August 2022 to July 2023 by means of a systematic review of clinical records of a population of 71 patients who were selected taking into account the inclusion and exclusion criteria. A data collection instrument was used for data collection through the Google forms platform and the results were captured and analyzed using tables and graphs created in Microsoft Excel.

Of the 71 patients included in the study, it was determined that most were from urban areas, 87% of the women had prenatal check-ups during pregnancy, the diagnosis of congenital heart disease was made entirely postnatally, and the main congenital heart diseases presented were acyanotic, with PCA and ASD being the most predominant. Ninety percent of patients received only medical management and only 10% underwent surgery. Finally, the incidence of heart disease in the neonatology service was 3.8%.

Introducción

Se define como cardiopatía congénita (CC) a toda anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos. 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 ambientales.

Las cardiopatías congénitas representan un importante problema de salud a nivel mundial, puesto que representan al grupo de patologías neonatales con defectos graves que pueden causar la muerte durante el primer año de vida.³

La malformación cardíaca representa un tercio de las malformaciones congénitas, la prevalencia varía entre diferentes poblaciones con valores entre 3,7 y 11,6 por 1000 nacidos vivos en países desarrollados como Estados Unidos y Canadá, respectivamente. En España la prevalencia es 5,2 casos por 1000 nacidos vivos⁴. El 50% puede presentar sintomatología desde el nacimiento; sin embargo, en países en vías de desarrollo la falta de recursos tecnológicos y/o humanos puede llevar a un diagnóstico más tardío.

Los signos clínicos que presenta un paciente cardiópata pueden variar dependiendo de la patología cardíaca de base. Mediante un estudio descriptivo en el que se analizaron 34 casos de cardiopatías congénitas, se describieron como principales signos la presencia de soplo, cianosis y dificultad respiratoria⁵.

Las cardiopatías cardíacas más frecuentes según los diferentes autores son por orden de frecuencia: la comunicación interventricular, comunicación interauricular, el ductus permeable, estenosis pulmonar (EP), coartación aórtica, tetralogía de Fallot y estenosis aórtica. Seguido de la transposición de grandes arterias, el canal atrio ventricular y el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.

Las cardiopatías congénitas son parte de las enfermedades crónicas de la infancia con una morbilidad e impacto importante en la vida de los pacientes que la padecen; por lo que es necesario contar con estudios actualizados que permitan conocer el comportamiento actual de estas patologías en nuestra población para de esta manera mejorar el diagnóstico y manejo de los recién nacidos afectados.

Justificación

Las malformaciones congénitas son un problema importante de salud pública, representan una alta mortalidad en la edad pediátrica y condicionan la calidad de vida a corto y largo plazo. Uno de los problemas más preocupantes relacionados, es que se sabe poco sobre su etiología y se estima que de 40 al 60% de todas tiene una causa desconocida.⁶

La malformación cardíaca representa un tercio de las malformaciones congénitas, la prevalencia varía entre diferentes poblaciones con valores entre 3,7 y 11,6 por 1000 nacidos vivos en países desarrollados como Estados Unidos y Canadá, respectivamente.⁷

A nivel hospitalario, Flores Molina V.M, realizó en el año 2019 el estudio doctoral titulado “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones congénitas cardíacas en pacientes ingresados en el servicio de neonatología”. El cual describió las características materno-fetales, principales cardiopatías presentadas y la sintomatología presentada, sin embargo, el presente estudio permitió complementar la información y el perfil de los pacientes cardiopatas, así como permitió identificar las principales complicaciones postquirurgas presentadas y las causas de fallecimiento, lo que permitirá realizar acciones orientadas a solventar y mejorar el flujograma de atención para poder disminuir la tasa de mortalidad, así mismo se pudo determinar que el porcentaje de cirugías cardíacas en el neonato es baja relacionada con otros países de la región, por lo que se indagara sobre las causas para poder aumentar el intervencionismo en los pacientes.

El abordaje del paciente con malformaciones cardíacas debe ser integral, tomando en cuenta el aspecto social y económico, el cual influye en la morbilidad y mortalidad del paciente. Debido a ello es importante conocer los factores epidemiológicos, para que el sistema de salud optimice y asigne recursos sanitarios necesarios para el tratamiento y diagnóstico oportuno.

Toda la información que se obtuvo en el presente estudio se socializará con el personal médico y docente de la institución, sirviendo de base para estudios posteriores.

Objetivos

Objetivo general:

Caracterizar a los neonatos con cardiopatías congénitas ingresados en el área de neonatología en el periodo de agosto 2022 a julio 2023.

Objetivos específicos:

1. Describir las características sociodemográficas y epidemiológicas maternas así mismo las características posnatales de los neonatos con cardiopatías congénitas.
2. Clasificar las principales cardiopatías congénitas diagnosticadas por ecografía que presentan los neonatos.
3. Identificar a los neonatos que recibieron tratamiento quirúrgico y determinar la tasa de mortalidad específica post quirúrgica presentada.
4. Establecer la tasa de mortalidad bruta de los pacientes con cardiopatías congénitas.
5. Determinar la prevalencia de las cardiopatías congénitas en el servicio de neonatología.

Planteamiento de problema

El estudio de las malformaciones congénitas constituye un interesante capítulo de la medicina, sobre el que se desconocen hechos básicos y a los que cada vez se dedica mayor atención en los distintos rubros que a este conlleva.

Las cardiopatías congénitas representan un importante problema de salud a nivel mundial, puesto que representan al grupo de patologías neonatales con defectos graves que pueden causar la muerte durante el primer año de vida.⁸

La mortalidad debida a las cardiopatías congénitas es mayor en el primer mes de vida, aproximadamente alrededor de un tercio de los infantes nacidos vivos con cardiopatías complejas fallecen en ese tiempo, por lo cual se estima que la mitad de ese tercio de pacientes mueren en la primera semana. Luego de ese momento crítico, la tasa de mortalidad desciende lentamente, así que cualquier esfuerzo para mejorar la sobrevivencia de enfermedades cardíacas congénitas debe combinar aspectos diagnósticos y terapéuticos dirigidos a este grupo en particular.

Los pacientes con cardiopatías congénitas reingresan constantemente a los servicios de hospitalización pediátrica, evidenciándose una mortalidad significativa; sin embargo el interés de esta patología no solamente radica en su alta mortalidad sino también en la morbilidad elevada que estos pacientes padecen.⁹ El costo elevado para el sistema de salud que representa el cuidado y la realización de procedimientos sean quirúrgicos o de intervencionismo cardíaco en estos pacientes y la carga emocional que representa para los padres.¹⁰

Ramírez et al y Pavlicek et al consideran que los factores ambientales juegan un papel importante en la ocurrencia de cardiopatías congénitas, identificando factores que incluyen, la edad materna, los antecedentes familiares de cardiopatía, la presencia de enfermedades maternas sea estas de origen infeccioso o no infeccioso, la exposición a hábitos tóxicos como medicamentos, alcohol como los más preponderantes.

En El Salvador, según un estudio realizado en el año 2019, el 59 % (41 pacientes) de las malformaciones cardíacas congénitas que presentan los neonatos son de tipo acianóticas, y de los 70 pacientes diagnosticados con malformaciones congénitas el 66% falleció durante su estancia hospitalaria, y el 34% fue dado de alta del servicio de neonatología. Por lo tanto, puede afirmarse que la mayoría de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas fallece.¹¹

Antecedentes

Según estadísticas del Sistema Nacional de Salud, en El Salvador, la segunda causa de mortalidad neonatal son las anomalías congénitas. Entre 2014 y 2016, se reportaron 4,857 casos en niñas y niños menores de un año, provocando la muerte de 804 infantes. A nivel mundial, la cifra muestra que uno de cada 33 es afectado por una anomalía congénita.¹²

Cada año nacen en El Salvador 1,200 niños con una cardiopatía congénita. De estos un 60% requerirá de una o más intervenciones por Cirugía o Cateterismo, es decir, alrededor de unos 540 pacientes por año. Del total de niños con malformaciones, hasta un 10% muere inevitablemente en los primeros meses, aún en países desarrollados, el 90% restante, gozará de una vida llena de limitaciones y de no recibir tratamiento, puede resultar con severos daños al corazón, riñones, cerebro y/o pulmones; y eventualmente morir. De acuerdo con la Dirección de Estadística y Censo, las malformaciones congénitas del corazón son la cuarta causa de defunciones en niños menores de un año en El Salvador, siendo superada sólo por padecimientos como diarrea, neumonía y afecciones originadas en el período perinatal. Pero también muchas de estas neumonías o infecciones en el período perinatal están íntimamente relacionadas a una malformación congénita en el corazón.¹³

La Alianza Neonatal de El Salvador en su primer informe oficial del 2012-2014 del Sistema de Vigilancia de Malformaciones Congénitas en El Salvador, reporta la procedencia materna del recién nacido con malformaciones congénitas de La Libertad 16.9%, San Miguel 11.6%, Sonsonate 10.1%, La Unión 9.2%, Usulután 6.4%, Cabañas y Morazán 6.1% cada uno, Cuscatlán 5.8%, San Salvador y La Paz 5.2% respectivamente, Chalatenango 4.6%, Ahuachapán 4.6%, Santa Ana 4.3% y San Vicente 3.4%. En mismo estudio la ocupación materna a la cabeza en un 59.5% correspondió a ama de casa, un 19.2% sin datos y empleada o doméstica un 12.8%; la ocupación paterna en un 17.4% resultó ser agricultor. La edad materna agrupada de los recién nacidos con malformaciones congénitas se da mayor frecuencia en el grupo de 21-25 años en un 27.7%, 16-20 años en un 22.6%, mayores de 35 años 14.9%, 26-30 años 14.6%, de 31-35 años 11.3% y menores de 15 años un 3.4%.¹⁴

Marco teórico

Epidemiología

El término cardiopatía congénita engloba una serie de patologías por problemas en la estructura y/o el funcionamiento del corazón diagnosticado desde el nacimiento. Es el desorden genético más frecuente en recién nacidos.¹⁵ La American Heart Association estima que anualmente 35.000 niños nacen con algún tipo de malformación cardíaca, siendo la causante de más muertes en el primer año de vida en relación con otro defecto congénito.

Aunque muchos recién nacidos con CC crítica son sintomáticos y se identifican poco después del nacimiento, otros no son diagnosticados hasta después del alta de la hospitalización del parto. En los lactantes con lesiones cardíacas críticas, el riesgo de morbilidad y mortalidad aumenta cuando hay un retraso en el diagnóstico y una derivación oportuna a un centro terciario con experiencia en el tratamiento de estos pacientes.¹⁶

Las cardiopatías son, entre las enfermedades crónicas no transmisibles, las que han presentado mayor incidencia desde mediados del siglo XX, tienen una frecuencia de 8 por cada 1000 nacidos vivos en el mundo con ligero predominio del sexo masculino, y un rango entre 4 y 12 por 1000 nacidos vivos, variaciones que pueden estar en dependencia del momento del estudio, la población estudiada, métodos diagnósticos, siendo esta mayor en mortinatos, abortos y lactantes pretérminos.¹⁷

Se calcula 27 por cada 1000 muertes fetales; hasta el momento solo el 15% de los defectos cardíacos importantes se diagnostican en la etapa prenatal.

La prevalencia de las cardiopatías congénitas en Europa fue recientemente informada en dos importantes trabajos que abarcaron los datos de 16 países, las cifras muestran un total de 8 por 1000 el cual varía entre 3,5% y 13,7% de los nacidos vivos. Las cardiopatías congénitas en los países en vías de desarrollo son claramente importantes, ya que la gran mayoría de los pacientes nacen en estos países teniendo en cuenta que los factores etiológicos presentan una mayor incidencia dado el alto índice de pobreza y el bajo desarrollo tecnológico que impide el temprano diagnóstico prenatal de estas afecciones. Los defectos congénitos constituyen una de las diez primeras causas de mortalidad infantil en 22 de 28 países de América Latina, ocupan entre el segundo y el quinto lugar entre las causas de defunción en los menores de un año.¹⁸

La literatura ha sido categórica en mostrar que los RN con diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita nacen 1 a 2 semanas antes en comparación con aquellos que no cuentan con diagnóstico prenatal. Las razones exactas son desconocidas, pero se citan como causas: cesárea electiva para mejor coordinación, ansiedad parental, preocupación del equipo médico (especialmente del equipo gineco-obstétrico) y falsos positivos de evaluaciones de bienestar fetal. En relación con esto se ha demostrado fehacientemente que la edad gestacional tiene un alto impacto en los resultados tanto de supervivencia como en estadía hospitalaria y costo, incluso en lo que se considera recién nacidos de término.¹⁹

Etiología y factores de riesgo

Todavía se desconoce la causa de la mayoría de las CC. Se cree que muchos de los casos tienen un origen multifactorial y se deben a la combinación de predisposición genética y estímulos externos aún no determinados. Un pequeño porcentaje de las cardiopatías congénitas está relacionado con anomalías cromosómicas conocidas, en especial las trisomías de los cromosomas 21, 13 y 18, y el síndrome de Turner: se encuentran cardiopatías en más del 90% de los pacientes con trisomía 18, en el 50% de los pacientes con trisomía 21 y en el 40% de los pacientes con síndrome de Turner. Otros factores genéticos pueden desempeñar un papel en las CC; por ejemplo, determinados tipos de CIV son más frecuentes en niños asiáticos. El riesgo de CC aumenta si está afectado algún familiar de primer grado (padres o hermanos)

Los avances en el diagnóstico genético demuestran que las alteraciones cardiológicas presentan delecciones como en el cromosoma 22q11 que se encuentra asociado con el Síndrome Di George. También se evidencia que otros síndromes están relacionados a las cardiopatías como el síndrome de Down, de Alagille, de Williams, de Turner, de Edwards, de Patau, entre otros. Además, factores ambientales están relacionados a las anomalías en general, por ejemplo, el síndrome fetal que se relaciona con la ingestión de alcohol y defectos septales. También están íntimamente relacionados la edad materna y paterna avanzada se han considerado como causa, las enfermedades maternas infecciosas relacionadas con bacterias, parásitos y virales como: rubeola, citomegalovirus, sarampión, influenza, coxsackie B y virosis inespecíficas en el primer trimestre del embarazo. También se debe tener en cuenta los antecedentes de la madre como, por ejemplo: diabetes, anemia, malnutrición, estos factores y más se asocian al posible desarrollo de anomalías congénitas, se debe tener en cuenta

que también están presentes factores químicos (teratógenos en general), físicos (radiaciones, hipertermia) y hábitos tóxicos de la madre (hábito de fumar, ingestión de bebidas alcohólicas).²⁰

Alrededor del 2-3% pueden ser causadas por factores ambientales, bien sea enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (80-85 %) tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial.²¹ En el momento actual hay evidencia o sospecha importante respecto a la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se encuentran algunas enfermedades maternas como la diabetes, el lupus eritematoso o la fenilcetonuria, agentes físicos como las radiaciones y la hipoxia, o químicos como el litio o los disolventes, colorantes y lacas para el cabello, fármacos o drogas como el ácido retinoico, la talidomida, las hidantoínas, trimetadiona, hormonas sexuales, anfetaminas o alcohol y agentes infecciosos como la rubéola y probablemente otros virus.

Una lista creciente de cardiopatías congénitas se ha asociado a anomalías cromosómicas concretas y muchas de ellas se han relacionado incluso con defectos génicos específicos. Los análisis de hibridación in situ con fluorescencia (FISH) permiten a los médicos un cribado rápido en los casos sospechosos una vez que se ha identificado una anomalía cromosómica concreta, aunque todavía son infrecuentes las pruebas analíticas clínicas para un defecto génico en particular. Los estudios con micro matrices, como la matriz de hibridación genómica comparativa y las matrices de polimorfismos de un solo nucleótido (SNP) han identificado variaciones del número de copias (microdeleciones o micro duplicaciones) o variantes de un solo nucleótido previamente desconocidas en muchos pacientes con CC en los que se sospechaba un síndrome mal formativo congénito. La hibridación genómica comparativa ha sustituido en muchos casos al cariotipo habitual en la evaluación clínica de los recién nacidos con CC.

Una causa genética bien caracterizada de CC es la delección de una región amplia (1,5-3 Mb) del cromosoma 22q11.2, conocida como región crítica de Di George. Se han identificado al menos 30 genes en la región que sufre la delección; el Tbx1, un factor de transcripción que participa en el desarrollo inicial del tracto de salida es un gen que ha sido implicado como posible causa del síndrome de Di George. La prevalencia estimada de delecciones del 22q11.2 es de 1 por 4.000 nacidos vivos

Según un estudio realizado encontraron que la población de padres que poseían un mayor número de hijos con cardiopatías se caracterizaba por presentar limitaciones socioeconómicas y educativas. Los factores preconceptionales que muestran asociación con el número de hijos con cardiopatías se caracterizaban por ser factores de riesgo ambientales de tipo físico y químico, además del consumo de algunas sustancias psicoactivas y medicamentos. Es necesario

estudiar cada factor de riesgo teniendo en cuenta los diferentes tipos de cardiopatías por separado.²²

Las lesiones cardiacas relacionadas con las deleciones del 22q11.2 se suelen asociar con el síndrome de Di George o con el síndrome de Shprintzen (velocardiofacial). Se utiliza el acrónimo CATCH 22 para resumir los componentes principales de estos síndromes: defectos cardiacos, anomalías faciales, aplasia del timo, paladar hendido e hipocalcemia. Las alteraciones cardiacas específicas son defectos conotruncales (tetralogía de Fallot, tronco arterioso, ventrículo derecho de doble salida, CIV subarterial) y defectos de los arcos branquiales (coartación de aorta, interrupción del cayado aórtico, cayado aórtico derecho). A veces se observan también anomalías de las vías respiratorias, como traqueomalacia y broncomalacia. Aunque el riesgo de recurrencia es extremadamente bajo si no existe una deleción del 22q11.2 en los progenitores, alcanza el 50% si un progenitor es portador de la deleción. Más del 90% de los pacientes con las características clínicas del síndrome de DiGeorge tiene una deleción en 22q11.2. También se ha identificado un segundo locus genético en el brazo corto del cromosoma 10 (10p13p14), cuya deleción comparte algunas, pero no todas las características fenotípicas con la deleción de 22q11.2; los pacientes con del(10p) tienen una mayor incidencia de hipoacusia neurosensorial.

Otros trastornos estructurales cardiacos asociados a anomalías cromosómicas específicas son las comunicaciones interauriculares (CIA) tipo ostium secundum familiares con bloqueo cardiaco (factor de transcripción Nkx2.5 en el cromosoma 5q35), la CIA familiar sin bloqueo cardiaco (factor de transcripción GATA4), el síndrome de Alagille (Jagged1 en el cromosoma 20p12) y el síndrome de Williams (elastina en el cromosoma 7q11).

Los National Institutes of Health (NIH) de Estados Unidos fundaron en el 2009 el Pediatric Cardiac Genomics Consortium (PCGC) con el objetivo de secuenciar el genoma de 10.000 niños con CC y de ambos progenitores (lo que se conoce como un trío) para identificar las variantes génicas de novo asociadas a cardiopatías congénitas. En un estudio de más de 300 tríos, se identificaron mutaciones de novo en varios cientos de genes que contribuían al 10% de los casos de CC graves. Otro importante estudio del PCGC descubrió que la incidencia de las variantes génicas de novo era 10 veces superior (20% frente al 2%) en los pacientes con CC y defectos del desarrollo neurológico que en los que únicamente padecían CC, lo que asocia las CC con los trastornos del desarrollo neurológico a nivel genético.

Todavía no se ha logrado identificar una mutación candidata de novo con una intervención demostrada en la etiología de las CC, que debe verificarse en modelos animales o mediante la identificación de numerosos pacientes.

Clasificación de las cardiopatías

La evaluación inicial de la sospecha de una cardiopatía congénita (CC) consiste en una estrategia sistemática con tres ejes principales. En primer lugar, las cardiopatías congénitas pueden dividirse en dos grupos principales basados en la presencia o ausencia de cianosis, que puede determinarse por medio de la exploración física con la ayuda de un pulsioxímetro. En segundo lugar, estos dos grupos generalmente se pueden subdividir en función de si la radiografía de tórax muestra signos de un flujo pulmonar aumentado disminuido o normal. En tercer lugar, el electrocardiograma (ECG) puede utilizarse para determinar si existe hipertrofia ventricular izquierda, derecha o biventricular. Las características de los ruidos cardiacos y la presencia y características de cualquier soplo permiten acotar aún más el diagnóstico diferencial. La ecocardiografía, la TC o la RM cardiacas y/o el cateterismo confirman el diagnóstico definitivo.²³

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS NO CIANÓTICAS²⁴

Las cardiopatías congénitas no cianóticas se pueden clasificar de acuerdo con la sobrecarga fisiológica que imponen al corazón. Aunque muchas cardiopatías congénitas inducen más de una alteración fisiológica, es útil centrarse en la sobrecarga anormal primaria con vistas a la clasificación. Las cardiopatías más frecuentes son aquellas que producen una sobrecarga de volumen y dentro de ellas las más frecuentes son los cortocircuitos de izquierda a derecha. Las regurgitaciones de las válvulas auriculoventriculares (AV) y las miocardiopatías dilatadas son otras causas de sobrecarga de volumen. El segundo tipo más frecuente de lesiones son las que producen sobrecarga de presión, que suelen estar producidas por la obstrucción del infundíbulo de salida de los ventrículos (p. ej., estenosis de las válvulas aórtica o pulmonar) o estrechamiento de uno de los grandes vasos (estenosis de una rama de la arteria pulmonar o coartación de aorta). La radiografía de tórax y el ECG son herramientas útiles que permiten diferenciar entre estos principales tipos de cardiopatías generadoras de sobrecarga de volumen o de presión.

Lesiones que producen sobrecarga de volumen:

Las cardiopatías más frecuentes que producen sobrecarga de volumen son las que dan lugar a un cortocircuito de izquierda a derecha: comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV), defectos del tabique auriculoventricular (anteriormente denominados defectos del conducto AV o de

los cojinetes endocárdicos) y conducto arterioso persistente (CAP). El denominador común fisiopatológico de este grupo es la presencia de una comunicación entre los lados sistémico y pulmonar de la circulación, lo que provoca la derivación de sangre completamente oxigenada de vuelta a los pulmones para un segundo pase.

El incremento de volumen de sangre en los pulmones disminuye la distensibilidad pulmonar y aumenta el trabajo respiratorio. Se produce una fuga de líquido al intersticio y los alveolos, lo que ocasiona edema pulmonar. El lactante desarrolla los síntomas a los que nos referimos como insuficiencia cardíaca, que consisten en taquipnea, taquicardia, sudoración, retracción torácica, aleteo nasal y sibilancias. Sin embargo, en los niños con un gran cortocircuito de izquierda a derecha, el término insuficiencia cardíaca es una denominación errónea; el gasto del ventrículo izquierdo no está disminuido, sino que es en realidad varias veces mayor de lo normal, aunque gran parte de este gasto resulta ineficaz, ya que regresa a los pulmones. Para mantener este elevado gasto cardíaco del ventrículo izquierdo se incrementan la frecuencia cardíaca y el volumen sistólico, en parte a través de la relación de Frank-Starling, a medida que el mayor volumen ventricular provoca un estiramiento de los sarcómeros y, en parte, a través de un aumento de actividad del sistema nervioso simpático. El aumento de la liberación de catecolaminas, junto con el del trabajo respiratorio, provoca un incremento del consumo total de oxígeno (debido al mayor estímulo de los receptores β), que a veces supera la capacidad de transporte de oxígeno del aparato circulatorio. La activación simpática da lugar a vasoconstricción periférica (debido al mayor estímulo de los receptores α) y a los síntomas añadidos de sudoración e irritabilidad, y el desequilibrio entre el aporte y las demandas de oxígeno conducen a un fallo de medro. Comunicación interauricular:

Las comunicaciones interauriculares (CIA) pueden producirse en cualquier parte del tabique interauricular (ostium secundum, primum o seno venoso), según la estructura embrionaria septal que haya fracasado en su desarrollo normal¹⁰. Con menor frecuencia, el tabique interauricular puede estar prácticamente ausente, lo que da lugar a una aurícula única funcional. Las CIA tipo ostium secundum aisladas suponen alrededor del 7% de todas las cardiopatías congénitas. La mayoría de los casos de CIA son esporádicos; sin embargo, puede existir una herencia autosómica dominante como parte del síndrome de Holt-Oram (ausencia o hipoplasia de los pulgares y los radios, trífalangismo, focomelia, bloqueo cardíaco de primer grado, CIA) o en familias con CIA tipo ostium secundum y bloqueo cardíaco.

En lactantes, la presencia de un foramen oval permeable (FOP) aislado con incompetencia de su mecanismo valvular es un hallazgo ecocardiográfico frecuente. No suele tener ninguna importancia hemodinámica, por lo que no se

considera una CIA; sin embargo, el FOP puede desempeñar un papel importante cuando existen otras cardiopatías estructurales. Si existe alguna otra alteración que dé lugar a un aumento de la presión de la aurícula derecha (estenosis o atresia de la válvula pulmonar, anomalías de la válvula tricúspide o disfunción ventricular derecha), el flujo sanguíneo venoso puede derivarse a través del FOP hacia la aurícula izquierda, con la cianosis resultante.

Comunicación interventricular:

Las comunicaciones interventriculares son las malformaciones cardíacas más frecuentes y suponen el 25% de todas las cardiopatías congénitas. Los defectos pueden localizarse en cualquier zona del tabique interventricular, pero el más frecuente es el de tipo membranoso. Estos defectos se sitúan en una localización posteroinferior, por delante del velo septal de la válvula tricúspide. Las CIV localizadas entre la cresta supraventricular y el músculo papilar del cono pueden asociarse a estenosis pulmonares y otras manifestaciones de la tetralogía de Fallot. Las CIV situadas por encima de la cresta supraventricular (supracristales) son menos frecuentes; se encuentran justo debajo de la válvula pulmonar y pueden impactar contra un seno aórtico y ocasionar insuficiencia aórtica. Las CIV supracristales son más frecuentes en pacientes de origen asiático. Las CIV localizadas en la porción media o apical del tabique interventricular son de tipo muscular y pueden ser únicas o múltiples (tabique con aspecto de «queso suizo»).

La mayor presión del ventrículo izquierdo dirige el cortocircuito de izquierda a derecha, y el tamaño del defecto limita la magnitud del cortocircuito. En las CIV más grandes no restrictivas (habitualmente mayores de 10 mm), las presiones del VD y el ventrículo izquierdo (VI) se igualan. En estos defectos, la dirección del cortocircuito y su magnitud vienen determinadas por la relación RVP/RVS.

En los pacientes con CIV grandes, las RVP pueden permanecer elevadas tras el nacimiento, retrasándose el descenso posnatal normal; por consiguiente, el tamaño del cortocircuito de izquierda a derecha puede estar limitado inicialmente. Debido a la involución normal de la capa media.

Durante la vida fetal, la mayoría de la sangre arterial pulmonar es derivada de derecha a izquierda a través del ductus arteriosus hacia la aorta. El cierre funcional del ductus suele ocurrir poco tiempo después del nacimiento, habitualmente en la primera semana de vida, pero si permanece permeable cuando disminuyen las RVP, la sangre aórtica se desvía de izquierda a derecha hacia la arteria pulmonar. El extremo aórtico del conducto se sitúa en posición distal con respecto al origen de la arteria subclavia izquierda y conecta con la arteria pulmonar a la altura de su bifurcación. El ductus arteriosus persistente

(DAP) afecta al doble de mujeres que de hombres. También se asocia a la infección materna por rubéola durante las etapas iniciales de la gestación, aunque es un problema infrecuente en la actualidad, gracias a las vacunaciones. El DAP es frecuente en los lactantes prematuros, ya que el músculo liso en la pared del conducto de los pretérmino responde menos a una PO₂ alta y, por tanto, tiene menos probabilidades de constreñirse tras el nacimiento. En estos lactantes, el cortocircuito existente a través del DAP puede dar lugar a trastornos hemodinámicos graves con diversas secuelas importantes.

Los ductus permeables pequeños no suelen causar ningún síntoma y normalmente se diagnostican por la presencia de un soplo cardiaco. Los DAP grandes producen insuficiencia cardiaca similar a la que se aprecia en los niños con CIV grandes. El retraso del crecimiento puede ser una de las principales manifestaciones en los lactantes con cortocircuitos grandes. Un DAP pequeño se asocia a pulsos periféricos normales, mientras que los DAP grandes provocan una presión de pulso amplia y pulsos arteriales periféricos saltones debidos a la fuga de sangre hacia la arteria pulmonar durante la diástole. El corazón es de tamaño normal cuando el ductus es pequeño, aunque puede estar aumentado de tamaño de forma moderada o importante en los casos en los que existe una comunicación amplia; en estos pacientes, el impulso apical es notorio y, cuando el corazón está aumentado de tamaño, sostenido. Suele existir un frémito, cuya máxima intensidad se localiza en el segundo espacio intercostal izquierdo, y puede irradiar hacia la clavícula izquierda, a lo largo del borde esternal izquierdo o hacia la punta. Suele ser sistólico, pero también puede palparse durante todo el ciclo cardiaco. El soplo sistólico continuo clásico se describe como un «ruido de maquinaria». Comienza poco después del R1, alcanza su máxima intensidad al final de la sístole y se desvanece en la tele diástole. Puede localizarse en el segundo espacio intercostal izquierdo o irradiarse hacia abajo, hacia el borde esternal izquierdo o hacia la clavícula izquierda. Cuando las RVP se encuentran aumentadas, el componente diastólico del soplo puede ser menos notorio o estar ausente. En los pacientes con cortocircuitos grandes de izquierda a derecha se puede escuchar un soplo meso diastólico mitral de baja tonalidad en la punta, que se debe al aumento del flujo sanguíneo a través de la válvula mitral.

Lesiones que dan lugar a sobrecarga de presión

El denominador común fisiopatológico de las lesiones que dan lugar a una sobrecarga de presión es la obstrucción del flujo sanguíneo normal. Las más frecuentes son las obstrucciones del infundíbulo de salida ventricular: estenosis de la válvula pulmonar, estenosis de la válvula aórtica y coartación de aorta. Son menos frecuentes las obstrucciones del infundíbulo de entrada ventricular: estenosis mitral o tricúspide y cor triatriatum, y la obstrucción de las venas pulmonares. La obstrucción del infundíbulo de salida ventricular puede localizarse en la válvula, por debajo de esta (ventrículo derecho de doble cámara, membrana

subaórtica) o por encima de ella (estenosis de las ramas de la arteria pulmonar o estenosis aórtica supravalvular). A menos que la obstrucción sea grave, el gasto cardiaco se mantendrá y los síntomas clínicos de insuficiencia cardiaca serán sutiles o inexistentes. El corazón compensa el aumento de la poscarga mediante un aumento del grosor parietal cardiaco (hipertrofia), pero, en los estadios más avanzados, la cavidad afectada se fibrosa y comienza a dilatarse, pudiendo evolucionar hasta el fallo ventricular.

Cuando la obstrucción del infundíbulo de salida es grave, el cuadro clínico es diferente y es lo que suele ocurrir en el periodo neonatal inmediato. El estado del lactante puede agravarse hasta un estado crítico en el plazo de unas pocas horas después del nacimiento. Las estenosis pulmonares graves del periodo neonatal (llamadas estenosis pulmonares críticas) producen signos de insuficiencia cardiaca derecha (hepatomegalia, edema periférico), así como cianosis debida al cortocircuito de derecha a izquierda a través del agujero oval. Las estenosis aórticas graves del periodo neonatal (estenosis aórticas críticas) se caracterizan por la presencia de signos de insuficiencia cardiaca izquierda (edema pulmonar, hipoperfusión), a menudo se combinan con insuficiencia cardiaca derecha (hepatomegalia, edema periférico) y pueden progresar rápidamente a insuficiencia circulatoria total. En niños mayores, las estenosis pulmonares graves se acompañan de síntomas de insuficiencia cardiaca derecha, pero generalmente sin cianosis, a menos que persista alguna vía que permita los cortocircuitos de derecha a izquierda (p. ej., un agujero oval permeable).

La coartación de aorta en niños mayores y adolescentes se suele manifestar por hipertensión de la mitad superior del cuerpo con disminución de los pulsos en las extremidades inferiores. Sin embargo, en el periodo neonatal inmediato, la presentación clínica de la coartación puede variar desde una atenuación de los pulsos en las extremidades inferiores hasta el colapso circulatorio completo, dependiendo de la intensidad del estrechamiento.

Sin embargo, la sintomatología de la coartación se puede retrasar debido al conducto arterioso persistente, cuya presencia es normal en los primeros días de vida. En estos pacientes, incluso cuando el conducto empieza a cerrarse, el extremo aórtico abierto sirve de vía para que la sangre pueda evitar parcialmente la obstrucción; en las coartaciones más graves, la sangre que sale del ventrículo derecho atraviesa el conducto para dirigirse directamente a la aorta (como sucedía en el feto). Estos lactantes empiezan a desarrollar síntomas, a menudo muy graves, cuando el conducto por fin se cierra, habitualmente en las primeras semanas de vida.

Estenosis de la válvula pulmonar con tabique interventricular íntegro.

De las diversas formas de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (VD) con tabique interventricular íntegro, la más frecuente es la

estenosis valvular pulmonar aislada, que supone el 7-10% de todas las cardiopatías congénitas. Las cúspides de la válvula se encuentran deformadas en distinto grado, lo que hace que la válvula se abra de forma incompleta durante la sístole.

Los hallazgos clínicos y de laboratorio son los propios de la cardiopatía dominante, pero es importante descartar estas posibles anomalías asociadas. En el síndrome de Noonan, la anomalía cardíaca más frecuente es la estenosis pulmonar debida a una válvula displásica y se asocia en aproximadamente el 50% de los casos a una mutación en el gen PTPN11, que codifica la proteína tirosina fosfatasa SHP-2, en el cromosoma 12. La estenosis pulmonar puede ser también un componente del síndrome LEOPARD (síndrome con lentiginosis, alteraciones electrocardiográficas, hipertelorismo ocular, estenosis pulmonar, anomalías genitales, retraso del crecimiento y sordera), frecuentemente asociado a miocardiopatía hipertrófica.

La saturación arterial de oxígeno será normal, incluso en los casos de estenosis grave, a menos que exista una comunicación intracardiaca, como una CIV o una CIA, que permita a la sangre derivarse de derecha a izquierda. Cuando un neonato presenta una estenosis pulmonar grave, la importante reducción de la distensibilidad del VD puede causar cianosis secundaria a un cortocircuito de derecha a izquierda a través de un agujero oval permeable (AOP), situación que se denomina estenosis pulmonar crítica.

Los pacientes con estenosis leves o moderadas no suelen presentar síntomas. El crecimiento y el desarrollo son casi siempre normales. Si la estenosis es grave, pueden existir signos de insuficiencia del VD, como hepatomegalia, edema periférico e intolerancia al ejercicio. En los neonatos o lactantes pequeños con estenosis pulmonar crítica, los signos de insuficiencia del VD pueden ser más notorios, y a menudo existe cianosis debido al cortocircuito de derecha a izquierda a través del agujero oval.

Estenosis aórtica

Las estenosis aórticas congénitas suponen aproximadamente el 5% de todas las malformaciones cardíacas diagnosticadas en la infancia; la válvula aórtica bicúspide, una de las lesiones cardíacas congénitas más frecuentes, se identifica hasta en un 1,5% de todos los adultos y puede ser asintomática en la infancia. Las estenosis aórticas son más habituales en los varones (3:1). Existen familias con múltiples individuos afectados de válvula aórtica bicúspide y se han implicado diversos genes, incluyendo el NOTCH1 en el cromosoma 9q34.3.

En su forma más frecuente, la estenosis aórtica valvular, se observa engrosamiento de los velos valvulares y fusión variable de las comisuras.

La presión sistólica del ventrículo izquierdo (VI) se encuentra aumentada debido a la obstrucción del flujo de salida. La pared del VI se hipertrofia para compensar este hecho; la presión telediastólica también aumenta a medida que disminuye su distensibilidad.

Esta lesión se asocia a menudo a otras formas de cardiopatía congénita, como la estenosis mitral y la coartación de aorta (síndrome de Shone), y puede empeorar con rapidez. Con menor frecuencia se diagnostica en las primeras fases de la lactancia y puede desarrollarse a pesar de documentarse previamente la ausencia de obstrucción en el ISVI.

Los síntomas de los pacientes con estenosis aórtica dependen de la gravedad de la obstrucción. La estenosis aórtica grave que aparece en la lactancia precoz se denomina estenosis aórtica crítica y se asocia a insuficiencia del VI y a signos de bajo gasto cardíaco. La insuficiencia cardíaca, la cardiomegalia y el edema pulmonar son graves; los pulsos son débiles en las cuatro extremidades, y la piel puede ser pálida o grisácea. La diuresis puede estar disminuida.

La intensidad del soplo en el borde esternal superior derecho puede ser mínima si el gasto cardíaco se encuentra muy disminuido. La mayoría de los niños con formas menos graves de estenosis aórtica permanecen asintomáticos, con un crecimiento y un desarrollo normales. El soplo suele descubrirse en exploraciones físicas rutinarias. En raras ocasiones aparece fatiga, angina, mareos o síncope en niños mayores con obstrucciones graves del infundíbulo de salida del VI sin diagnosticar. Se han publicado casos de muerte súbita con estenosis aórtica, pero normalmente esto sucede en pacientes con obstrucciones graves del ISVI en los que se ha retrasado el tratamiento quirúrgico.

Los signos físicos dependen del grado de obstrucción del infundíbulo de salida del VI. En las estenosis leves, los pulsos, el tamaño del corazón y el impulso apical son normales. A medida que aumenta la gravedad, los pulsos disminuyen en intensidad y el corazón puede estar aumentado de tamaño, con un empuje apical del VI. Las estenosis valvulares aórticas leves o moderadas suelen acompañarse de un chasquido de eyección protosistólico, que se escucha mejor en la punta y en el borde esternal izquierdo.

A diferencia del chasquido de la estenosis pulmonar, su intensidad no varía con la respiración. Los chasquidos son infrecuentes en los casos más graves de estenosis aórtica o en las estenosis subaórticas discretas. Si la estenosis es grave, el R1 puede estar disminuido debido a la reducción de la distensibilidad del ventrículo izquierdo engrosado. El R2 se desdobra con normalidad en los casos de obstrucción leve o moderada. En los pacientes con obstrucción grave está disminuida la intensidad del cierre de la válvula aórtica y de forma excepcional, el R2 puede desdoblarse de forma paradójica.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS²⁵

El grupo de cardiopatías congénitas se puede subdividir a su vez en función de la fisiopatología: si el flujo sanguíneo pulmonar se encuentra reducido, habitualmente por una obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (tetralogía de Fallot, tetralogía con atresia pulmonar o atresia pulmonar con tabique íntegro), por una obstrucción del infundíbulo de entrada al ventrículo derecho (atresia tricúspidea) o por un retorno venoso pulmonar anómalo total (RVPAT) con obstrucción, o si el flujo sanguíneo pulmonar se encuentra aumentado y existe una mezcla de la sangre oxigenada y desoxigenada (transposición de grandes arterias, ventrículo único, tronco arterial, RVPAT sin obstrucción). La radiografía de tórax es una herramienta valiosa para realizar el diagnóstico diferencial inicial entre estas dos categorías.

Lesiones cianóticas con disminución del flujo sanguíneo pulmonar

Para que se produzca cianosis, estas cardiopatías se caracterizan por presentar tanto obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar (a la altura de la válvula tricúspide o de la válvula pulmonar), como una vía por la que la sangre venosa sistémica puede encontrar un cortocircuito de derecha a izquierda para entrar en la circulación pulmonar (a través del agujero oval, una CIA o una CIV). Entre las cardiopatías frecuentes de este grupo se incluyen la atresia tricúspidea, la tetralogía de Fallot, la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, la atresia pulmonar con tabique íntegro y varias formas de ventrículo único con estenosis pulmonar. En estas lesiones, el grado de cianosis depende del grado de obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar. Si la obstrucción es leve, la cianosis puede estar ausente en reposo. Estos pacientes pueden tener crisis de hipercianosis en situaciones de estrés. Por el contrario, si la obstrucción es grave, el flujo sanguíneo pulmonar dependerá de la permeabilidad del conducto arterial. Cuando el conducto se cierra en los primeros días de vida, el neonato sufre una profunda hipoxemia.

Atresia tricúspidea

En la atresia tricúspidea no existe ninguna salida desde la aurícula derecha hacia el ventrículo derecho; todo el retorno venoso sistémico abandona la aurícula derecha y accede al lado izquierdo del corazón a través del foramen oval o, más a menudo, a través de una comunicación interauricular (CIA) asociada. El flujo sanguíneo pulmonar (y, por tanto, el grado de cianosis) depende del tamaño de la CIV y de la presencia y gravedad de cualquier estenosis pulmonar asociada. El flujo sanguíneo pulmonar puede aumentar gracias a la presencia de un DAP o ser totalmente dependiente de él. La porción de entrada del ventrículo derecho está siempre ausente en estos pacientes, y el tamaño de la porción de salida es

variable. La presentación clínica de los pacientes con atresia tricuspídea y una relación normal de los grandes vasos dependerá del grado de obstrucción pulmonar. Los pacientes con un grado de estenosis pulmonar al menos moderado se reconocen en los primeros días o semanas de vida por el descenso del flujo sanguíneo pulmonar y por la cianosis. Como alternativa, el flujo sanguíneo pulmonar puede ser alto en los niños con una CIV grande y una obstrucción mínima o nula del TSVD; estos pacientes presentan cianosis leve, signos de hiperflujo pulmonar e insuficiencia cardíaca.

Suele ser evidente cierto grado de cianosis desde el nacimiento, y su intensidad depende del grado de limitación del flujo sanguíneo pulmonar. Puede percibirse un impulso apical del VI llamativo, al contrario de lo que ocurre en la mayoría del resto de cardiopatías cianóticas, en las que suele existir un aumento del impulso del VD. La mayoría de los pacientes presenta soplos holosistólicos audibles a lo largo del borde esternal izquierdo; el R2 suele ser único. Los pulsos en las extremidades inferiores pueden ser débiles o estar ausentes en presencia de transposición con coartación de aorta. Los pacientes con atresia tricuspídea presentan riesgo de estrechamiento o incluso de cierre espontáneo de la CIV, que puede ocurrir de forma rápida e incrementar la cianosis.

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía de la familia de las conotruncales en la que el defecto principal es una desviación anterior del tabique infundibular (el tabique muscular que separa los tractos de salida aórtico y pulmonar). Las consecuencias de esta desviación son: 1) obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (VD) (estenosis pulmonar), 2) comunicación interventricular (CIV) por defecto de alineación, 3) dextroposición de la aorta con cabalgamiento sobre el tabique interventricular y 4) hipertrofia del ventrículo derecho. La obstrucción del flujo de la arteria pulmonar ocurre habitualmente tanto en el infundíbulo ventricular derecho (zona subpulmonar) como en la válvula pulmonar.

Inicialmente, los lactantes con grados leves de obstrucción del tracto de salida del VD pueden incluso manifestar síntomas de insuficiencia cardíaca secundaria al cortocircuito ventricular de izquierda a derecha. Estos pacientes no presentan cianosis en el momento del nacimiento, pero, con la hipertrofia creciente del infundíbulo VD a medida que crece el paciente, aparece cianosis más tarde, en los primeros meses de vida. En cambio, en los lactantes con obstrucciones graves del tracto de salida del VD, la cianosis neonatal puede verse de forma inmediata. En estos lactantes, el flujo sanguíneo pulmonar puede depender parcial o casi por completo del flujo a través del ductus arteriosus. Cuando el ductus empieza a cerrarse en las primeras horas o días de vida, puede producirse una cianosis intensa con insuficiencia circulatoria. Entre estos dos extremos clínicos existe todo un abanico de variaciones. Los niños mayores con cianosis

de larga evolución no sometidos previamente a tratamiento quirúrgico pueden tener una piel oscura y azulada, escleras grisáceas con vasos sanguíneos ingurgitados y acropaquias muy llamativas de los pies y de las manos.²⁶

En los niños mayores con tetralogía no reparada aparece disnea con el esfuerzo. Pueden jugar de forma activa durante un breve periodo de tiempo y después se sientan o se tumban. Los niños mayores pueden ser capaces de andar una manzana o más antes de tener que detenerse a descansar. De forma característica, los niños adoptan una postura en cuclillas para mitigar, así, la disnea causada por el esfuerzo físico; el niño es habitualmente capaz de reanudar la actividad física tras unos pocos minutos en cuclillas.

Estos hallazgos son más frecuentes en pacientes con cianosis significativa en reposo. Las crisis hipercianóticas paroxísticas (crisis hipóxicas) son un problema durante los primeros años de vida. El lactante empieza a manifestar taquipnea e inquietud; su cianosis aumenta, para seguir con respiraciones entrecortadas, y puede acabar con síncope. Las crisis ocurren sobre todo por las mañanas al levantarse o tras episodios de llanto intenso. Es habitual la desaparición transitoria o una disminución de la intensidad del soplo sistólico a medida que disminuye el flujo a través del TSVD durante una crisis. Las crisis pueden durar desde unos pocos minutos a varias horas. Los episodios breves van seguidos de debilidad generalizada y sueño. Las crisis graves pueden progresar hasta que el paciente queda inconsciente y a veces aparecen convulsiones o hemiparesias. El inicio es habitualmente espontáneo e impredecible. Las crisis implican una reducción del ya de por sí comprometido flujo pulmonar y, cuando son prolongadas, aparece hipoxia sistémica grave y acidosis metabólica. Los lactantes que solo presentan una cianosis leve en reposo pueden ser más propensos a sufrir crisis de hipoxia, ya que no han adquirido los mecanismos homeostáticos que les permitan tolerar una rápida reducción de la saturación arterial de oxihemoglobina (Sao₂), como es la policitemia.

Lesiones cianóticas con aumento del flujo sanguíneo pulmonar

Este grupo de cardiopatías no se asocia con la obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar. La causa de la cianosis es la presencia de conexiones ventriculoarteriales anómalas o una mezcla total de la sangre venosa sistémica (desoxigenada) y pulmonar (oxigenada) en el interior del corazón. La transposición de grandes arterias (o vasos) es la cardiopatía más frecuente dentro del primer grupo. En esta patología, la aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar, del izquierdo.

Las cardiopatías que producen una mezcla total abarcan aquellos defectos cardiacos con una aurícula o un ventrículo común, el RVPAT y el tronco arterial. En este grupo, la sangre venosa sistémica desoxigenada y la venosa pulmonar oxigenada se mezclan por completo en el corazón y, como resultado de ello, la

saturación de oxígeno es igual en la arteria pulmonar que en la aorta. Si no existe obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar, estos lactantes tienen una combinación de cianosis e hiperaflujo pulmonar que conduce a insuficiencia cardíaca. Por el contrario, si existe estenosis pulmonar, estos lactantes pueden tener solo cianosis, al igual que los pacientes con tetralogía de Fallot.

Tratamiento de las cardiopatías congénitas

La cirugía para cardiopatías congénitas ha experimentado cambios muy rápidos en los últimos años. Se han obtenido mejorías significativas en los resultados, en lo que se refiere a mortalidad operatoria y alejada, corrección anatómica más precisa y mejores resultados hemodinámicos y electrofisiológicos. Esta mejoría ha incluido a la mayoría de las cardiopatías congénitas y está relacionada fundamentalmente a un mejor manejo diagnóstico y preoperatorio de los defectos cardíacos al incorporar herramientas diagnósticas más poderosas (ecocardiografía, doppler color, etc.), a la invención, desarrollo y aplicación de nuevas técnicas quirúrgicas, mejoría del manejo postoperatorio y a la asociación del cateterismo intervencional a la cirugía.

De gran importancia también ha sido una progresiva maduración en el enfoque quirúrgico que incluye: la progresiva aceptación de las ventajas de la reparación primaria de los defectos a edad temprana, incluso del recién nacido, en vez de la paliación seguida de posterior corrección de los defectos cardíacos; cirugía a corazón abierto paliativa en recién nacidos o lactantes, en aquellos enfermos que por fisiología o anatomía no es posible corregir su lesión; la amplia aplicación de la fisiología de Fontan, es decir, lograr un funcionamiento del aparato circulatorio cuando no existe un ventrículo venoso uniendo directamente las venas sistémicas a las arterias pulmonares; y a sus diversas modificaciones como shunt, cavo pulmonares totales u otras variantes para el tratamiento de cardiopatías complejas, tales como ventrículo único, hipoplasia de corazón izquierdo, etc.; y al trasplante cardíaco y cardiopulmonar en el niño y recién nacido.

De los niños nacidos con cardiopatías congénitas, aproximadamente 1/3 de ellos requiere cirugía durante el primer año de vida. Si no son tratados, la mayoría fallece en los primeros meses de vida. Los sobrevivientes no tratados presentarán daño a múltiples órganos, principalmente el corazón, pulmón y sistema nervioso central. La cirugía reparadora primaria disminuye la mortalidad causada por el defecto primario y evita los daños secundarios en los diferentes órganos.²⁷

En el pasado, los recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas graves eran tratados en una primera etapa con cirugía paliativa, seguida posteriormente de cirugía correctora, varios años después. Esta cirugía paliativa, aun cuando

puede ser considerada salvadora de vidas, en muchos casos puede causar daños al aparato circulatorio. Tal es el caso de los shunt sistémico-pulmonares que producen una sobrecarga de volumen y presión a la circulación pulmonar. Por otro lado, los banding de la arteria pulmonar significan una importante sobrecarga de presión en el ventrículo derecho (o único), que en el mediano plazo pueden producir anormalidades estructurales al corazón, como estrechamiento del foramen bulbo-ventricular. Las alteraciones de la arquitectura pulmonar también son especialmente graves. Distorsión e interrupción de las arterias pulmonares se ven con frecuencia después de shunt y banding de arteria pulmonar que en ocasiones contraindican la cirugía correctora, especialmente en las operaciones tipo Fontan. Este tipo de consideraciones, además de otras de tipo económicas (mayor costo acumulado de varias operaciones) y epidemiológicas (muerte de enfermos en espera de operaciones correctoras), han hecho aún más evidente las ventajas de la cirugía correctora primaria, manteniendo la cirugía paliativa solo para aquellos casos que por fisiología o anatomía no son reparables en el período de recién nacido o lactante menor. Así es como en la actualidad se puede efectuar cirugía reparadora aun en recién nacidos con las siguientes patologías: transposición de grandes arterias, drenaje venoso pulmonar anómalo total, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, tronco arterioso, canal atrioventricular completo, interrupción del cayado aórtico, estenosis aórticas críticas, estenosis pulmonar crítica. Para aquellos enfermos portadores de cardiopatías no reparables, la cirugía paliativa tiene un rol fundamental.²⁸

El tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas no ha cesado de progresar en los últimos 50 años.²⁹ Desde el primer cierre de una comunicación interventricular empleando circulación extracorpórea (CEC), en 1954 muchos han sido los avances obtenidos en las distintas áreas de la especialidad.³⁰

Las técnicas quirúrgicas, de anestesia, CEC y cuidados postoperatorios han adquirido tal sofisticación y desarrollo que constituyen una verdadera subespecialidad dentro de la cirugía cardíaca.

El éxito final de un procedimiento quirúrgico no depende solamente de un gesto técnicamente bien ejecutado, si no del ensamblaje perfecto de cada uno de los engranajes que participan en las distintas etapas del tratamiento.

Por su parte, la bioingeniería ha venido desarrollando materiales cada vez más adaptados a pacientes más pequeños, con superficies más biocompatibles minimizando la reacción inflamatoria provocada por éstos y permitiendo corregir cardiopatías congénitas complejas con CEC en recién nacidos y prematuros de muy bajo peso³¹.

El viejo concepto de que un paciente portador de una cardiopatía congénita tenía pocas chances de sobrevivir hasta la edad adulta, hoy se ha revertido.

Una de las razones fundamentales ha sido la corrección temprana de las alteraciones hemodinámicas provocadas por las anomalías estructurales, lo cual ha permitido evitar las deletéreas consecuencias fisiopatológicas sobre el miocardio y los demás parénquimas. Por las razones antes expuestas, las cirugías correctivas con CEC han adquirido tal confiabilidad que aun en RN de bajo peso se prefieren a las paliativas, que quedaron reservadas para casos muy precisos debido a la mayor morbimortalidad determinada por la sumatoria de la ocasionada por cada cirugía y la no menos despreciable acontecida durante el intervalo transcurrido entre las mismas³²

El resultado final de un procedimiento quirúrgico depende de la interrelación entre la complejidad y la performance del equipo que toma a cargo el paciente.

Sin embargo, cuando se trata del análisis de los resultados del tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas, la tarea no resulta para nada sencilla. En esta especialidad la dificultad principal, a diferencia de la cirugía cardíaca del adulto, reside en el hecho de que se debe lidiar con aproximadamente 200 diagnósticos y más de 150 procedimientos los cuales a su vez combinan otras series de factores que dependen de cada caso en particular: edad, peso, estado nutricional, síndromes genéticos, estados comórbidos, etcétera.³³

Las últimas publicaciones coinciden en que la mortalidad al alta hospitalaria podría ser un buen índice para evaluar la performance de una institución³⁴

En el estado de New York para el período 1991-1995 en una publicación del año 2001 la mortalidad hallada fue de 6,7%. Para el Reino Unido (1997-1999) esa misma publicación refiere una mortalidad promedio para 12 centros de 4,4%, pero con extremos que fueron de 1,8% a 7,5%. Para Suecia, en el período 1995-1997, fue de 1,9%. La sociedad de Cirujanos Torácicos de EE.UUU. (16 mejores centros) refiere para el período 1998-2001 una mortalidad intrahospitalaria que varió entre 3,7% y 5,6% y para el año 2002 (14) de 2,7 a 7,4% (promedio 4,2%).³⁵

Cirugía neonatal correctiva³⁶

Con base en el entrenamiento de los equipos quirúrgicos, los adelantos tecnológicos y el diagnóstico temprano de anomalías cardíacas fetales y neonatales, se ha desarrollado la cirugía de tipo correctivo en el neonato con cardiopatía congénita. Por el manejo oportuno que reciben los neonatos, la morbimortalidad ha disminuido significativamente y el pronóstico ha mejorado, además, se evita la cirugía inicial de tipo paliativo y, por ende, las complicaciones

de la reintervención. Sin embargo, no se ha establecido el tratamiento temprano de las cardiopatías congénitas en forma universal debido a la morbilidad y hospitalización prolongada, las cuales siguen siendo mayores en el neonato.

Los procedimientos más comunes en el neonato son:

- Corrección de anomalías de la arteria aorta como hipoplasia del arco, doble arco, interrupción del arco y coartación.
- Algunos casos seleccionados, de defecto de tabique interauricular o interventricular
- Corrección de origen anómalo de las arterias coronarias.
- Corrección de transposición de grandes vasos tipo Jatene.
- Corrección de drenaje venoso pulmonar anómalo.
- Cierre de ventana aortopulmonar.
- Cierre de ductus arterioso persistente.
- Corrección de corazón izquierdo hipoplásico tipo Norwood.
- Trasplante cardíaco en casos de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico por ejemplo.

Cirugía neonatal paliativa³⁶

Fístula sistémico pulmonar

Para mejorar la oxigenación en pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas y flujo pulmonar sanguíneo disminuido, se introdujo el procedimiento de Blalock-Taussig en 1945, el cual consta de anastomosar la arteria subclavia derecha a la arteria pulmonar. Un año después, Potts y cols., describieron la anastomosis de la aorta descendente a la arteria pulmonar izquierda. En 1962, Waterston reportó una técnica consistente en anastomosar la aorta ascendente a la arteria pulmonar derecha como procedimiento alternativo en infantes. El uso de material de prótesis en las fístulas, fue reportado por Redo y Ecker en 1963, pero Klinner en 1962, utilizó una prótesis como sustituto de la arteria subclavia, anastomosándola de la arteria subclavia a la arteria pulmonar. En 1976, Gazzainga y cols., introdujeron el uso de politetrafluoroetileno expandido (PTFE) para crear un cortocircuito entre una arteria sistémica y la arteria pulmonar.

En 1978, Stark presentó el primer reporte del Great Ormond Street Hospital, de Londres, describiendo el uso de PTEF recto y tubárico de la arteria subclavia a la arteria pulmonar.

Existen algunas otras técnicas usadas como la ampliación de la arteria subclavia hasta el origen de la arteria vertebral con parche autólogo de la vena ázigos; el grupo del Hospital de Laenec, en París, ha usado la arteria mamaria interna; Vincent en Nijmegen, de Holanda, ha utilizado aloinjertos humanos venosos.

La necesidad de practicar procedimientos quirúrgicos como las fístulas, ha disminuido debido al aumento de correcciones intracardíacas realizadas en el período neonatal y de lactante. Las fístulas sistémico pulmonares, están indicadas para un número de defectos cardíacos complejos cianóticos, que no son corregibles en el período neonatal y lactante, cuando la mortalidad del reparo primario es más alto que cuando se hace en dos etapas.

Tipos de fístulas

La anastomosis de Potts ha sido casi completamente abandonada, ya que usualmente está asociada al flujo excesivo, acompañado de edema pulmonar temprano posoperatorio, a falla cardíaca congestiva, muerte tardía e hipertensión pulmonar, y porque, además, es muy difícil de cerrar en el momento del reparo intracardíaco. El procedimiento de Waterston probó una satisfactoria paliación y ha sido recomendado en neonatos por su alto porcentaje de permeabilidad, de técnica fácil, corto en el tiempo de su realización e incidencia temprana, y baja de trombosis del corto circuito (Wolf y cols. e Ilbawi y cols.), pero se usa excepcionalmente en la actualidad por su alta incidencia de distorsión de la arteria pulmonar derecha, conllevando un gran riesgo en la cirugía correctiva, marcando flujo preferencial al pulmón contralateral, produciendo un riesgo de un cortocircuito muy grande con los deplorables resultados de falla cardíaca congestiva (20-40% mayor mortalidad que el Blalock-Taussig) y el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar obstructiva.

El Blalock-Taussig clásico aceptado para pacientes pequeños, ha eliminado el uso de anastomosis aortopulmonares directas, por la menor incidencia asociada de falla cardíaca congestiva que las fístulas sistémico pulmonares centrales, de buena permeabilidad, alta supervivencia y fácil cerramiento con la cirugía correctiva, y no requiere de material protésico, ofreciendo la posibilidad teórica de crecer. Pero, también, tiene ciertas desventajas como: un tiempo de disección largo, perfusión pulmonar diferencial, reducción en el crecimiento de la extremidad superior en el lado de la anastomosis, alto riesgo de lesión del nervio frénico, distorsión arterial pulmonar, torsión de la arteria subclavia en su origen, levantamiento de la arteria pulmonar en "pico de loro", secuelas isquémicas del miembro superior y oclusión temprana frecuente. Además, algunos niños no tienen una anatomía aceptable para una fístula Blalock-Taussig, porque la arteria

subclavia puede inusualmente ser delgada y corta. El Blalock-Taussig clásico en el lado opuesto del arco aórtico es una operación con buen resultado.

Cerclaje de la arteria pulmonar

Fue sugerida como una cirugía paliativa por Muller y Dammann en 1952, para niños con cardiopatías congénitas con grandes cortocircuitos de izquierda a derecha secundaria a CIV grandes o con fisiología de ventrículo único sin estenosis pulmonar.

Originalmente fue indicada por Muller y Dammann, para pacientes con CIV de gran tamaño y, también, para ventrículos únicos con aumento del flujo pulmonar. Con el desarrollo de la cirugía intracardiaca y, en especial, la neonatal, es infrecuente hacer cerclaje de la arteria pulmonar en CIV.

Al mismo tiempo, otras condiciones que producen aumento de flujo sanguíneo pulmonar, han sido tratadas temporalmente con cerclaje de la arteria pulmonar: en lesiones acianóticas (defectos septales auriculoventriculares, ventrículo único de doble entrada y algunas formas de doble tracto de salida sin estenosis pulmonar) y lesiones cianóticas (incluyendo transposición de grandes vasos con CIV, formas de atresia tricuspídea Ic - IIc, tronco arterioso, transposición corregida con CIV, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y atresia mitral)

Mortalidad

Las cardiopatías congénitas constituyen una causa importante de mortalidad infantil. La proporción de niños que fallecen es similar a la de los países de nuestro entorno. Pese a los actuales avances, algunas cardiopatías presentan letalidad elevada.

La mortalidad infantil por cardiopatías congénitas se produce con frecuencia en las primeras horas y días después del nacimiento. El pronóstico mejora con el aumento de la supervivencia posnatal. Los recientes avances en asistencia perinatal han producido una prolongación del período de mortalidad más allá de los primeros días de vida, aun en el período posnatal³⁷

Según un estudio realizado en España fallecieron 2.970 menores de un año sobre una población de 64.831 pacientes con cardiopatías congénitas (4,58%). El 73,8% fallecieron la primera semana de vida. La tasa de mortalidad infantil en niños con cardiopatías congénitas fue de 6,23 por 10.000 nacidos vivos, cifra que se mantuvo constante a lo largo de los 10 años estudiados y que supone el 18% de la mortalidad infantil total. Las cardiopatías con mayor letalidad fueron el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (41,4%), la interrupción del arco aórtico (20%) y el drenaje venoso pulmonar anómalo total (16,8%), y las de menor letalidad la comunicación interauricular (1%) y la estenosis pulmonar (1,1%).³⁸

Según la sociedad argentina de cardiología, en un estudio realizado que comprendió 200 neonatos con una mediana de edad de 21 días y de peso de 3,1 kg. La transposición de grandes arterias (TGA), la anomalía total del retorno venoso pulmonar (ATRV) y el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) constituyeron el 75% de las cirugías. La mortalidad global fue del 19% y la del último año analizado fue del 14%, esta última similar a la de la base de datos del EACTS (European Association for Cardio-Thoracic Surgery).

La sobrevida alcanzada fue del 88% en el switch en la transposición de grandes arterias, del 86,5% en la anomalía total del retorno venoso pulmonar, del 93,4% en la coartación de la aorta con comunicación interventricular y del 93,8% en la tetralogía de Fallot/ atresia pulmonar. Los pacientes que se encontraban en malas condiciones preoperatorias tuvieron mayor mortalidad, como también los que presentaron complicaciones. La mala condición preoperatoria junto con la espera prolongada del turno quirúrgico refleja las dificultades del proceso diagnóstico y terapéutico, en especial en los niños sin cobertura de salud. En la discusión, el informe agrega que, si bien se trabaja en el desarrollo de centros regionales, aún existen problemas para el diagnóstico y la estabilización inicial.³⁹

Moons et al., analizaron la prevalencia de CC al nacimiento, tipo de tratamiento y supervivencia a corto plazo de los niños nacidos en 2002 en Bélgica. Se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de todos los pacientes que nacieron en 2002, y fueron diagnosticados, tratados y/o objeto de seguimiento en uno de los siete programas de cardiología pediátrica en Bélgica. Se detectaron 921 niños con CC en 111.225 nacimientos, lo que supone una prevalencia de 8,3‰. Las CC más frecuentes fueron la CIV (33%), CIA tipo OS (18%) y anomalías de la válvula pulmonar (10%). 39% de los niños, fue sometido a cirugía o procedimiento hemodinámico. La mortalidad fue del 4%. La supervivencia a los 6 meses y 1 año de edad fue de 97% y 96%, respectivamente, y se mantuvo estable posteriormente. La mortalidad fue mayor en fisiología univentricular, AP con CIV, ventrículo izquierdo obstrucción de la salida y la TF.

Según un estudio realizado en el período 2000-2008 en Cuba, de 74 619 nacimientos, a 249 se les diagnosticó una cardiopatía congénita en el período neonatal, y 56 de estos neonatos fallecieron antes del primer año de vida (22,5 %), lo que representa una tasa de 0,75 por cada 1 000 nacidos vivos. En el año 2000, fallecieron más niños con cardiopatías congénitas diagnosticadas en etapa neonatal: 11 (30,6 %), para una tasa de 1,1 por cada 1 000 nacidos vivos, mientras que en el 2006 fallecieron menos niños por cardiopatías congénitas: 3 (13,6 %), para una tasa de 0,42 por 1000 nacidos vivos. Al comparar estos resultados con las tasas de mortalidad infantil del año 2000 (5,0 por mil nacidos vivos), se aprecia que menos de la quinta parte de los fallecimientos fueron por cardiopatías congénitas detectadas en etapa neonatal, y en el año 2006 (4,6 por mil nacidos vivos), solo la décima parte. Además, las afecciones o

complicaciones que se manifestaron en los que fallecieron fallecidos fueron: trastornos metabólicos, sepsis, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido y enfermedad de la membrana hialina (EMH), con un 7,1 % cada una⁴⁰

Gilboa et al., publicó en 2010 la mortalidad anual por CC estratificada por edad, raza, origen étnico y sexo a partir de la información de los certificados de defunción emitidos en los Estados Unidos desde 1999 hasta 2006. Para calcular las tasas de mortalidad para las personas > 1 año de edad, se utilizó el recuento de población del Censo de Estados Unidos en el denominador; para la mortalidad infantil se utilizó el número de nacidos vivos. De 1999 a 2006, hubo 41.494 muertes relacionadas con las CC y 27.960 muertes por CC (TM estandarizada por edad 1,78 y 1,20 por 100.000, respectivamente). Durante este período, la mortalidad por CC disminuyó un 24,1% del total. La mortalidad resultante por CC se redujo significativamente entre todos los grupos étnicos raciales estudiados. La mortalidad infantil representó el 48,1% de toda la mortalidad resultante por CC; entre los que sobrevivieron el primer año de vida el 76,1% de las muertes se produjeron durante la edad adulta (> 18 años de edad).⁴¹

Bernier en el año 2010 publica una revisión bibliográfica que incluye 115 estudios sobre prevalencia y mortalidad de CC de base poblacional en todo el mundo publicados hasta julio de 2009 y con al menos un resumen en inglés o Francés. Este estudio deja patente que los datos sobre la mortalidad por CC deben interpretarse en el contexto de la medicina y atención quirúrgica disponible en la región estudiada. Así, la mortalidad por CC alcanza el 20% en series publicadas en Nepal (Shah, 2008). De manera significativa las tasas de mortalidad más bajas se encontraron en los informes más recientes de los países occidental. Las diferencias en la mortalidad entre los países industrializados y tercer mundo son aproximadamente del 3-7% y del 20%, respectivamente.

En cuanto a los factores que determinan la mortalidad, según The American Heart Association los lactantes hispanos nacidos con algún tipo de cardiopatía congénita crítica obtienen notablemente peores resultados, tras un año de vida, que los lactantes de madres de raza blanca. Estos resultados se asocian directamente con un nivel más bajo de educación de la madre y con una mayor dependencia de los seguros públicos de salud. Al igual que en otros estudios, los investigadores descubrieron que los lactantes hispanos obtenían resultados menos favorables en su primer año de vida, tanto en la mortalidad como en el número de reingresos, en comparación con los lactantes blancos no hispanos con los mismos defectos cardíacos. Esta gran desigualdad entre lactantes parecía deberse en gran medida al nivel de educación de la madre.

Las madres hispanas eran más jóvenes, tenían un nivel de educación más bajo, tenían mayores tasas de seguro público, la mayoría de ellas vivía en zonas urbanas y era más habitual que sus hijos naciesen en hospitales comunitarios.

Los lactantes hispanos también eran pequeños para su edad gestacional en comparación con los lactantes blancos no hispanos.

Los investigadores informaron de que solo el 22% de las madres hispanas había ido más de 12 años a la escuela, mientras que la tasa de las madres blancas no hispanas era del 70%. En cuanto al seguro de salud, el 69% de las madres blancas no hispanas tenía seguro privado frente al escaso 23,5% de las madres hispanas⁴²

Diseño y método

Tipo de diseño:

Descriptivo, cuantitativo, prospectivo, transversal

Población de estudio:

Pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas que ingresaron al servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo de agosto 2022- julio 2023.

Población y muestra:

Población y/o muestra de estudio: 74 pacientes con diagnósticos comprendidos con los códigos según CIE- Q20-Q26 (ver anexo 1) Para el cálculo de la muestra se utilizó la siguiente formula $n = \frac{X}{Y} \times 1000$

y

donde

X= número de personas quienes enfermaron por una causa especifica en un periodo de tiempo específico

Y= numero de personas sin la enfermedad al inicio del periodo de tiempo de la observación n= incidencia

Al sustituir en la fórmula se obtiene:

$$n = \frac{136}{1823} \times 1000$$

n= 74 pacientes

El cálculo de la incidencia que corresponde a 74 pacientes se tomó como la muestra para el estudio.

La fecha limite para el seguimiento de los pacientes incluidos en el estudio fue el ultimo día del mes de marzo de 2023

Criterios de inclusión y exclusión:

Criterios de inclusión:

- Neonatos que ingresaron en la unidad de cuidados intensivos del HNNBB y fueron diagnosticados con cardiopatías congénitas por ecografía, sin importar sexo, desde agosto 2022-julio 2023.
 - Pacientes con expediente clínico que cumplan con el registro de todas las variables de estudio definida en los objetivos específicos
- Criterios de exclusión:

- Pacientes que fallecen sin confirmar el diagnóstico de cardiopatía.
- Neonatos con madre originaria de otro país
- Neonatos con otras malformaciones congénitas mayores diferentes a las cardíacas.
- Pacientes con expedientes clínicos incompletos

Se excluyeron 3 expedientes clínicos, debido a que 2 de ellos ya no se encontraban en el periodo neonatal definido por edad y 1 expedientes clínicos no contaban con la información completa.

Fuente de información

Se recolectó la información a partir de los expedientes clínicos seleccionados de forma aleatoria y llenando un formulario que tomo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión.

Recolección, entrada y gestión de datos

Se solicitaron datos en departamento de estadística del HNNBB, proporcionados por ESDOMED así mismo se revisaron posterior a la autorización 76 expedientes clínicos, de los cuales se excluyeron 5 por no contar con información completa y por no encontrarse en el periodo neonatal, teniendo como resultado 71 expedientes pacientes que se incluyeron en el estudio.

Se diseñó un cuestionario en la plataforma de Google forms el cual permitió la recolección de los datos de los expedientes que cumplían con los criterios de inclusión y exclusión mencionados anteriormente, se formularon preguntas abiertas, cerradas y de opción múltiple orientadas a dar respuesta a los objetivos planteados al inicio de la investigación.

Se utilizó Microsoft Excel para la elaboración de tablas y gráficos que permitieron el análisis de los datos recolectados en la investigación

Análisis e interpretación de datos

Se utilizó estadística descriptiva, expresando los resultados con medidas de tendencia central como media mediana y moda, así mismo se utilizaron gráficos apropiados para cada variable tales como barras y pastel. Además, se elaboraron tablas para facilitar la comprensión y análisis de los datos.

Se hizo uso de Microsoft Excel para la elaboración de gráficos y tablas, Microsoft Word para la redacción del informe final, y Google forms para la recolección de la información. En cuanto a la presentación de resultados se utilizará Microsoft Power Point.

Para el cálculo de la tasa de mortalidad bruta y específica correspondientes a los objetivos 3 y 4 se utilizó la fórmula:

$$ME = \frac{FC}{P} \times 1000$$

Donde ME: Mortalidad específica

FC: Numero de muertes por una causa en un periodo determinado

P: Población en el mismo periodo y área

$$MB = \frac{Fx}{Px} \times 1000$$

Donde:

MB= tasa de mortalidad bruta

Fx= Número de fallecimientos dentro de un conjunto en el periodo de tiempo considerado

Px= Número total de personas en el conjunto

En el caso de la mortalidad bruta de pacientes cardiopatas al sustituirla se obtiene: $\frac{22}{1823} \times 1000$ dando como resultado 12.06%

En el caso de la mortalidad específica postquirúrgica: $\frac{4}{1823} \times 1000$ dando como resultado 2.1% correspondiente al porcentaje de pacientes que fallecieron en el periodo posquirúrgico mediato.

Para el cálculo de la prevalencia se utilizó la siguiente fórmula:

Número de pacientes diagnosticados con malformación cardíaca congénita

$$\frac{\text{Número de pacientes diagnosticados con malformación cardíaca congénita}}{100} \times \text{total de pacientes ingresados}$$

Consideraciones éticas

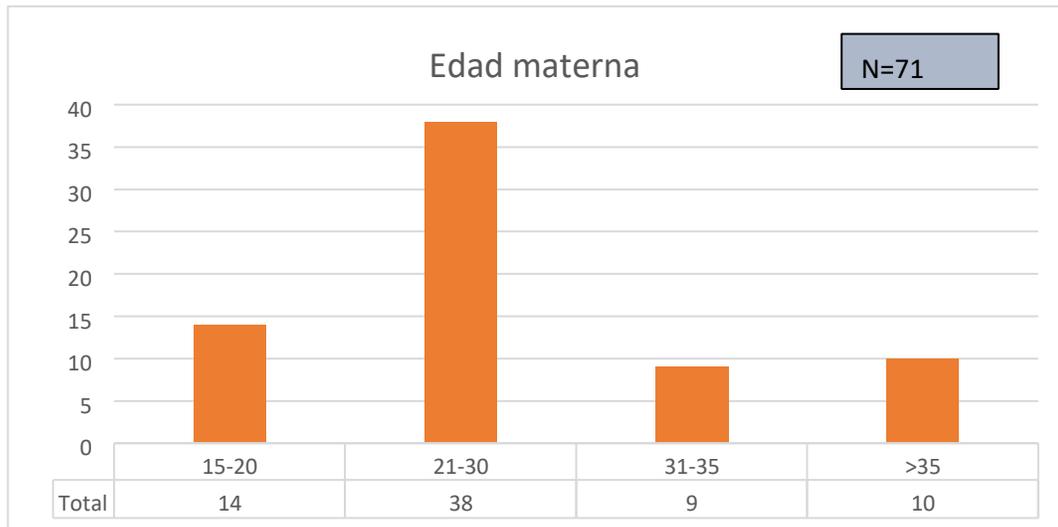
El presente estudio se realizó con los pacientes de 0 a 28 días de vida con diagnóstico de cardiopatías congénitas que permanecieron hospitalizados en la unidad de cuidados intensivos del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo 2022-2023

De acuerdo con los principios establecidos en la Declaración de Helsinki y debido a que la investigación realizada fue de tipo prospectivo y no se llevó a cabo ninguna intervención o modificación intencionada de las variables biológicas, fisiológicas, psicológicas o sociales de los individuos que participan en el estudio Se obtuvo la aprobación del protocolo de investigación por parte del comité de ética de la facultad de medicina de la Universidad de El Salvador posterior a lo cual se recolectó la información, no se necesitó consentimiento informado debido a que no hubo interacción con la familia del paciente, se respetó la confidencialidad de los datos y se identificó a cada paciente mediante un código alfanumérico el cual sustituyó el nombre y expediente del paciente, solamente la autora del estudio pudo acceder a los mismos. La información se utilizó únicamente con fines de investigación para poder generar un impacto positivo a futuro en el tratamiento de los pacientes.

Resultados y análisis.

Objetivo específico número 1: Establecer las características maternas y las posnatales de los neonatos con cardiopatías congénitas

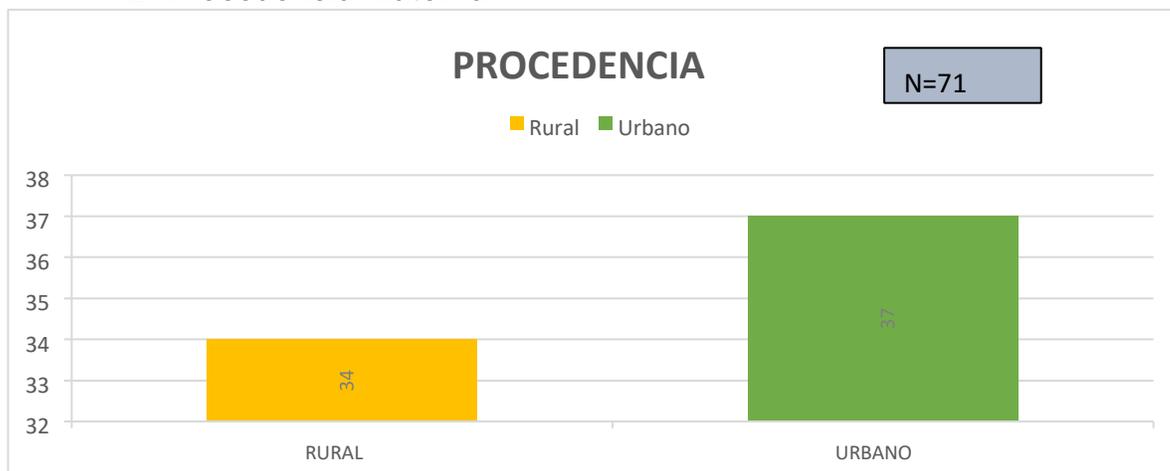
Gráfico 1: Edad materna por rangos



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Se representa en el gráfico los rangos de edad materna, pudiendo demostrar que el mayor porcentaje se encuentra en el rango de 21- 30 años con un 53%, y solo el 33% se encontraba en edades extremas. Se calculó la media de edad que correspondía a 26 años. La mayor edad materna registrada fue de 38 años y la menor 16 años.

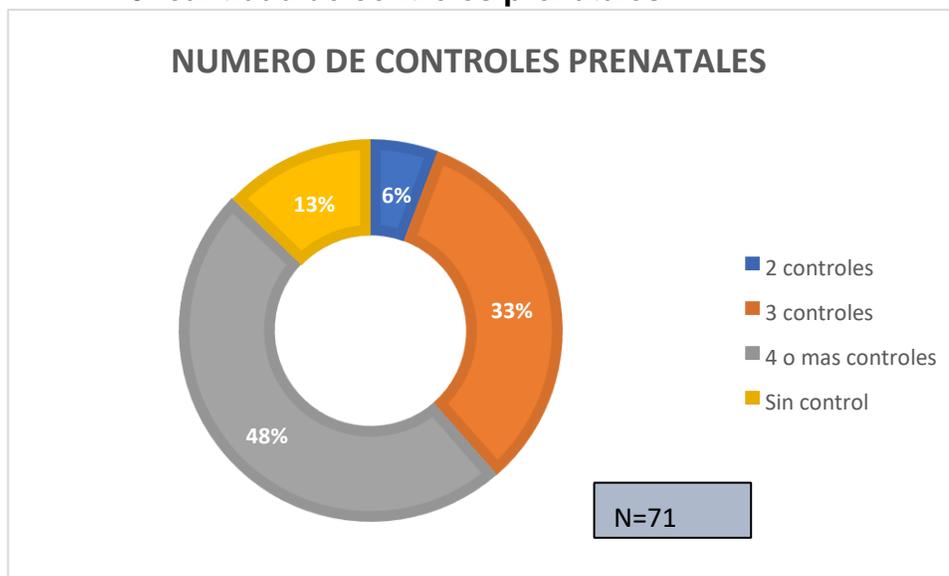
2: Procedencia materna



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas de agosto 2022- julio 2023

Con relación al área geográfica de procedencia materna, se puede observar que no existe una amplia diferencia entre ambos ya que 52% de los pacientes provenían de una zona urbana y el 48% de zona rural.

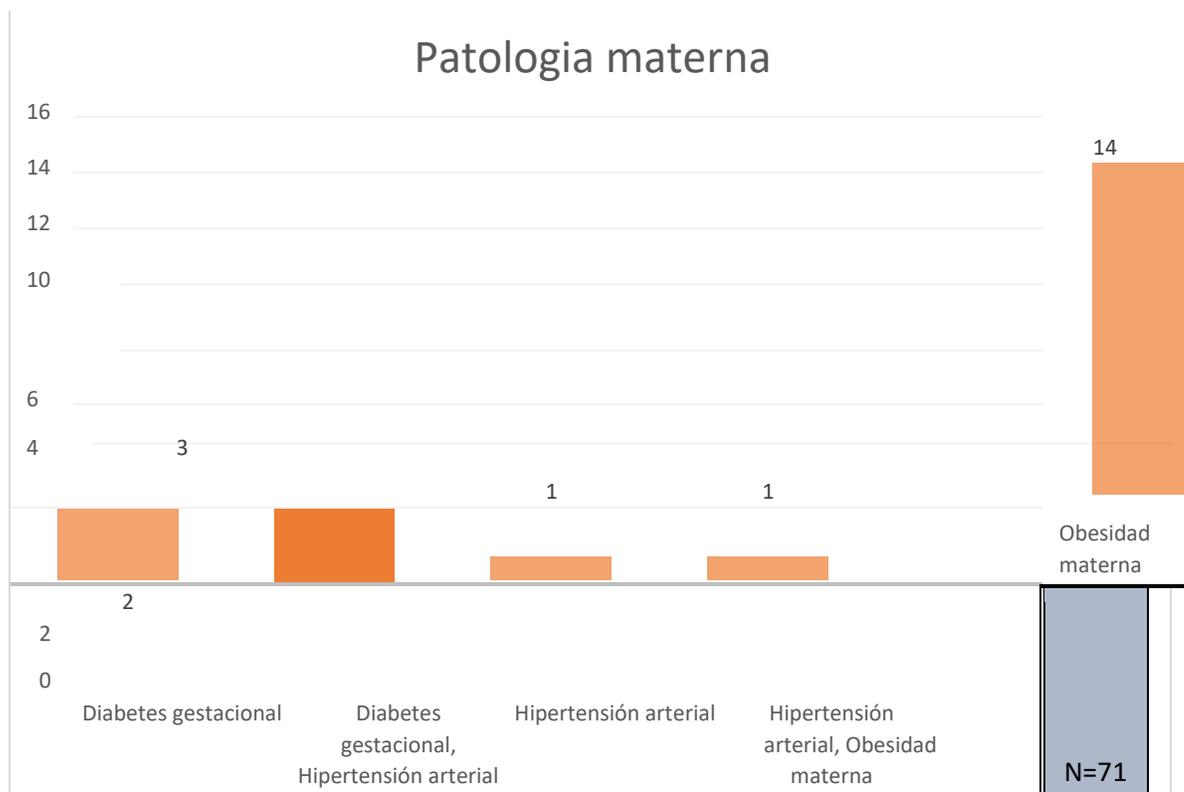
3: cantidad de controles prenatales



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Se identificó que solo el 13% de mujeres no tuvieron controles prenatales, siendo superado por un 87% que, si recibió más de un control prenatal, siendo el mayor porcentaje 4 o más controles durante el embarazo.

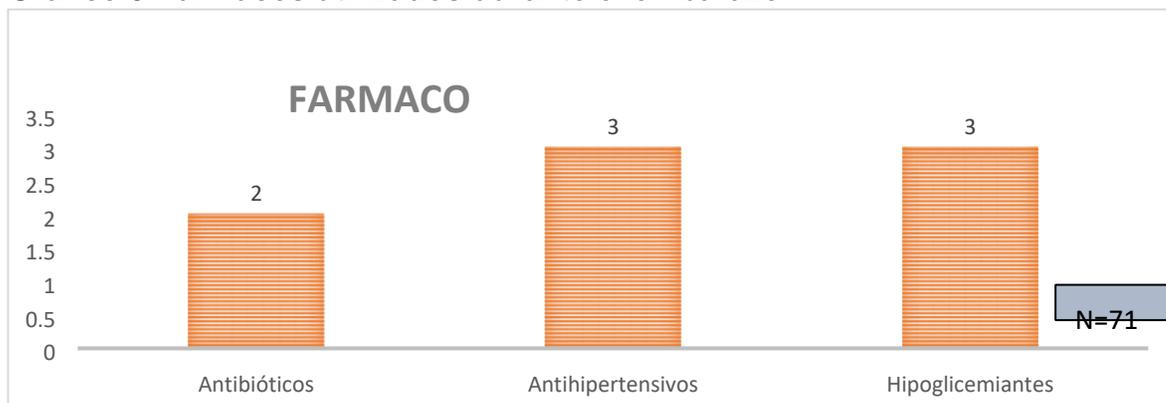
4: patología materna presentada durante el embarazo



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

En relación con las patologías presentadas durante el embarazo se determinó que solo 21 mujeres presentaron alguna enfermedad, lo cual corresponde al 29.5% del total, siendo la obesidad materna la que predomina con 14 pacientes.

Grafico 5: fármacos utilizados durante el embarazo



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

En relación con los fármacos utilizados durante el embarazo, solo 8 mujeres dieron dato de haber consumido alguno, representando un 11.2% del total, y de este el 4% corresponde a antihipertensivos e hipoglicemiantes y el menor número corresponde a antibióticos sin detallar la familia a la que pertenecían.

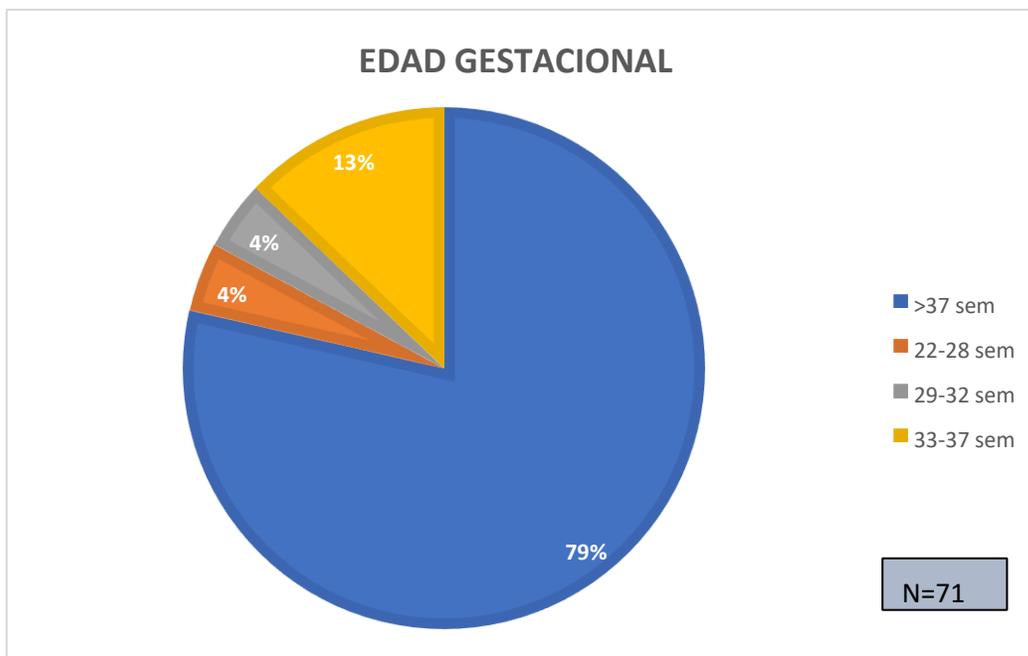
Tabla 6: Malformación en embarazos previos

Número de embarazos previos	Malformaciones cardíacas en embarazos previos		
	Si	No	NA
Primigesta			38
Secundigesta		22	
Múltipara		11	

Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

La tabla anterior representa la cantidad de mujeres que manifestaron antecedente de malformaciones en embarazos previos, se puede observar que no se tuvo ninguna respuesta afirmativa, sin embargo es importante resaltar que 38 mujeres, correspondiente al 53%, eran primigestas, por lo que no podían tener antecedentes, el 46% restante de mujeres que ya habían tenido partos previos dijeron que los hijos fueron sanos.

Gráfico 7: Edad gestacional al nacimiento

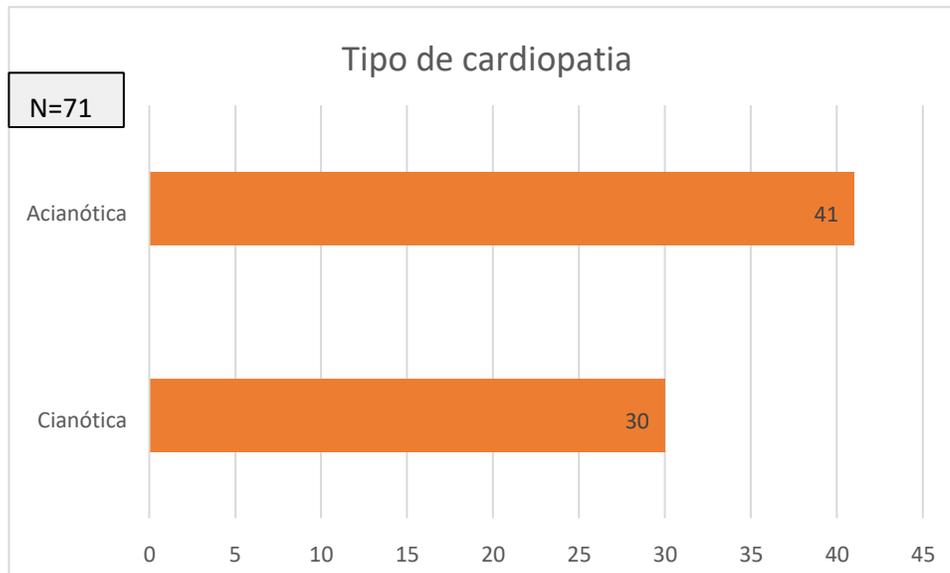


Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Con relación a la edad gestacional al nacimiento el mayor porcentaje 77% fueron partos a término, el 21% fueron partos pretérminos de los cuales la menor edad gestacional registrada fue de 28 semanas, y entre los pretérmino, el grupo de edad gestacional con mayor porcentaje fue de 33-37 semanas.

OBJETIVO 2: Enumerar las principales cardiopatías congénitas que presentan los neonatos ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatales

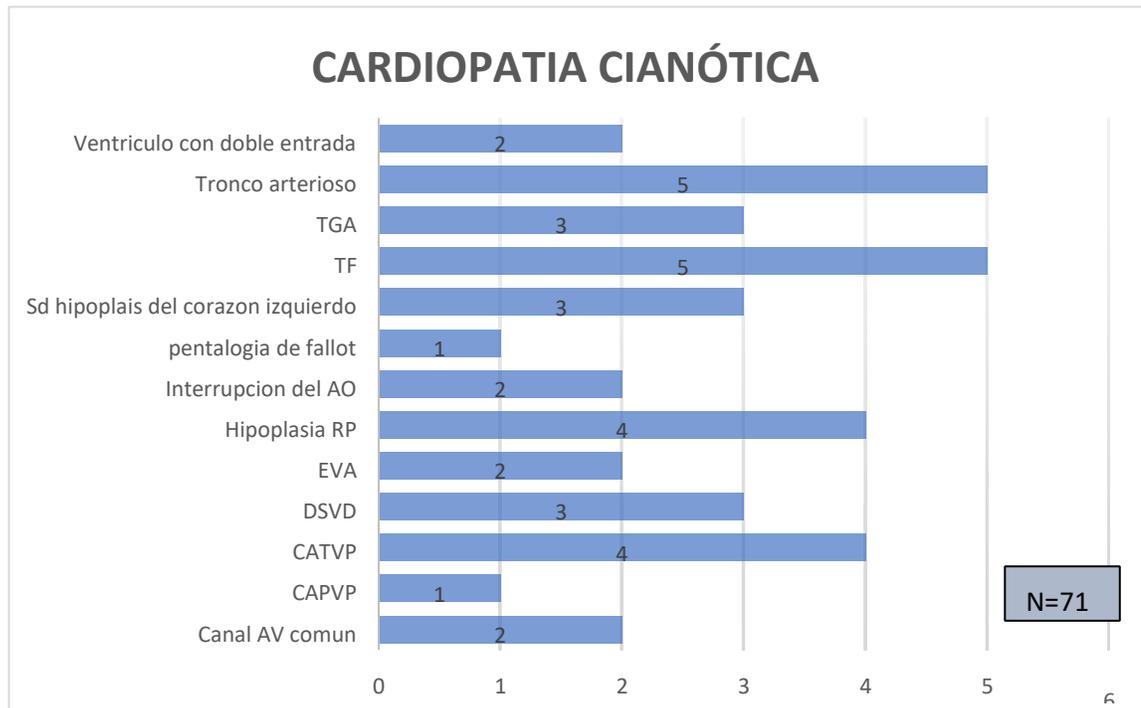
Gráfico 8: tipo de cardiopatía presentada



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Se expresa con la gráfica anterior el tipo de cardiopatía predominante, el cual corresponde a las cardiopatías acianóticas con 41 pacientes del estudio o el 57.7%, el 42.3% son pacientes con cardiopatías cianóticas.

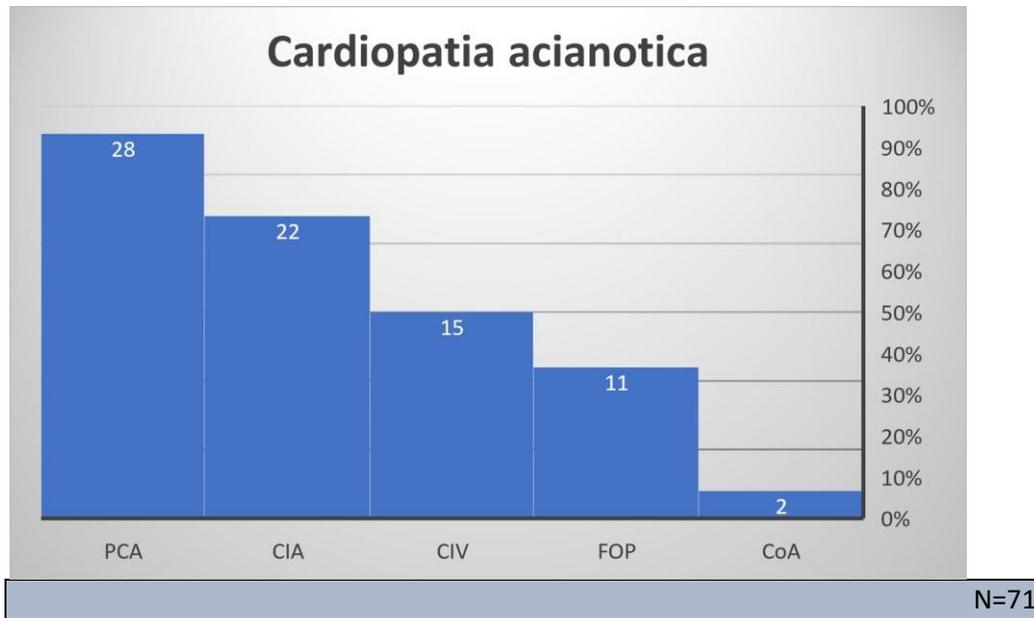
Gráfico 9: cardiopatía cianótica presentada



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

El 42.3% de pacientes presentaron alguna cardiopatía congénita catalogada como cianótica, de las cuales el gráfico anterior expresa que las predominantes con un 13.5% cada una fueron la tetralogía de Fallot y el tronco arterioso, y las menos predominantes con 2.7% cada una fueron conexión anómala parcial de venas pulmonares y pentalogía de Fallot.

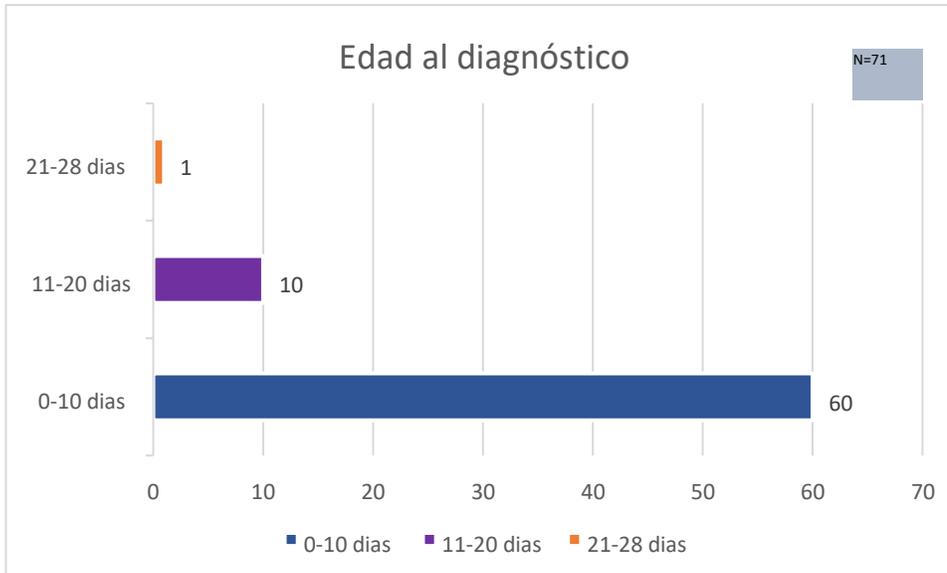
Gráfico 10: cardiopatía acianóticas presentada



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

El gráfico anterior muestra el número de cardiopatías catalogadas como acianóticas que presentaron los pacientes incluidos en el estudio, es importante aclarar que el número se ve aumentado debido a que 23 pacientes presentaban más de un defecto cardíaco estructural. Del total el 36% fueron persistencias del conducto arterioso, el 28% fueron comunicación interauricular, y en menor porcentaje coartación aórtica con un 2.5%.

Gráfico 11: edad al momento del diagnóstico

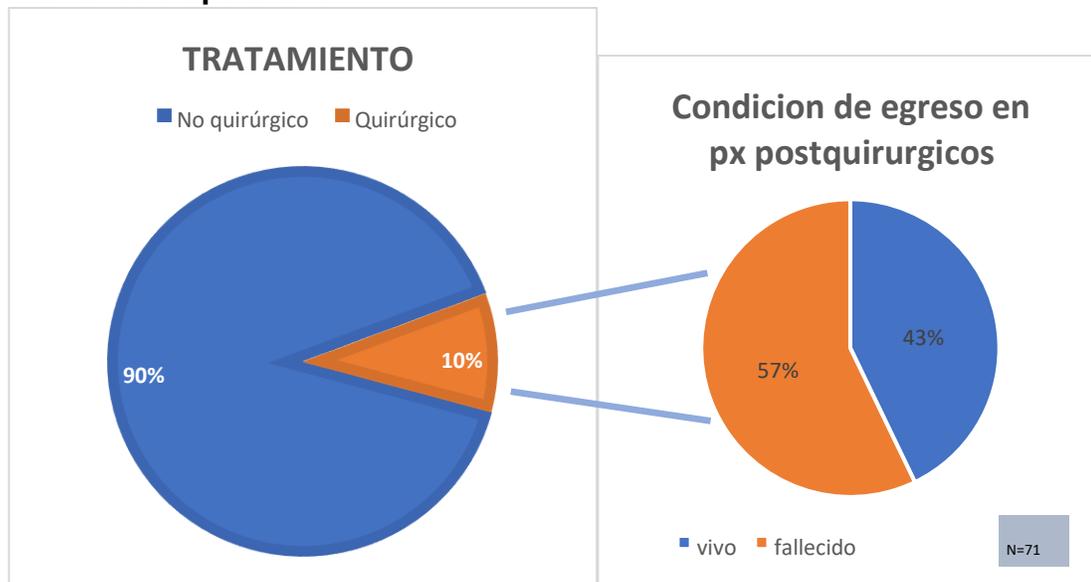


Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Se expresa la edad del neonato al momento del diagnóstico por ecocardiograma transtorácico, el cual en su totalidad fue realizado en el HNNBB. La mayor edad al diagnóstico fue a los 22 días de vida, el cual corresponde al 1.4%, y la menor edad al diagnóstico fue al primer día de vida, estando este comprendido en el rango de la gráfica de 0- 10 días, lo cual corresponde al 84%. La media de edad correspondió a 3 días de vida, la moda es 1 día de vida.

Objetivo 3: Identificar a los neonatos que recibieron tratamiento quirúrgico y determinar la tasa de mortalidad bruta post quirúrgica mediata presentada.

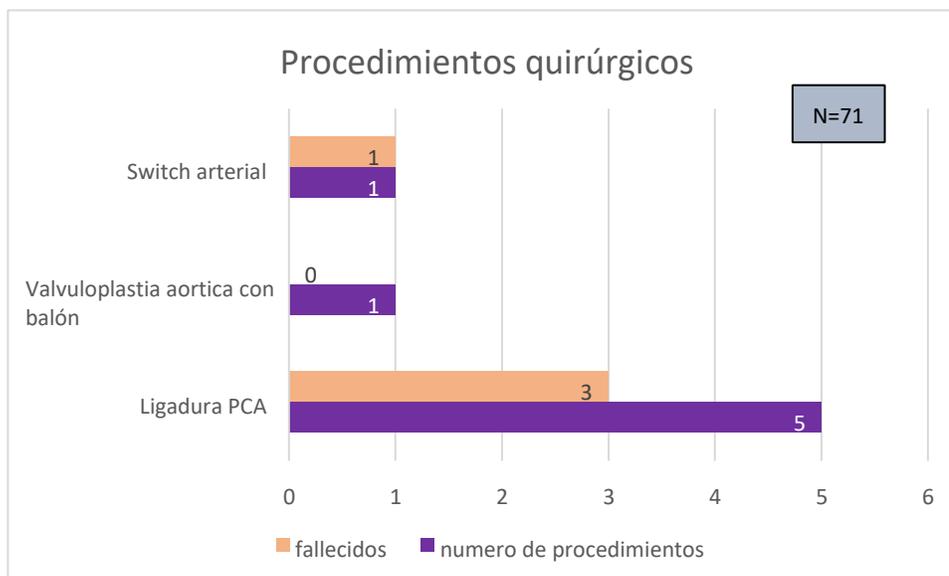
Gráfico 12: Porcentaje de pacientes con abordaje quirúrgico y tasa de mortalidad operatoria



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Del total de 71 pacientes, 64 recibieron manejo médico, el cual corresponde al 90%, y solo el 10% que corresponde a 7 pacientes recibieron un abordaje quirúrgico de los cuales el 57% falleció. Solo 3 pacientes egresaron vivos posterior al procedimiento. En cuanto a la tasa de mortalidad específica postquirúrgica se obtuvo que corresponde al 2.1% del total de pacientes intervenidos quirúrgicamente.

Gráfico 13: Cirugía cardíaca realizada

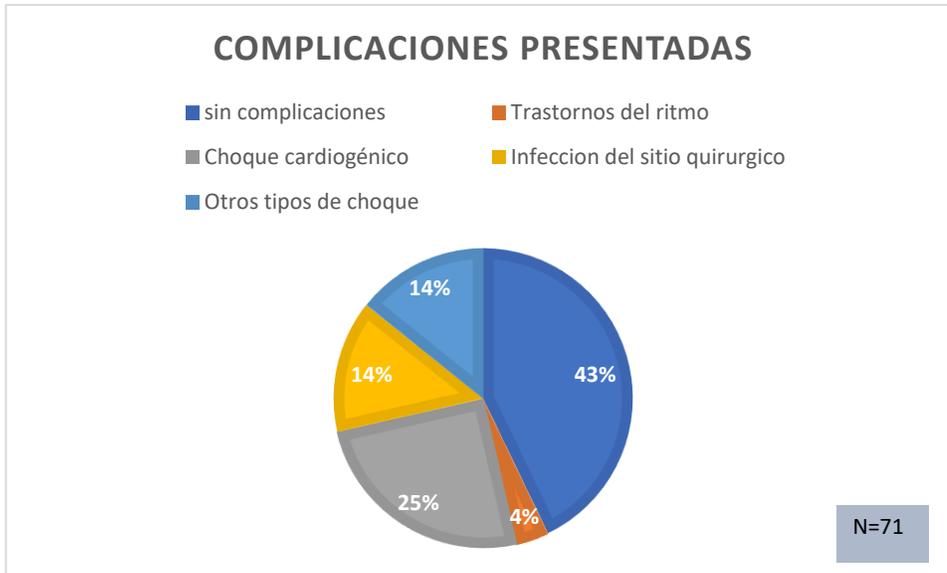


Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Solo el 10% de los pacientes incluidos en el estudio fueron intervenidos quirúrgicamente, siendo el procedimiento más realizado la ligadura de PCA con un 71.4% del cual el 60% falleció en el periodo postquirúrgico, el 28.6% correspondieron a una valvuloplastia con balón y un switch arterial.

Cabe mencionar, que en el caso de los pacientes que fallecieron y habían sido sometidos a ligadura de PCA, el diagnostico de egreso fue choque séptico el cual se engloba en otras formas de choque, y el fallecimiento se dio en el post operatorio tardío. Además, los 3 pacientes tenían otras comorbilidades asociadas, 2 eran prematuros con ventilación mecánica prolongada y antecedente de enfermedad de membrana hialina grado 4.

Gráfico 14: complicación post operatoria

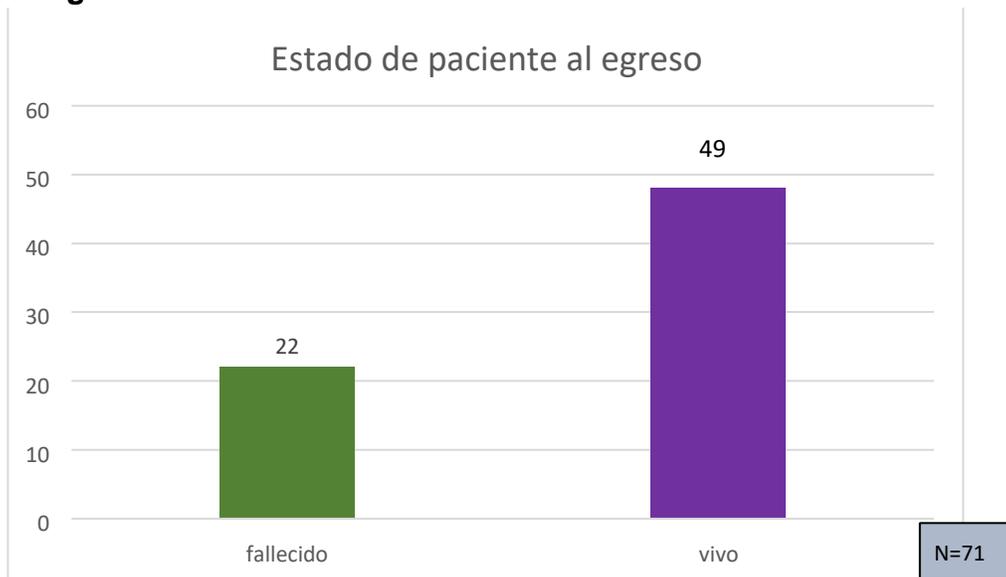


Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Del 10% de pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente el 43% no presento ninguna complicación en el periodo postquirúrgico, el 57% presentaron algún tipo de complicación, de las cuales las predominantes fueron los trastornos del ritmo y choque cardiogénico con un 29% y el menos frecuente fueron las infecciones del sitio quirúrgico con un 14%.

OBJETIVO 4: Determinar la mortalidad de los pacientes con cardiopatías congénitas ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatales y las principales causas por las que fallecen.

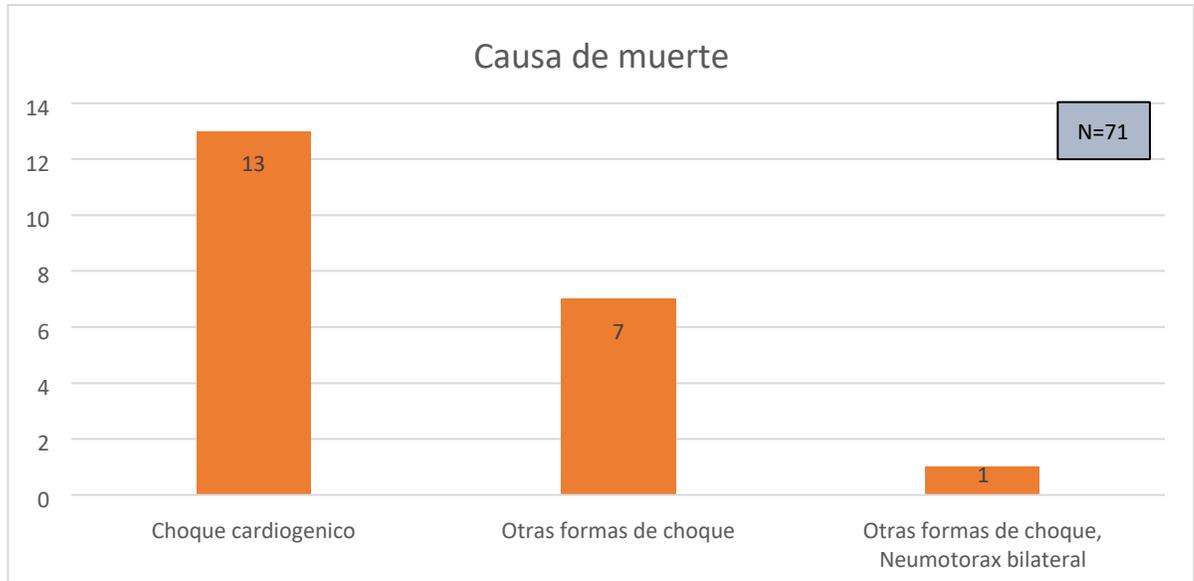
Gráfico 15: Tasa de mortalidad bruta de los pacientes con cardiopatías congénitas



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

El gráfico anterior representa la cantidad de pacientes que egresan fallecidos, sin importar el tratamiento brindado, se observa que el 69% egresó vivo, y el 32% falleció. Al calcular la tasa de mortalidad bruta de pacientes con cardiopatías del HNNBB se obtuvo que, por cada 1000 nacidos vivos con cardiopatías congénitas, fallece el 12.06%.

Gráfico 16: Causas de muerte



Fuente: base de datos de expedientes clínicos de neonatos con cardiopatías congénitas en el periodo de agosto 2022- julio 2023

Del total de pacientes que presentaron diagnóstico de cardiopatía congénita, el 30.9% falleció durante la estancia hospitalaria teniendo como diagnósticos de egreso y fallecimiento en un 59% choque cardiogénico, 32.8% otras formas de choque en el cual se incluye choque séptico, y solo un paciente fue egresado con diagnóstico complementario de neumotórax bilateral.

Discusión

Las cardiopatías congénitas tienen etiología multifactorial, el presente estudio determinó que el rango de edad materna con mayor porcentaje fue de 21 a 30 años, y solo el 33% se encontraba en edades extremas, lo cual corresponde con lo descrito por un estudio realizado en el año 2019 en Cuba ⁴³ el cual mostro un predominio de las edades comprendidas entre 19-35 años representadas por el 77,4%. Otro factor relacionado con la presentación de cardiopatías congénitas son enfermedades maternas⁴⁴, sin embargo, en el presente estudio se determinó que solo el 29% de las madres tuvieron alguna enfermedad no transmisible durante el embarazo, un porcentaje bajo lo que puede deberse a que al momento del ingreso del paciente muchas veces no se cuenta con familiar para realizar el interrogatorio y posteriormente no se completa la información. La enfermedad con más porcentaje fue la obesidad, no se pudo relacionar la cardiopatía con ninguna enfermedad infecciosa. En cuanto al uso de medicamentos durante el embarazo solo el 11.2% indico haber ingerido algún tipo, el mayor porcentaje fueron antihipertensivos e hipoglicemiantes y el menor número corresponde a antibióticos sin detallar la familia a la que pertenecían. Por lo que no se puede atribuir el uso de los mismos con la probabilidad de presentar cardiopatías congénitas.

Según el estudio Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra ⁴⁵ entre los familiares de los niños cardiopatas se registran malformaciones congénitas en el 3,5% de las madres, en el 2,1% de los hermanos y en el 1% de los padres. El presente estudio solo indagó antecedentes de cardiopatías en hermanos, sin embargo, el 53% de los pacientes eran primogénitos y el 46% restante no tenía hermanos con enfermedades, por lo que no se considera que los antecedentes familiares sean determinantes para predecir malformaciones cardiacas en embarazos posteriores.

En países con un programa de tamizaje prenatal estructurado, el diagnóstico de las cardiopatías congénitas críticas en la vida fetal ha mostrado una reducción en la mortalidad en el periodo neonatal⁴⁶. Sin embargo ninguno de los pacientes incluidos en el estudio recibieron el diagnóstico de forma prenatal a pesar de los múltiples controles prenatales llevados por la madre y ecografías realizadas, ya que el 87% de las mujeres recibió más de un control prenatal y el 48% más de 4 controles prenatales en los cuales se realizaron ultrasonidos fetales, por lo tanto

se puede inferir que no existe una relación directamente proporcional en cuanto al número de controles y la supervivencia posnatal de los pacientes.

El porcentaje de prematuridad entre los recién nacidos con cardiopatías congénitas es del 21%, lo cual coincide con lo descrito en diversos estudios en los que la mayor parte de pacientes con alguna lesión cardíaca son de término⁴⁷

Las cardiopatías más frecuentes según los diferentes autores son las acianóticas que cianóticas⁴⁸. Los resultados obtenidos en el presente estudio fueron similares, el 57% correspondió a cardiopatías acianóticas y en orden decreciente fueron: PCA, CIA, CIV, FOP y CoA. En cuanto a las cianóticas las más frecuentes fueron la tetralogía de Fallot, tronco arterioso, conexión anómala total de venas pulmonares, y en menor número transposición de las grandes arterias y canal AV común, dato que difiere de otros artículos y estudios en los cuales describen como más frecuentes tetralogías de Fallot seguida por transposición de grandes arterias, el canal atrioventricular y el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.⁴⁹

En los estudios revisados, el diagnóstico se realizó de forma prenatal, siendo la edad media al diagnóstico de 21,6 semanas de gestación (rango 12-40 semanas)⁵⁰. Se determinó que el diagnóstico se realizó de forma posnatal, siendo la edad al diagnóstico en un 84% el rango de 0-10 días de vida y la mayor edad fue a los 22 días de vida. Diversos estudios realizados en Latinoamérica describen resultados similares con la diferencia de un porcentaje realizado de forma prenatal y el 25,3% en el primer día de vida, el 45% en la primera semana de vida.

En cuanto al tratamiento, el 90% recibió manejo médico y solo el 10% recibió manejo quirúrgico, dato que varía con lo descrito por diversos estudios en los cuales hasta un 30,8% de las cardiopatías reciben un tratamiento invasivo. Por lo que el porcentaje de intervenciones es más bajo de lo esperado, ya que en muchas cardiopatías se recomienda que la primera intervención se realice en el primer mes de vida de forma paliativa para aumentar la supervivencia.

El 57% de los que tuvieron intervención quirúrgica falleció. Solo 3 pacientes egresaron vivos posterior al procedimiento. Porcentaje alto comparado con otros estudios realizados en otros países en los cuales se describe un porcentaje

cercano al 18% de los niños intervenidos, independientemente del tiempo transcurrido entre la intervención y el fallecimiento.

El 57% de los intervenidos quirúrgicamente presentaron algún tipo de complicación asociada a la misma, siendo en orden decreciente trastornos del ritmo y choque cardiogénico, infección del sitio quirúrgico y otras formas de choque en la que se incluye el choque séptico. Porcentaje alto de complicaciones en relación con lo descrito en estudios internacionales en los que el 91% egresa sin haber presentado complicaciones.⁵¹ En cuanto a la prevalencia de las cardiopatías congénitas en el servicio de neonatología es del 3.8%

La mortalidad de las cardiopatías congénitas en el estudio es del 30.9%, un porcentaje mayor relacionado con otros estudios en los que el porcentaje era del 10%. La tasa de mortalidad bruta de pacientes con cardiopatías del HNNBB es del 12.06%. La tasa de mortalidad postquirúrgica específica es del 2.1%.

Conclusiones

1. Las características sociodemográficas de los pacientes incluidos en el estudio son las siguientes: el rango de edad materna predominante fue de 21 a 30 años, el mayor porcentaje proviene de zona urbana y el 87% llevo más de un control prenatal. La media de edad al momento del diagnóstico fue a los 3 días de vida.
2. Las principales cardiopatías en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom son acianóticas, y en orden decreciente fueron persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular, comunicación interventricular, foramen oval permeable y finalmente coartación de la aorta.
3. Las cinco principales cardiopatías cianóticas presentadas son tetralogía de Fallot, tronco arterioso, comunicación anómala total de venas pulmonares, hipoplasia de ramas pulmonares y síndrome hipoplasia del corazón izquierdo.
4. El abordaje quirúrgico se brindó a 7 pacientes representando el 10%, del cual el 57% falleció en el periodo postquirúrgico por las causas mencionadas previamente. Representando esto una tasa de mortalidad específica post quirúrgica del 2.1%
5. La tasa de mortalidad bruta de pacientes con cardiopatías del HNNBB es del 12.06%
6. La prevalencia de las cardiopatías congénitas en el servicio de neonatología es del 3.8%

Recomendaciones

- A nivel prenatal se recomienda capacitar en técnicas ultrasonográficas fetales a ginecólogos para poder realizar el diagnóstico de cardiopatías de forma oportuna.
- Realizar diagnóstico de forma precoz mediante la realización de ecocardiogramas a pacientes con riesgo de cardiopatías congénitas principalmente a prematuros, para poder iniciar el tratamiento de forma oportuna.
- Se recomienda realizar un abordaje multidisciplinario al detectar un paciente con cardiopatía congénita, no dejando de lado el aspecto psicológico y emocional de la madre y familia, así como una consejería genética para embarazos posteriores
- A nivel hospitalario se recomienda que el personal encargado de realizar la historia clínica al momento del ingreso profundice en la recolección de datos, para poder detectar los factores prenatales que pueden incidir en la patología del paciente.

Bibliografía

1. Sandoval N. Cardiopatías congénitas en Colombia y en el mundo. Rev colomb cardiol. 2015.
2. Guerchicoff M, Marantz P, Infante J, Villa A, Gutiérrez A, Montero G. Evaluación del impacto del diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas. Arch Argent Pediatr. 2004; 102(6): 445-451
3. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Bogotá, Colombia en el período comprendido entre 2001 y 2014: ¿Mejoría en la vigilancia o aumento en la prevalencia? Tassinari S, Martínez S, Erazo N, Pinzón C, Gracia G, Zarante I.
4. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológico. A. Valentin, 2018
5. Comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. Medina-Martín A, et al. Gaceta Médica Espirituana. Univ. Ciencias Médicas 2019.
6. Calderón J. Métodos diagnósticos en las cardiopatías congénitas. Arch. Cardiol. Méx. 2016;76(2):152-156.
7. Torres J, R. C. (12 de octubre de 2019). Mortality from Congenital Heart Disease in Mexico: A Problem on the Rise. Obtenido de nih.gov: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4>
8. Identifying newborns with critical congenital heart disease. C, Altman, 2019
9. Torres C, e. a. (2019). Factores asociados a la supervivencia al año de vida en neonatos con cardiopatía congénita severa en un hospital nacional de Perú. Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública, 433441.
10. Prevalencia de cardiopatías y malformaciones congénitas asociadas en neonatos del servicio de Neonatología del Hospital de los Valles, en el período 2006 a 2014, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad. C. Egas, 2014
11. Perfil clínico y epidemiológico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al el 31 de Diciembre del 2018, facultad de medicina, Universidad del El Salvador, V. Flores Molina, 2019.
12. UNICEF (3 de marzo 2017) “V Jornada científica de prevención, diagnóstico y atención de anomalías congénitas”. UNICEF El Salvador. <https://www.unicef.org/elsalvador/comunicados-prensa/unicef-apoya-la-vjornada-cient%C3%ADfica-de-prevenci%C3%B3n-diagn%C3%B3stico-y-atenci%C3%B3n-de>

13. Primer proyecto de cooperación sanitaria sobre cardiología pediátrica entre España y El Salvador a menores salvadoreños. 28 de Julio 2019
Consulado de El Salvador,
<http://consuladodeelsalvador.info/primerproyecto-de-cooperacion-sanitaria-sobre-cardiologia-pediatrica-amenores-salvadorenos/>
14. Rivas Iliana. La Prensa Gráfica. "804 bebés murieron en dos años por anomalías congénitas" marzo 2018
15. Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. Supervivencia a 20 años de niños nacidos con anomalías congénitas: un estudio basado en la población. *Lancet* 2010; 375: 649.
16. Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, et al. Detección tardía de cardiopatías congénitas críticas en lactantes estadounidenses: estimación del impacto potencial del cribado universal propuesto mediante pulsioximetría. *JAMA Pediatr* 2014; 168: 361.
17. Sarmiento Portal Yanett, Navarro Álvarez María Dolores, Milián Casanova Rita Inés, León Vara Cuesta Omar, Crespo Campos Angelicia. Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas. *Rev Ciencias Médicas [Internet]*. 2013 Abr [citado 2021 Sep 18]; 17(2):46-57. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S156131942013000200006&lng=es.
18. Subirana T, O. J. (2018). Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: del feto al adulto. *Rev Esp Cardio*, 50-58.
19. Comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. Medina-Martín A, et al. *Gaceta Médica Espirituana. Univ. Ciencias Médicas* 2019.
20. Bustillos MJM, Medina AJ, Sevillano JJA. Cardiopatías congénitas: etiología y clasificación. *Finlay*. 2020;10(2):73-75.
21. Calderón J. Métodos diagnósticos en las cardiopatías congénitas. *Arch. Cardiol. Méx.* 2016;76(2):152-156.
22. Factores sociodemográficos y factores de riesgo preconceptionales en padres y madres de niños con cardiopatías congénitas. Duque, Paula Andrea, Valencia Rico, Claudia Liliana, Araujo, Jhon Jairo. Et al. *Enfermería clínica volumen 28, número 5, septiembre-octubre de 2018, páginas 300-308.*
23. Kliegman RM, Geme J, Blum N, Shah SS, Tasker RC, editores. Nelson. *Tratado de Pediatría*. 21ª ed. Elsevier; 2021
24. Kliegman, R., 2020. Nelson. *Tratado de Pediatría*. 21ª ed. Barcelona: Elsevier, págs.2373-2395.
25. Kliegman, R., 2020. Nelson. *Tratado de Pediatría*. 21ª ed. Barcelona: Elsevier, págs.2395-2420

26. Kliegman, R., 2020. Nelson. Tratado de Pediatría. 21ª ed. Barcelona: Elsevier, págs.2373-2399
27. Arretz V, Claudio. (2000). Cirugía de las cardiopatías congénitas en el recién nacido y lactante. Revista chilena de pediatría , 71 (2), 147-151. <https://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062000000200012>
28. Arretz V, Claudio. (2000). Cirugía de las cardiopatías congénitas en el recién nacido y lactante. Revista chilena de pediatría , 71 (2), 147-151. <https://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062000000200012>
29. Castañeda A. Congenital Heart Disease: A surgical-historical perspective. Ann Thorac Surg 2005; 79: S 2217-20
30. Gott VL. Lillehei, Lewis and Wangensteen: The right mix for giant achievements in cardiac surgery. 2005; 79(6): S2210-3
31. Reddy VM, McElhinney DB, Sagrado T, Parry AJ, Teitel DF, Hanley FL, Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams. J Thorac Cardiovasc Surgery. 1999, 324-339.
32. Albus RA, Trusler GA, Izukawa T, Williams WG. Pulmonary artery banding. J Thorac Cardiovasc Surgery.
33. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. Consensus based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 110-8.
34. Williams W. Defining operative mortality: It should be easy, but is it? Ann Thorac Surg 2006; 81: 1557-60.
35. Jacobs JP, Lacour-Gayet FG, Jacobs ML, Clarke DR, Tchervenkov CI, Gaynor JW, et al. Initial Application in The STS Congenital Database of Complexity Adjustment to Evaluate Surgical Case Mix and Results. Ann Thorac Surg 2005
36. Cirugía cardiovascular en cardiopatías congénitas neonatales, GUILLERMO A. JARAMILLO MARTÍNEZ, MD, 1266-1271
37. Kuroda T, Kitano Y, Tanaka H, Fujino A, Watanabe T, Takeda N. Strategy for surgery in neonates with coexisting congenital heart diseases. Nippon Geka Gakkai Zasshi. 2011 jul.; 112(4):245-9.
38. Mortalidad de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012), Javier Pérez-Lescure, Margarita Mosquera González et al. Anales de pediatría ,88,5,5 2018.
39. Maisuls, Héctor R. Las cardiopatías congénitas y la mortalidad infantil, Revista Argentina de Cardiología, vol. 78, núm. 2, marzo-abril, 2010, pp. 190-192 Sociedad Argentina de Cardiología, Buenos Aires, Argentina
40. Navarro Ruiz Maribel, Herrera Martínez Manuela. Mortalidad infantil por cardiopatías congénitas en un período de nueve años en villa clara. Medicentro Electrónica [Internet]. 2013 Mar [citado 2021 Sep 18]; 17(1): 24-33. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432013000100005&lng=es

41. Welke KF, D. B. (2009). "Comparison of pediatric cardiac surgical mortality rates from national administrative data to contemporary clinical standards. 216-222.
42. Rebecca J. Baer. M.P.H., Anita J. Moon-Grady, M.D, Los lactantes hispanos con cardiopatía congénita crítica obtienen peores resultados. *Journal of the American Heart Association*, 2018.
43. González-Vales N, Jiménez-Arias R, Ocaña M, Cruz-Pérez N, MartínezSantana J, González-Ramos J. Cardiopatías congénitas diagnosticadas prenatalmente en Cienfuegos. Estudio de 10 años. *Revista Finlay [revista en Internet]*. 2019
44. Liu S, Joseph KS, Lisonkova S, et al. Association between maternal chronic conditions and congenital heart defects: a population-based cohort study. *Circulation* 2013; 128:583
45. Patricia Martínez Olorón, Carlos Romero Ibarra, Valentín Alzina de Aguilar, Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, 2005 Vol. 58. Núm. 12.páginas 1428-1434
46. D.Y. Copado Mendoza, A.J. Martínez García, S. Acevedo Gallegos, Importance of the prenatal diagnosis of congenital heart diseases, Elsevier, vol 32, num3, pag127-130, 2018. DOI: 10.1016/j.rprh.2018.08.001
47. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, 39 (2002), pp. 1890-900
48. Roy DL, McIntyre L, Human DG, Nanton MA, Sherman GJ, Allen LM, et al. Trends in the prevalence of congenital heart disease: comprehensive observations over a 24-year period in a defined region of Canada. *Can J Cardiol*. 1994;10:821-6
49. Gill HK, Splitt M, Sharland GK, Simpson JM. Patterns of recurrence of congenital heart disease. an analysis of 6,640 consecutive pregnancies evaluated by detailed fetal echocardiography *J Am Coll Cardiol*. 2003; 42: 923-9
50. Pilar Prats, Queralt Ferrer, M.A. Rodríguez, Carmina Comas. Prenatal diagnosis and outcome of congenital heart diseases. *Revista* Vol. 22. Núm. 4. páginas 128-135 (Octubre - Diciembre 2011)
51. Addy Castillo-Espínola, Ana Velázquez-Ibarra, Aurea ZetinaSolórzano, Patricia Bolado-García y Gonzalo Gamboa-López, Morbilidad posquirúrgica en pacientes pediátricos operados por cardiopatías congénitas en la UMAE de Yucatán, *Arch Cardiol Mex*. 2018.

Anexos

Anexo 1

Códigos CIE10 incluidos en el estudio:

1. Q20.0 Tronco arterioso común
2. Q20.1 Transposición de los grandes vasos en ventrículo derecho
3. Q20.2 Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo
4. Q20.4 Ventrículo con doble entrada
5. Q20.8 Otras malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
6. Q20.9 Malformación congénita de las cámaras cardíacas y sus conexiones, no especificada
7. Q21.0 Defecto del tabique ventricular
8. Q21.1 Defecto del tabique auricular
9. Q21.2 Defecto del tabique auriculoventricular
10. Q21.3 Tetralogía de Fallot
11. Q21.8 Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
12. Q21.9 Malformación congénita del tabique cardíaco, no especificada
13. Q22.0 Atresia de la válvula pulmonar
14. Q22.1 Estenosis congénita de la válvula pulmonar
15. Q22.2 Insuficiencia congénita de la válvula pulmonar
16. Q22.3 Otras malformaciones congénitas de la válvula pulmonar

17. Q22.4 Estenosis congénita de la válvula tricúspide
18. Q22.5 Anomalía de Ebstein
19. Q22.6 Síndrome de hipoplasia del corazón derecho
20. Q22.8 Otras malformaciones congénitas de la válvula tricúspide
21. Q22.9 Malformación congénita de la válvula tricúspide, no especificada
22. Q23.0 Estenosis congénita de la válvula aórtica
23. Q23.1 Insuficiencia congénita de la válvula aórtica
24. Q23.2 Estenosis mitral congénita
25. Q23.3 Insuficiencia mitral congénita
26. Q23.4 Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
27. Q23.8 Otras malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
28. Q23.9 Malformación congénita de las válvulas aórtica y mitral, no especificada
29. Q24.8 Otras malformaciones congénitas del corazón, especificadas
30. Q24.9 Malformación congénita del corazón, no especificada
31. Q25.0 Conducto arterioso permeable
32. Q25.1 Coartación de la aorta
33. Q25.2 Atresia de la aorta
34. Q25.3 Estenosis de la aorta
35. Q25.4 Otras malformaciones congénitas de la aorta
36. Q25.5 Atresia de la arteria pulmonar
37. Q25.6 Estenosis de la arteria pulmonar
38. Q25.7 Otras malformaciones congénitas de la arteria pulmonar

39. Q25.8 Otras malformaciones congénitas de las grandes arterias
40. Q25.9 Malformación congénita de las grandes arterias, no especificada
41. Q26.2 Conexión anómala total de las venas pulmonares
42. Q26.3 Conexión anómala parcial de las venas pulmonares
43. Q26.4 Conexión anómala de las venas pulmonares, sin otra especificación



INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

TEMA: "CARACTERIZACIÓN DE LOS NEONATOS CON CARDIOPATIAS CONGÉNITAS INGRESADOS EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM AGOSTO 2022- JULIO 2023"

Fecha de llenado: _____

Investigador principal: Gabriela María Rosales Rodríguez



1) Características maternas y postnatales

CARACTERISTICAS MATERNAS Y POSNATALES		
Identificación del paciente según código alfanumérico creado		
Sexo:		
Edad en días		
Fecha de Ingreso		
Procedencia	Rural	
	Urbano	
Edad materna	<15 años	
	15-20 años	
	21-30 años	
	31-35 años	
	>35 años	
Controles prenatales	Sin control prenatal	
	1 control prenatal	
	2 controles prenatales	
	3 controles prenatales	
	4 o más controles prenatales	

	Diabetes gestacional	
Patologías maternas durante el embarazo	Hipertensión arterial	
	Obesidad materna	
	Hipo/hipertiroidismo	
	Dengue	
	Zika	
	Chikungunya	
	Rubeola	
	Otras virosis	
Fármacos utilizados durante el embarazo	Antibióticos	
	AINES	
	Anticoagulantes	
	Psicotrópicos	
	Antihipertensivos	
	Anticoagulantes	
	Antidiabéticos	
	Otros	
Exposición por hábitos tóxicos	Tabaquismo	
	Ingesta de alcohol	
	Drogas ilegales	
	Ninguno	
Malformaciones congénitas en embarazos previos	Si	
	No	
	No aplica	
Puntaje APGAR 1 y 5 minutos	0-3	
	4-6	

	7-10	
Edad gestacional al nacimiento	22-28 sem	
	29-32 sem	
	33-37 sem	
	>37 sem	
Peso al nacer	<1000 gr	
	1000-1500 gr	
	1500-2000 gr	
	2000-2500 gr	
	>2500 gr	

2) Principales cardiopatías congénitas

CARDIOPATIAS DIAGNOSTICADAS		
Cianóticas	Terralugia de fallot	
	Transposición de las grandes arterias	
	Atresia valvular pulmonar	
	Anomalía de Ebstein	
	Retorno venoso pulmonar anómalo total	
	Ventrículo único	
	Tronco arterioso	
	Ventrículo de doble salida	
Acianóticas	CIA	
	CIV	
	Canal AV	
	PCA	
	Estenosis aórtica	

	Coartación aórtica	
Tipo de cardiopatía	Cianótica Acianótica	
Edad al diagnóstico	0-10 días	
	10-20 días	
	20-28 días	

3) Identificar a los neonatos que recibieron tratamiento quirúrgico y determinar la tasa de mortalidad bruta post quirúrgica mediata presentada.

Tratamiento quirúrgico	Si No
Procedimiento quirúrgico realizado	
Complicaciones presentadas	<ul style="list-style-type: none"> - Sin complicaciones - Trastornos del ritmo - Choque cardiogénico - Choque hipovolémico - Hipertensión arterial - Lesión renal aguda - Paro cardiorespiratorio - Infección de sitio quirúrgico - Síndrome de bajo gasto - Otros tipos de choque
Egreso del paciente	<ul style="list-style-type: none"> - Vivo - Fallecido

4) Mortalidad de los pacientes con cardiopatías congénitas y principales causas de fallecimiento

Mortalidad

Egreso de paciente	Vivo	
	Fallecido	
Causa de muerte	Choque cardiogénico	
	Otras formas de choque	
	Complicaciones asociadas a cirugía	

5) Prevalencia de las cardiopatías congénitas en el servicio de neonatología

Prevalencia	
Numero de pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas	
Total, de pacientes que ingresan	

Anexo 3: Presupuesto

Recurso	Costo unitario	Cantidad	Costo total
Horas laborales	4.5	200	\$900
Computadora	500	1	\$500
Cartuchos de tinta negra	30	1	\$30
Cartucho tinta color	30	1	\$30

Resmas papel bond	3	4	\$12
Internet residencial	40	1	\$40
Energía eléctrica	25	1	\$25
Alimentación	30	-	\$30
Viáticos	50	-	\$50
Total			\$1617

Anexo 5: operacionalización de variables

- OBJETIVO 1: Establecer las características maternas y las posnatales de los neonatos con cardiopatías congénitas.

Variable	Definición operacional	Indicadores	Valor de variable	Tipo de variable
Edad materna	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.	Media aritmética de cada grupo de edad	<15 años 15-20 años 20-30 años 30-35 años >35 años	Cuantitativa discreta
Procedencia	Lugar de donde proviene la persona	Número de pacientes con malformaciones congénitas según la zona demográfica de procedencia / malformaciones cardíacas congénitas totales x 100 (%)	Rural Urbano	Cualitativa nominal dicotómica
Controles prenatales	Serie de intervenciones destinadas a identificar y modificar los riesgos médicos, de comportamiento y psicosociales con el objetivo de cuidar la salud de la mujer u	Media aritmética del número de controles prenatales.	1 control prenatal 2 controles prenatales 3 controles	Cuantitativa discreta

			prenatales	
	obtener un resultado perinatal, a través de la prevención y el manejo		4 o más controles prenatales	
Patologías maternas durante embarazo	el Enfermedad física o mental que padece una persona.	Enfermedades frecuentes durante la gestación.	mas la Diabetes gestacional Hipertensión arterial Obesidad materna Malnutrición materna Hipo o hiper tiroidismo Rubeola Varicela Dengue Chikungunya Zika SARS- COV2 Otras virosis	Cualitativa nominal
Fármacos utilizados durante embarazo	el Sustancia que sirve para curar o prevenir una enfermedad, para reducir sus efectos sobre el organismo o para aliviar un dolor físico.	Grupos farmacológicos más frecuentes utilizados durante el embarazo.	Antibióticos AINES Anticonvulsivantes Psicotrópicos Antihipertensivos Anticoagulantes Antidiabéticos Otros	Cualitativa nominal politómica

Exposición por hábitos tóxicos	Sustancias toxicas durante el embarazo	Hábitos tóxicos más frecuentes.	Tabaquismo Ingesta de alcohol Drogas ilegales Ninguno	Cualitativa nominal politómica
Malformaciones cardiacas congénitas en embarazos previos	Presencia de hijos previos con malformaciones cardiacas congénitas	Media aritmética	Si No No aplica	Cualitativa nominal politómica
Sexo del neonato	Características biológicas que definen a los seres humanos como hombre o mujer.	Razón masculino: femenina	Femenino Masculino	Cualitativa nominal dicotómica
APGAR	prueba para evaluar a recién nacidos poco después de su nacimiento	Puntaje APGAR al 1 y 5 minuto.	Valor del 1 al 10	Cuantitativo discreto
Edad gestacional	Numero de semanas completas entre el primer día del último periodo menstrual y el nacimiento.	Media aritmética de las semanas de gestación	- 22-28 semanas - 28-32 semanas - 32-37 semanas - > 37 semanas	Cuantitativa continua
Peso al nacer	Masa o cantidad de peso de un individuo. Se expresa en unidades de libras o kilogramos	Media aritmética del peso en gramos	- <1000 GR - 1000-1500 gr - 1500-2000 - 2000-2500 - >/ a 2500	Cuantitativa continua

OBJETIVO 2: Enumerar las principales cardiopatías congénitas que presentan los neonatos ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatales

Variable	Definición operacional	Indicadores	Valor de variable	Tipo de variable
Cardiopatía cianótica	Defecto cardiaco presente al nacimiento que ocasiona niveles bajos de oxígeno en la sangre	diagnostico más frecuente registrado en el expediente	<ul style="list-style-type: none"> - tetralogía de Fallot - transposición de las grandes arterias - atresia de la válvula pulmonar - anomalía de Ebstein - retorno venoso pulmonar anómalo total - ventrículo único - ventrículo de doble salida - tronco arterioso 	Cualitativa nominal
Cardiopatía a cianótica	Defectos cardíacos diferentes presentes al nacer que no provocan cambios de coloración en piel y mucosas	Diagnostico más frecuente registrado en el expediente clínico	<ul style="list-style-type: none"> - CIA - CIV - Ductus arteria persistente - Canal o fistula AV - Estenosis pulmonar - Estenosis aortica - Coartación aortica 	Cualitativa nominal

Tipo de cardiopatía congénita	Clasificación de la malformación cardíaca congénita, que se manifiesta según el tipo de sangre que pasa desde un cortocircuito a otro.	Número de pacientes con malformación cardíaca congénita acianótica o cianótica/ Número total de neonatos con malformaciones cardíacas congénitas x100 (%)	<ul style="list-style-type: none"> - Cianótica - Acianótica 	Cuantitativa discreta.
Edad al diagnóstico	Número de días vividos desde el nacimiento al momento del diagnóstico.	Media aritmética de la edad	<ul style="list-style-type: none"> - 0-10 días - 10-20 días - 20-28 días 	Cuantitativa discreta

1. OBJETIVO 3: Identificar a los neonatos que recibieron tratamiento quirúrgico y determinar la tasa de mortalidad bruta post quirúrgica mediata presentada.

Variable	Definición operacional	Indicadores	Valor de variable	Tipo de variable
Tratamiento	Conjunto planificado de medios que objetivamente se requiere como un plan terapéutico para curar o aliviar una enfermedad	Tipo de tratamiento de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas/ Número total de neonatos con malformaciones cardíacas congénitas x100 (%)	<ul style="list-style-type: none"> Quirúrgico No quirúrgico 	Cuantitativo discreto

Porcentaje de pacientes con abordaje quirúrgico	Número o cantidad que representa la proporcionalidad de una parte respecto a un total que se considera dividido en cien unidades	Numero de pacientes operados/ total de pacientes x 100	Intervención quirúrgica: - Si - No	Cuantitativa discreta
Cirugía cardíaca realizada	Es la operación instrumental, total o parcial, de lesiones causadas por enfermedades o accidentes	Moda del procedimiento quirúrgico realizado	Descripción del procedimiento realizado	Cualitativa nominal
Complicación posoperatoria	Aquella eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación, poner en riesgo una función o la vida.	Complicaciones mas frecuentes descritas en el expediente clínico	<ul style="list-style-type: none"> - Sin complicaciones - Trastornos del ritmo - Choque cardiogénico - Choque hipovolémico - Hipertension arterial - Lesión renal aguda - Paro cardiorespiratorio - Infección de sitio quirúrgico - Síndrome de bajo gasto - Otros tipos de choque 	Cuantitativa nominal

Tasa de mortalidad operatoria	Pacientes que fallecen como consecuencia de una intervención quirúrgica por complicaciones surgidas en el postoperatorio	Numero de pacientes operados que fallecieron/ numero total de pacientes con cardiopatías congénitas x 1000 (%)	Egreso del paciente: - Vivo - Fallecido	Cuantitativa discreta
-------------------------------	--	---	---	-----------------------

OBJETIVO 4: Determinar la mortalidad de los pacientes con cardiopatías congénitas ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatales y las principales causas por las que fallecen.

Variable	Definición operacional	Indicadores	Valor variable de	Tipo de variable
Tasa de mortalidad bruta de los pacientes con cardiopatías congénitas	Cantidad de personas que mueren en un lugar y en un período de tiempo determinados en relación con el total de la población.	Número de pacientes fallecidos con malformación cardíaca congénita en el periodo de tiempo estipulado /población total estimada del mismo grupo de edad y sexo en el mismo periodo x1000	Egreso de paciente: - Vivo - Fallecido	Cuantitativa discreta

Causas de muerte	Determinación oficial de las circunstancias que provocan la muerte de un ser humano	Moda de los datos registrados	Choque cardiogénico Otras formas de choque Complicaciones asociadas a cirugías Sepsis	Cualitativa nominal
------------------	---	-------------------------------	--	---------------------

Objetivo 5: Determinar la prevalencia de las cardiopatías congénitas en el servicio de neonatología

Variable	Definición operacional	Indicadores	Valor de variable	Tipo de variable
Prevalencia de las cardiopatías congénitas	Proporción de personas que sufren una enfermedad con respecto al total de la población en estudio	Número de pacientes diagnosticados con malformación cardíaca congénita / total de pacientes ingresados x 100 (%)	Presente Ausente	Cuantitativa discreta

