

Universidad Católica de Santa María

“IN SCIENTIA ET FIDE ERIT FORTITUDO NOSTRA”

Facultad de Medicina Humana

Programa Profesional de Medicina Humana



“Características clínicas y manejo de las Cardiopatías Congénitas en Niños tratados en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo, 2009- 2011”

Autora:

OLGA VERÓNICA VALVERDE NISIAMA

Trabajo de Investigación para optar el Título Profesional de
Médico Cirujano

Arequipa - Perú

2013

Con amor a mis padres, Marco y Rocío, por encaminarme y apoyarme en los proyectos que me he trazado en la vida, Gracias por su confianza y sacrificio, este es el primer fruto de los muchos que vendrán.

A mi querida hermana, Claudia Lucia, gracias por acompañarme y ser mi camarada en esta etapa.

A Mamá Irma y Papá Fidel, gracias por ser el cimiento de los logros de la familia, y a la memoria de Alejandro (+) y Olga (+), estoy segura que obran e interceden por mí desde el cielo.

Con amor a Jorge Alejandro, por ser el compañero ideal en todas las aventuras que hemos vivido en estos años, muchas gracias.

A Carmen Jesús (+), porque por fin entendí que "El amor nunca deja de ser".

A toda mi familia, que disfruta conmigo de los logros y me da aliento en los momentos difíciles, gracias, Alejandro N., Mariza V., Rubén N., Miguel N., se lo mucho que significa para Ustedes este logro.

A mi familia de Cardiosalud, especialmente al Dr. Pedro Torres y Kathia Fernandez, gracias por el apoyo incondicional, y enseñarme el sentido de servir y luchar por el más necesitado.

“... En Tu eterna Providencia, Tú me has elegido para velar sobre la vida y la salud de Tus criaturas. Estoy ahora preparado para dedicarme a los deberes de mi profesión. Ayúdame, Dios Todopoderoso, en este gran trabajo para que haga bien a los hombres, pues sin Tu auxilio nada de lo que haga tendrá éxito...”

FRAGMENTO DE LA ORACIÓN DE MAIMONIDES

(1135-1204)



ÍNDICE GENERAL

RESUMEN	iii
ABSTRACT	iv
INTRODUCCIÓN.....	2
CAPÍTULO I: MATERIALES Y MÉTODOS	4
CAPÍTULO II: RESULTADOS.....	7
CAPÍTULO III: DISCUSIÓN Y COMENTARIOS	43
CAPITULO IV: CONCLUSIONES Y SUGERENCIAS	51
BIBLIOGRAFÍA	54
ANEXOS	57
Anexo 1: Ficha de recolección de datos	58
Anexo 2: Proyecto de Investigación	59

RESUMEN

Antecedente: Las cardiopatías congénitas son diagnosticadas tempranamente y tienen cada vez mayor posibilidad de tratamiento con métodos mínimamente invasivos.

Objetivo: Describir las características clínicas y el manejo de las Cardiopatías Congénitas en niños tratados en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Carlos A. Seguí Escobedo, durante el periodo 2009-2011.

Métodos: Revisión documentaria de los registros de la Fundación Corazones con Esperanza intervenidos en el HNCASE así como los informes operatorios y ecocardiográficos. Se muestran los resultados mediante estadística descriptiva.

Resultados: Se encontraron 93 casos que cumplieron los criterios de selección, los cuales están distribuidos en igual proporción durante los tres años de estudio. La disnea fue el síntoma más frecuentemente expresado con 19,35% de casos y el Sopro cardiaco fue el signo más hallado con 65,59% de los casos. Predominaron las cardiopatías no cianotizantes (82,79%), en comparación a las cardiopatías cianotizantes (17,29%). Entre las cardiopatías cianotizantes, la más frecuente fue la tetralogía de Fallot (TdF) (9,68% del total); entre las no cianotizantes, predominaron la comunicación interauricular (CIA) (24,73%), y el ductus arterioso persistente (DAP) con el mismo porcentaje, y la comunicación interventricular (CIV) (17,20%). Las cardiopatías acianóticas con shunt izquierda a derecha son más frecuentes que aquellas con obstrucción de flujo. Hubo discretamente más mujeres que varones (55,91% versus 44,09%), con edad promedio de 4,15 años para varones y 4,13 años para mujeres. En 48,39% de cardiopatías congénitas se realizó cirugía abierta, y en 51,61% cateterismo intervencionista. La cirugía abierta se realizó en CIV (33,33%), Tetralogía de Fallot (20,00%) y CIA (17,78%); el 84,09% de cirugías tuvieron resultados correctivos, mientras que en 6,66% se produjeron fallas del procedimiento. Los casos tratados con cateterismo se realizaron en PDA y CIA principalmente; el 81,25% de procedimientos fueron exitosos.

Conclusión: En niños predominan cardiopatías no cianotizantes, en las que el tratamiento con cirugía tiene menos fallas que el cateterismo intervencionista.

PALABRAS CLAVE: cardiopatías congénitas – cirugía – cateterismo cardiaco.

ABSTRACT

Background: Congenital heart diseases are diagnosed early and have had-increasing possibility of treatment using minimally invasive methods.

Objective: To describe the clinical characteristics and management of congenital heart disease in children treated at the service of Cardiology of the Hospital Nacional Carlos a. Seguin Escobedo, during the 2009-2011 period.

Methods: Documentation review of the Foundation Hearts with Hope's records seized in the HNCASE as well as operative reports and echocardiographic reports. The results were analyzed with descriptive statistics.

Results: Found 93 cases that met the selection criteria, which are distributed in the same proportion during the three years of study. Dyspnea was the symptom most frequently expressed with 19.35% of cases and the murmur was the sign most found with 65.59% of cases. About congenital heart disease predominated not cyanotic (82,79%), compared to cyanotic heart diseases. Between cyanotic heart disease, the most frequent was Tetralogy of Fallot (ToF) (9.68% of the total); among the cyanotics, atrial septal defect (ASD) (24.73%), and persistent ductus arteriosus (DAP) predominated with the same percentage, and ventricular septal defect (VSD) (17.20%). Acyanotic heart disease with left to right shunt are more frequent than those with obstruction of flow. There were discreetly more females than males (55,91% versus 44,09%), with an average age of 4.15 years for males and 4.13 years for women. Open surgery was performed in 51.61% of cases and interventional catheterization was performed in 48.39% of congenital heart disease. Open surgery was performed in VSD (33.33%), ToF (20.00%) and ASD (17.78%); 84,09% of surgeries had corrective results, while failure of the procedure occurred in 6.66%. Cases treated with catheterization were conducted on PDA and ASD mainly; 81,25% of procedures were successful.

Conclusion: Not cyanotic congenital heart diseases predominated, in which treatment with surgery has less flaws than the interventional catheterization in children.

KEY words: congenital heart disease - surgery - cardiac catheterization.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son lesiones anatómicas que afectan a uno o varios componentes del corazón; como son las cavidades cardiacas, los tabiques, las válvulas o tractos de salida de las arterias (1).

Las cardiopatías congénitas son poco frecuentes, con una incidencia aproximada de 8 de cada 1000 recién nacidos (1). De un total de 500 mil nacimientos que se registran al año en el país, cinco mil corresponden a niños con enfermedades al corazón, por lo tanto se estima una incidencia del 1% anual a nivel nacional (24). En un estudio que muestra las estadísticas de Arequipa, se encontró una incidencia anual de 6,25 por 1000 nacidos vivos(15)

Una cardiopatía congénita no diagnosticada, ni tratada constituye un serio problema, que puede descompensar al paciente rápidamente pudiendo ser grave en pocas horas o días en recién nacidos, pero puede permitir la sobrevivida incluso hasta la adultez, menoscabando la calidad de vida del paciente afectado.

Existen más de 50 tipos diferentes de malformaciones cardiacas congénitas; y con mucha frecuencia se combinan varias malformaciones en un mismo niño, lo que hace difícil darles un nombre a todas ellas en conjunto, aunque ciertas cardiopatías complejas que engloban varias anomalías, tienen nombre propio como la Tetralogía de Fallot.

En la actualidad la detección temprana de las cardiopatías en los primeros días o semanas del nacimiento, permite proporcionar el tratamiento médico o quirúrgico adecuado. Es posible corregir la mayoría de cardiopatías congénitas de manera definitiva o casi definitiva, permitiendo una vida normal (2).

Durante la etapa de los estudios de pregrado tuve la oportunidad de participar como observadora en campañas del Instituto de Especialidades Cardiológicas “CardioSalud” y de la Fundación Corazones con Esperanza, que reúne a médicos nacionales y extranjeros que desinteresadamente intervienen quirúrgicamente a niños e incluso adultos de bajos recursos para restablecer la anatomía y la fisiología cardíaca de corazones con malformaciones congénitas cardíacas, lo que hizo surgir el interés por realizar el presente estudio, cuyos resultados permitirán identificar las principales malformaciones y como se ha llevado el manejo de estas así mismo servirá para diseñar estrategias para el diagnóstico temprano y manejo de las cardiopatías con lo cual se podrá evitar el deterioro de los pacientes por cardiopatías no resueltas.

CAPÍTULO I MATERIALES Y MÉTODOS

1. Técnicas, instrumentos y materiales de verificación

Técnicas: En la presente investigación se aplicó la técnica de la revisión documentaria..

Instrumentos: El instrumento que se utilizó consistió en una ficha de recolección de datos (anexo 1).

Materiales:

- Fichas de investigación
- Material de escritorio
- Computadora personal.

2. Campo de verificación

2.1. Ubicación espacial: El presente estudio se realizó en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo de EsSalud, Arequipa.

2.2. Ubicación temporal: El estudio se realizó en forma histórica durante el periodo 2009-2011.

2.3. Unidades de estudio: Historias clínicas de pacientes entre 0 y 14 años con malformaciones congénitas cardiacas tratados en el servicio de Cardiología del HNCASE.

Población: Totalidad de historias clínicas de pacientes entre 0 y 14 años con malformaciones congénitas cardiacas tratados en el servicio de Cardiología del HNCASE. Se revisaron 136 historias clínicas de las cuales 93 cumplieron los criterios de inclusión.

Criterios de selección

• Criterios de Inclusión

- Pacientes entre 0 y los 14 años.
- Con diagnóstico de cardiopatía congénita mediante ecocardiografía.
- Que hayan sido tratados mediante cirugía abierta o cateterismo cardiaco

–

• Criterios de Exclusión

- Historias clínicas incompletas o extraviadas
- Sin record operatorio
- Sin informe eco cardiográfico post intervención

–

3. Tipo de investigación: Se trata de un estudio documental.

4. Nivel de investigación: Según Altman se trata de un estudio observacional, retrospectivo y transversal.

5. Estrategia de Recolección de datos

5.1. Organización

Se solicitó la autorización a la Gerencia del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguín Escobedo para solicitar la autorización para la realización del estudio. Se realizó una búsqueda de los casos vistos por la fundación Corazones con Esperanza en el HBCASE en las bases de datos de dicha fundación, y se corroboró los datos con los de las historias clínicas e informes ecocardiográficos para verificar que cumplieran los criterios de selección. Se revisaron los registros y se extrajeron los datos en una ficha de recolección elaborada para la presente investigación (Anexo 1).

Una vez concluida la recolección de datos, estos fueron organizados en bases de datos para su posterior interpretación y análisis.

5.2. Validación de los instrumentos

No se requiere de validación por tratarse de una ficha para recolectar datos.

5.3. Criterios para manejo de resultados

a) Plan de Procesamiento

Los datos registrados en el Anexo 1 fueron codificados y tabulados para su análisis e interpretación.

b) Plan de Clasificación:

Se empleó una matriz de sistematización de datos en la que se transcribieron los datos obtenidos en cada Ficha para facilitar su uso. La matriz fue diseñada en una hoja de cálculo electrónica (Excel 2010).

c) Plan de Codificación:

Se procedió a la codificación de los datos que contenían indicadores en la escala nominal y ordinal para facilitar el ingreso de datos.

d) Plan de Recuento.

El recuento de los datos fue electrónico, en base a la matriz diseñada en la hoja de cálculo.

e) Plan de análisis

Se empleó estadística descriptiva con distribución de frecuencias (absolutas y relativas), y medidas de tendencia central (promedio) para variables continuas; las variables categóricas se presentan como proporciones. Para el análisis de datos se empleó la hoja de cálculo de Excel 2010 con su complemento analítico y el paquete SPSS v.19.0.



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

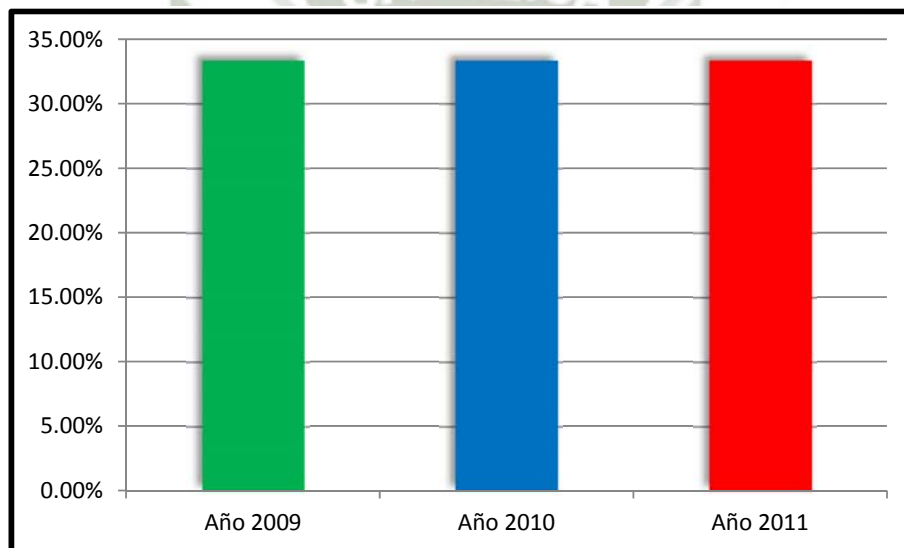
Tabla 1
**Distribución de pacientes con cardiopatías congénitas tratados
quirúrgicamente en el periodo de estudio**

	N°	%
Año 2009	31	33.33%
Año 2010	31	33.33%
Año 2011	31	33.33%
Total	93	100.00%

En la **Tabla 1 y Gráfico 1**, se observa que la población de estudio está constituida por 93 pacientes, los cuales se han distribuido uniformemente en los tres años de estudio.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 1
**Distribución de pacientes con cardiopatías congénitas tratados
quirúrgicamente en el periodo de estudio**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 2

Distribución de las cardiopatías congénitas de acuerdo a clasificación

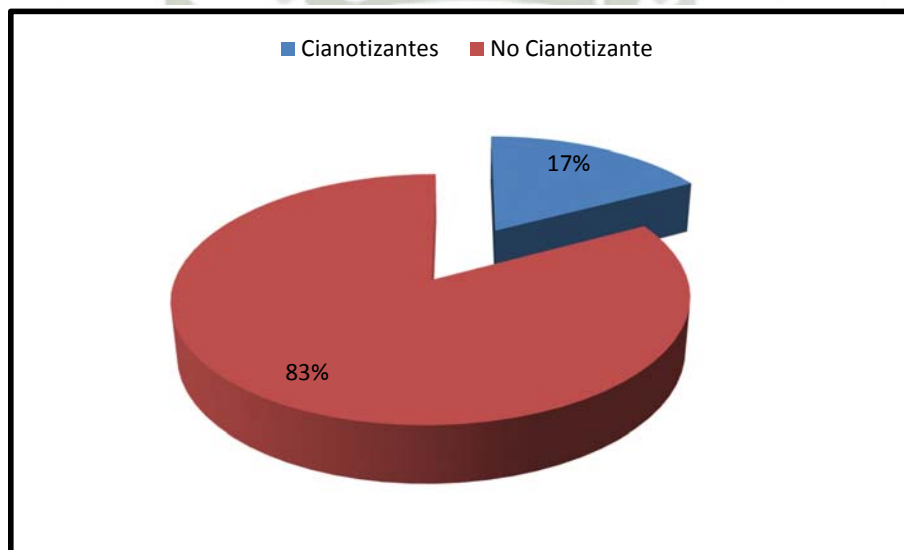
Tipo	N°	%
Cianotizantes	16	17.20%
No Cianotizante	77	82.80%
Total	93	100%

En la **Tabla 2** y **Gráfico 2**, se observa la frecuencia entre la clasificación cianótica y no cianótica, siendo la más relevante las cardiopatías no cianóticas (82.80%).

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 2

Distribución de las cardiopatías congénitas de acuerdo a clasificación



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 3
**Manifestaciones clínicas (síntomas) de las cardiopatías congénitas en el
periodo de estudio**

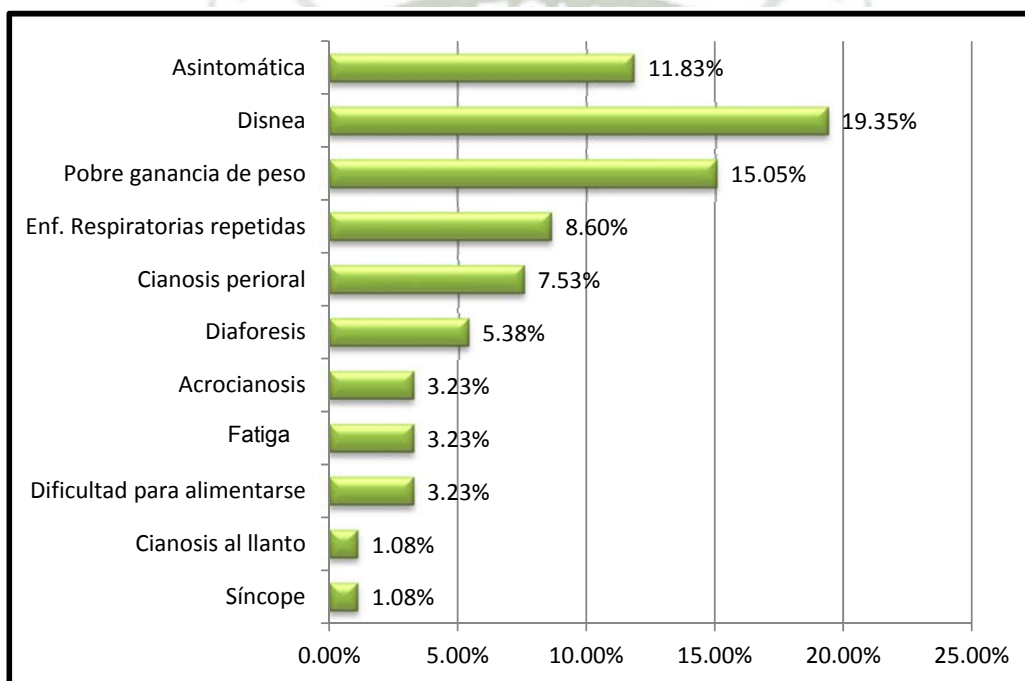
	N°	%
Asintomática	11	11,83%
Disnea	18	19,35%
Pobre ganancia de peso	14	15,05%
Enf. Respiratorias repetidas	8	8,60%
Cianosis perioral	7	7,53%
Diaforesis	5	5,38%
Acrocianosis	3	3,23%
Fatiga	3	3,23%
Dificultad para alimentarse	3	3,23%
Cianosis al llanto	1	1,08%
Síncope	1	1,08%

En la **Tabla 3 y Gráfico 3**, se observan los síntomas que se presentaron en la población de estudio dentro de las cuales las que se presentan con mayor frecuencia son Disnea (19,35%), Pobre ganancia de peso (15,05%) y Enfermedades Respiratorias a Repetición (8,50%), encontrándose también un número importante de pacientes asintomáticas (11,83%), así mismo se encuentran pacientes que presentan más de un síntoma o signo..

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 3

**Manifestaciones clínicas (síntomas) de las cardiopatías congénitas en el
periodo de estudio**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 4
**Manifestaciones clínicas (signos) de las cardiopatías congénitas en el
periodo de estudio**

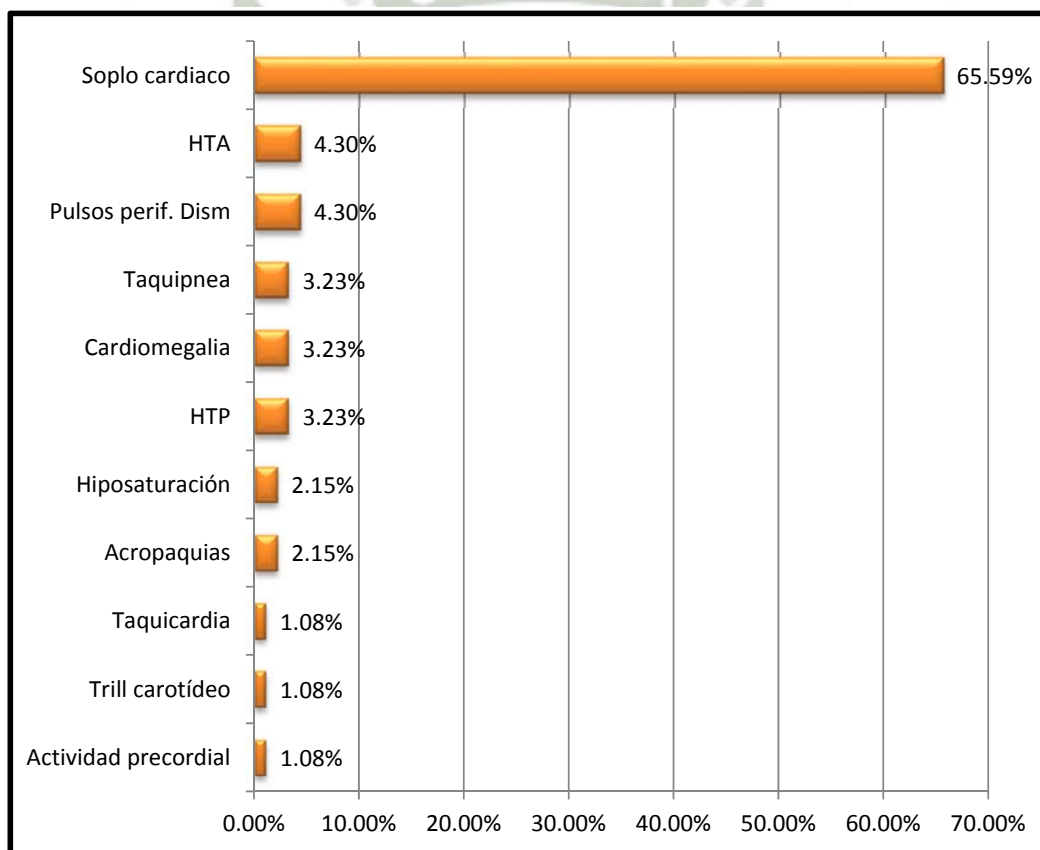
	N°	%
Soplo cardíaco	61	65,59%
HTA	4	4,30%
Pulsos perif. Dism	4	4,30%
Taquipnea	3	3,23%
Cardiomegalia	3	3,23%
HTP	3	3,23%
Hiposaturación	2	2,15%
Acropaquias	2	2,15%
Taquicardia	1	1,08%
Trillcarotídeo	1	1,08%
Actividad precordial	1	1,08%

En la **Tabla 4 y Gráfico 4**, se observa que dentro de los signos hallados en la población de estudio, el que se presentó en la mayoría de los casos es el soplo cardíaco (65,59%).

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 4

**Manifestaciones clínicas (signos) de las cardiopatías congénitas en el
periodo de estudio**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

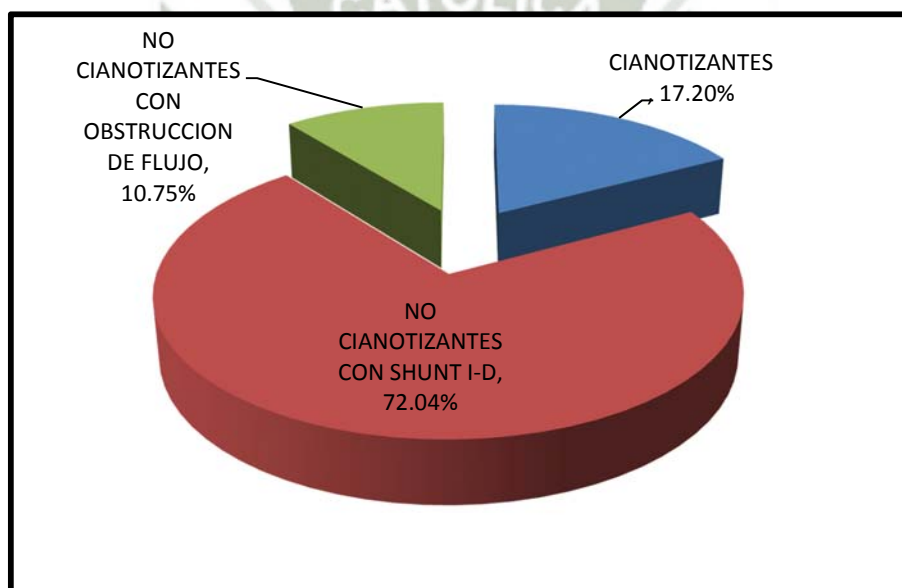
Tabla 5
**Distribución según tipo de cardiopatías congénitas tratadas en el
HNCASE**

Tipo	N°	%
Cianotizantes	16	17.20%
No Cianotizantes	67	72.04%
Con Shunt I-D	10	10.75%
Con Obstrucción de Flujo		
TOTAL	93	100.00%

En la **Tabla y Gráfico 5**, se encuentran las cardiopatías distribuidas de acuerdo al tipo donde se observa que las cardiopatías Acianóticas predominan representando el 82,79% del total de casos, resaltando dentro de este tipo de cardiopatía las que tienen Shunt Izquierda-Derecha con 72,04% del total de cardiopatías. Por otro lado las cardiopatías cianóticas representan el 17,20% de casos.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 5
**Distribución según tipo de cardiopatías congénitas tratadas en el
HNCASE**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 6
**Distribución de cardiopatías congénitas según diagnóstico tratadas en el
HNCASE**

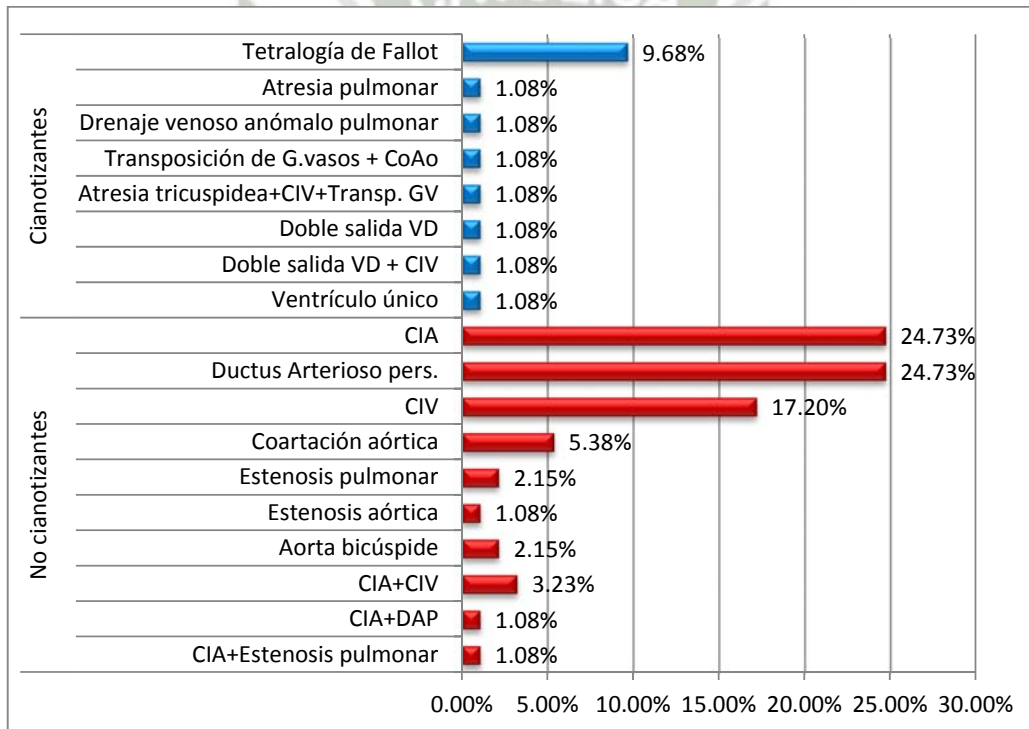
		N°	%
Cianotizantes	Tetralogía de Fallot	9	9.68%
	Atresia pulmonar	1	1.08%
	Drenaje venoso anómalo pulmonar	1	1.08%
	Transposición de G.vasos + CoAo	1	1.08%
	Atresia tricuspídea +CIV +Transp. GV	1	1.08%
	Doble salida VD	1	1.08%
	Doble salida VD + CIV	1	1.08%
	Ventrículo único	1	1.08%
	Subtotal		16
No cianotizantes	CIA	23	24.73%
	Ductus Arterioso pers.	23	24.73%
	CIV	16	17.20%
	Coartación aórtica	5	5.38%
	Estenosis pulmonar	2	2.15%
	Estenosis aórtica	1	1.08%
	Aorta bicúspide	2	2.15%
	CIA+CIV	3	3.23%
	CIA+DAP	1	1.08%
	CIA+Estenosis pulmonar	1	1.08%
	Subtotal		77
TOTAL		93	100.00%

En la **Tabla 6** y **Gráfico 6**, se observa la distribución de cardiopatías según diagnóstico y tipo de cardiopatía, en las cardiopatías cianotizantes se observa más frecuentemente la Tetralogía de Fallot (9,68%), y en las cardiopatías no cianotizantes se observa el CIA (24,73%), DAP (24,73%) y CIV (17,20%).

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 6

**Distribución de cardiopatías congénitas según diagnóstico tratadas en el
HNCASE**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 7

**Distribución de cardiopatías congénitas Acianóticas tratadas en el
HNCASE**

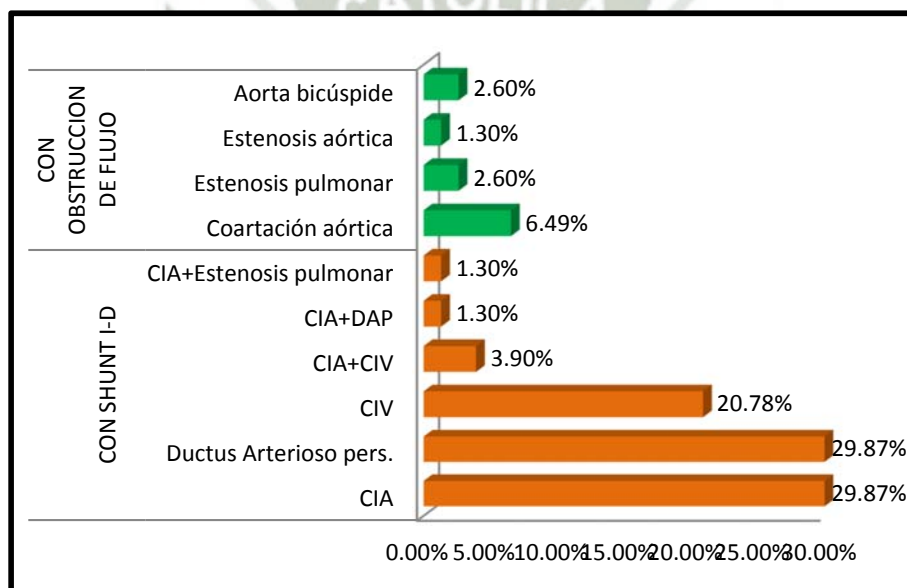
SUBTIPO	DIAGNOSTICO	N°	%
CON SHUNT I-D	CIA	23	29.87%
	DAP	23	29.87%
	CIV	16	20.78%
	CIA+CIV	3	3.90%
	CIA+DAP	1	1.30%
	CIA +Estenosis pulmonar	1	1.30%
Subtotal		67	87.01%
CON OBSTRUCCION DEL FLUJO	Coartación aórtica	5	6.49%
	Estenosis pulmonar	2	2.60%
	Estenosis aórtica	1	1.30%
	Aorta bicúspide	2	2.60%
Subtotal		10	12.99%
TOTAL		77	100.00%

En la **Tabla 7** y **Gráfico 7**, se observa que entre las cardiopatías acianóticas, las cardiopatías con Shunt Izquierda a Derecha son más frecuentes predominando dentro de estas el CIA con 29,87% del total de cardiopatías acianóticas, al igual que el DAP en la misma proporción, y el CIV con 20,78%. Entre las cardiopatías acianóticas con obstrucción de flujo la más frecuente es la Coartación de Aorta con 6,49% del total de cardiopatías acianóticas.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 7

**Distribución de cardiopatías congénitas Acianóticas tratadas en el
HNCASE**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 8

**Distribución de cardiopatías congénitas tratadas en el HBCASE según
edad y sexo**

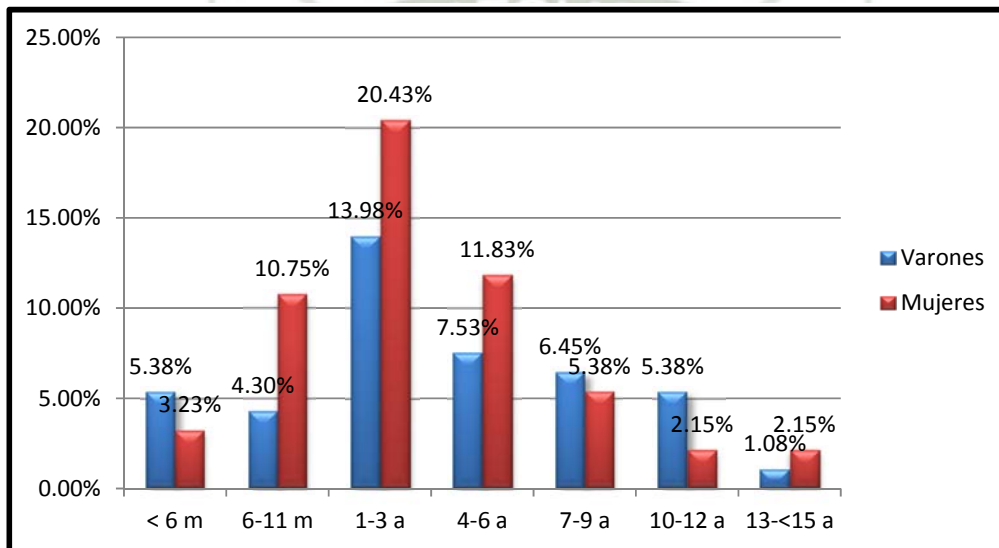
Edad	Varones		Mujeres		Total	
	N°	%	N°	%	N°	%
< 6 m	5	5.38%	3	3.23%	8	8.60%
6-11 m	4	4.30%	10	10.75%	14	16.13%
1-3 a	13	13.98%	19	20.43%	32	34.41%
4-6 a	7	7.53%	11	11.83%	18	20.43%
7-9 a	6	6.45%	5	5.38%	11	11.83%
10-12 a	5	5.38%	2	2.15%	7	7.53%
13-<15 a	1	1.08%	2	2.15%	3	3.23%
Total general	41	44.09%	52	55.91%	93	100.00%

Se observa en la **Tabla 8 y Gráfico 8**, la distribución por edad y sexo, se muestra que la presentación de las cardiopatías congénitas es discretamente más frecuente en mujeres que en varones, y son tratadas más frecuentemente entre los 1 y 3 años en el periodo de estudio

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 8

**Distribución de cardiopatías congénitas tratadas en el HBCASE según
edad y sexo**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 9
**Distribución de cardiopatías congénitas en varones tratadas en el
HNCASE según edad y tipo de cardiopatía**

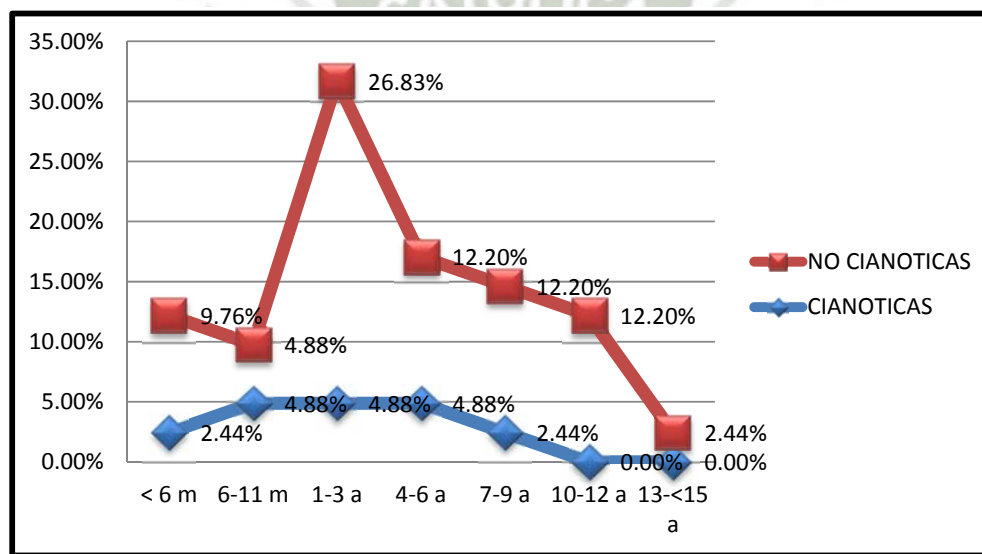
Edad	CIANOTICAS		ACIANOTICAS		Total	
	N°	%	N°	%	N°	%
< 6 m	1	2.44%	4	9.76%	5	12.20%
6-11 m	2	4.88%	2	4.88%	4	9.76%
1-3 a	2	4.88%	11	26.83%	13	31.71%
4-6 a	2	4.88%	5	12.20%	7	17.07%
7-9 a	1	2.44%	5	12.20%	6	14.63%
10-12 a	0	0.00%	5	12.20%	5	12.20%
13-<15 a	0	0.00%	1	2.44%	1	2.44%
Total general	8	19.51%	33	80.49%	41	100.00%

Se observa en la **Tabla 9 y Gráfico 9**, que entre los pacientes de sexo masculino las cardiopatías se trataron más frecuentemente entre 1 a 3 años (31,71% del total de varones), siendo más frecuentes las cardiopatías acianóticas.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 9

**Distribución de cardiopatías congénitas en varones tratados en el
HBCASE según edad y tipo de cardiopatía**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 10

**Distribución de cardiopatías congénitas en mujeres tratadas en el HBCASE según
edad y tipo de cardiopatía**

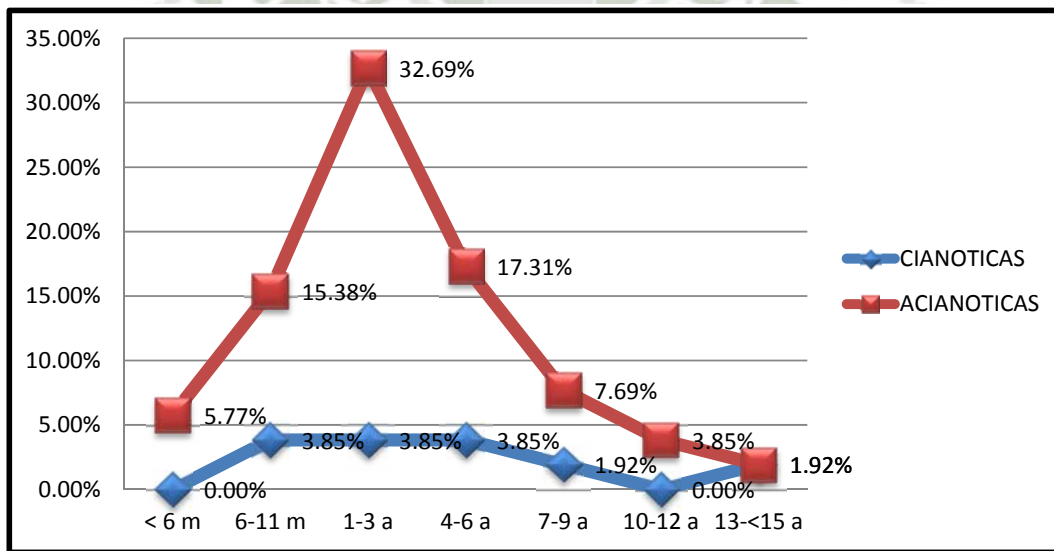
Edad	CIANOTICAS		ACIANOTICAS		Total	
	N°	%	N°	%	N°	%
< 6 m	0	0.00%	3	5.77%	3	5.77%
6-11 m	2	3.85%	8	15.38%	10	19.23%
1-3 a	2	3.85%	17	32.69%	19	36.54%
4-6 a	2	3.85%	9	17.31%	11	21.15%
7-9 a	1	1.92%	4	7.69%	5	9.62%
10-12 a	0	0.00%	2	3.85%	2	3.85%
13-<15 a	1	1.92%	1	1.92%	2	3.85%
Total general	8	15.38%	44	84.62%	52	100.00%

Se observa en la **Tabla 10** y **Gráfico 10**, que entre las pacientes de sexo femenino, las cardiopatías se trataron más frecuentemente entre 1 a 3 años y 4 a 6 años (36,54% y 21,15% respectivamente), siendo más frecuentes las cardiopatías acianóticas que las cianóticas en todos los rangos de edad..

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 10

**Distribución de cardiopatías congénitas en mujeres tratadas en el HBCASE según
edad y tipo de cardiopatía**



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 11

Distribución de cardiopatías según relación con síndromes congénitos

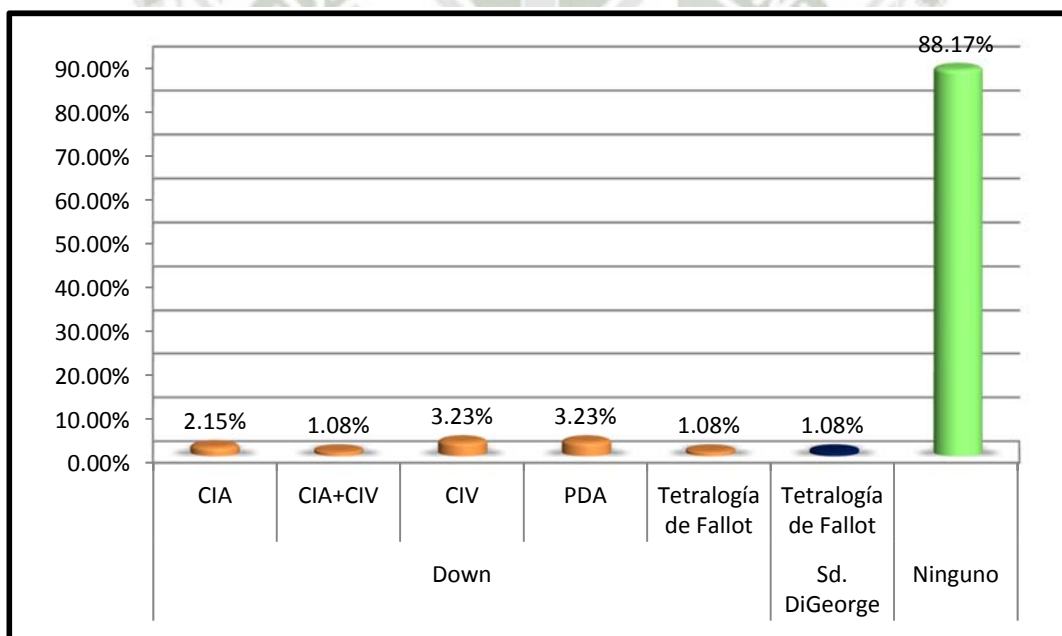
		N°	%
Sd. Down	CIA	2	2.15%
	CIA+CIV	1	1.08%
	CIV	3	3.23%
	PDA	3	3.23%
	Tetralogía de Fallot	1	1.08%
Sd. DiGeorge	Tetralogía de Fallot	1	1.08%
Ninguno		82	88.17%
TOTAL		93	100%

En la **Tabla 11** y **Gráfico 11**, se observa que la mayoría de cardiopatías no estuvo asociada a ningún síndrome, solo 11 casos que representan el 11,83% de la población en estudio estuvo asociada a algún síndrome, presentándose un caso de Síndrome DiGeorge, y el resto asociadas a Síndrome de Down.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 11

Distribución de cardiopatías según relación con síndromes congénitos



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

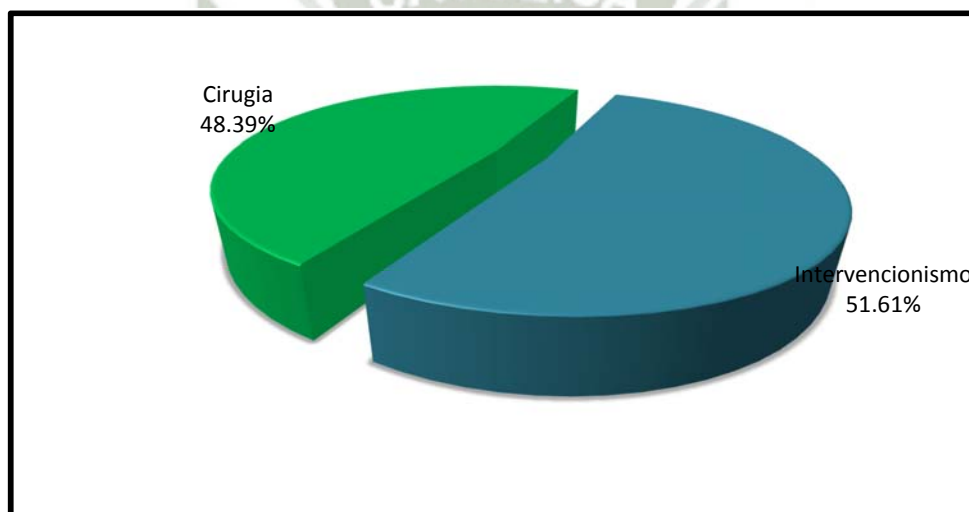
Tabla 12
Tipo de intervención realizada

	N°	%
Cirugía abierta	45	48.39%
Intervencionismo	48	51.61%
Total	93	100.00%

Se observa que las cardiopatías congénitas fueron tratadas más frecuentemente mediante Cateterismo intervencionista que con Cirugía con un 51,61% y 48,39% respectivamente (**Tabla 12 y Gráfico 12**)

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 12
Tipo de intervención realizada



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

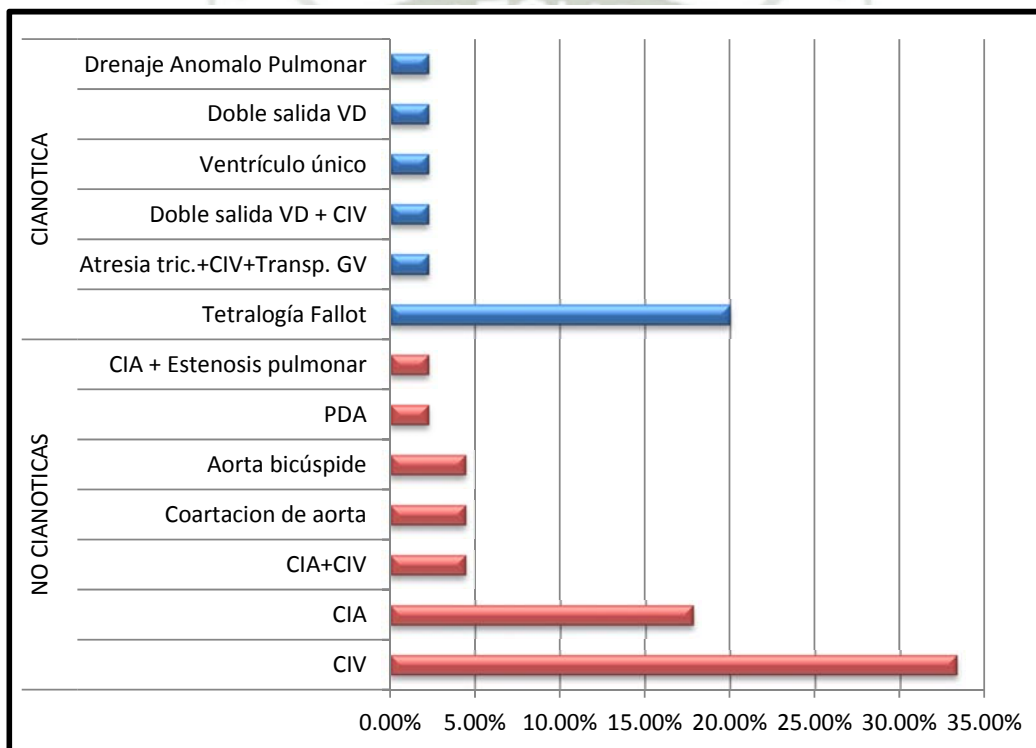
Tabla 13
Tratamiento por cirugía abierta según tipo de cardiopatía

	Diagnóstico	N°	%
NO CIANOTICAS	CIV	15	33.33%
	CIA	8	17.78%
	CIA+CIV	2	4.44%
	Coartación de aorta	2	4.44%
	Aorta bicúspide	2	4.44%
	PDA	1	2.22%
	CIA + Estenosis pulmonar	1	2.22%
	Subtotal	31	68.89%
CIANOTICA	Tetralogía Fallot	9	20.00%
	Atresia tric.+CIV+Transp. GV	1	2.22%
	Doble salida VD + CIV	1	2.22%
	Ventrículo único	1	2.22%
	Doble salida VD	1	2.22%
	Drenaje Anómalo Pulmonar	1	2.22%
	Subtotal	14	31.11%
Total	45	100.00%	

En la **Tabla 13** y **Gráfico 13**, se observa las cardiopatías tratadas con cirugía a cielo abierto donde las que se operan con mas frecuencia son el CIV (33,33%), Tetralogía de Fallot (20,00%) y CIA (17,78%).

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 13
Tratamiento por cirugía abierta según tipo de cardiopatía



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 14

Resultado de tratamiento quirúrgico abierto según tipo de cardiopatía

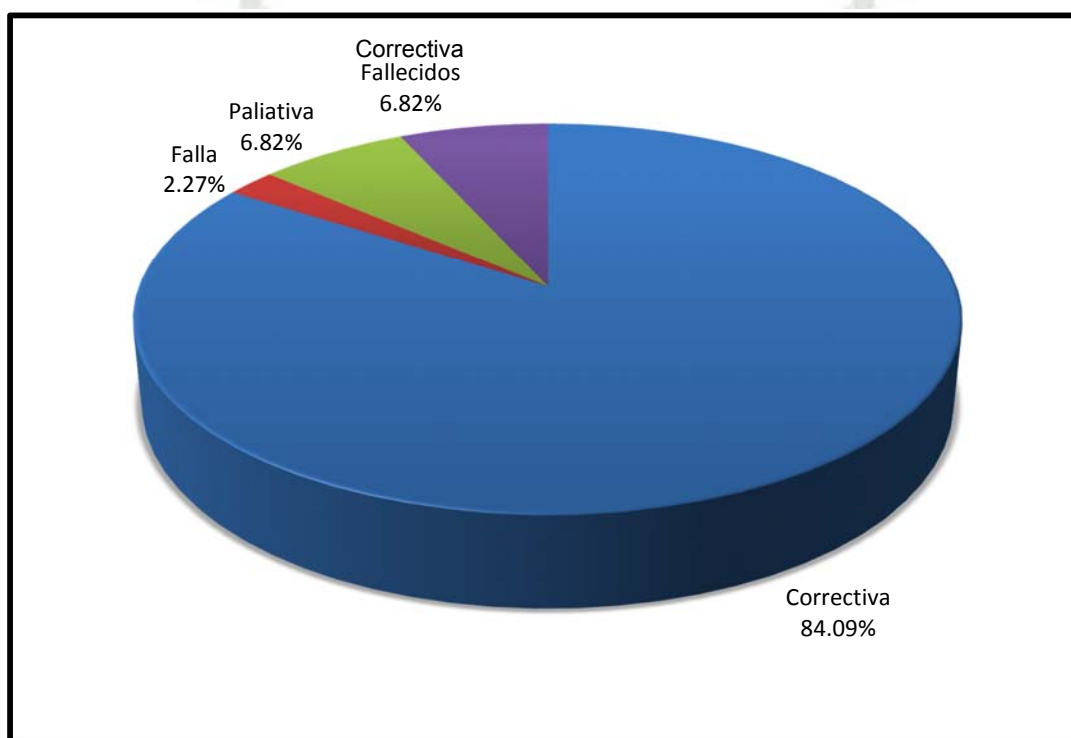
		N°	%
Correctivas	Exitosas	38	84.09%
Correctivas Fallecidos	CIA+CIV	1	2.27%
	Tetralogía Fallot	1	2.27%
	Ventrículo único	1	2.27%
Frustró	CIV	1	2.27%
Paliativa	Coartación de aorta	1	2.27%
	Doble salida VD	1	2.27%
	Tetralogía Fallot	1	2.27%
Total		45	100.00%

Se encuentra en la **Tabla 14 y Gráfico 14**, el resultado del tratamiento quirúrgico, donde la mayoría son cirugías correctivas exitosas con 84,09% del total de pacientes intervenidos quirúrgicamente, además se observa 6,82% casos de cirugías correctivas pero fallecidos en el postoperatorio inmediato, un caso que se ha catalogado como frustró pues no se realizó la cirugía por descompensación del paciente en la inducción anestésica y 6,82% de casos de cateterismo paliativo.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 14

Resultado de tratamiento quirúrgico abierto según tipo de cardiopatía



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

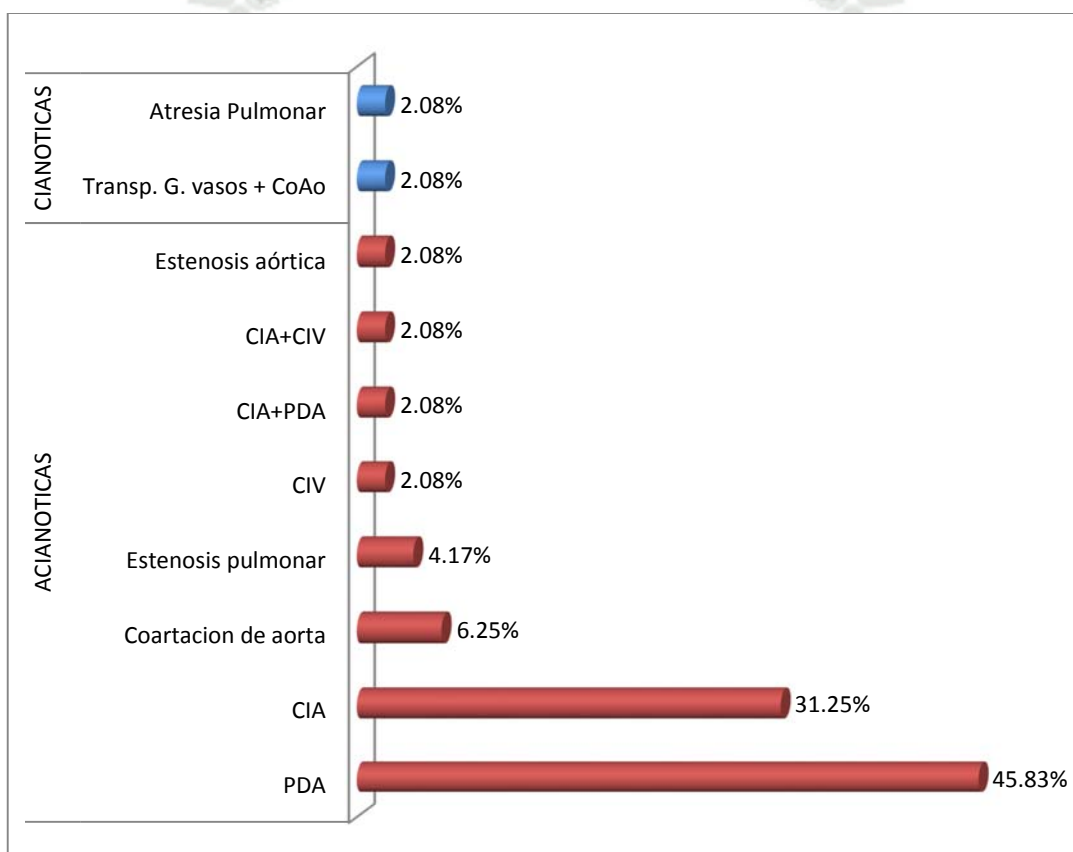
Tabla 15
Tratamiento por cateterismo según tipo de cardiopatía

		N°	%
ACIANOTICAS	PDA	22	45.83%
	CIA	15	31.25%
	Coartación de aorta	3	6.25%
	Estenosis pulmonar	2	4.17%
	CIV	1	2.08%
	CIA+PDA	1	2.08%
	CIA+CIV	1	2.08%
	Estenosis aórtica	1	2.08%
	Subtotal		46
CIANOTICAS	Transp. G. vasos + CoAo	1	2.08%
	Atresia Pulmonar	1	2.08%
	Subtotal		2
Total		48	100.00%

Se observo que entre las cardiopatias tratadas por cateterismo intervencionista, la que mas frecuentemente se trata son las cardiopatias acianoticas preincipalmente el PDA (45,83%) y CIA (31,25%), y en muy pocos casos se intervienen pacientes con cardiopatias congenitas cianoticas mediante esta forma de tratamiento, **Tabla 15 y Gráfico15.**

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 15
Tratamiento por cateterismo según tipo de cardiopatía



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 16

Tratamiento empleado en cateterismo intervencionista

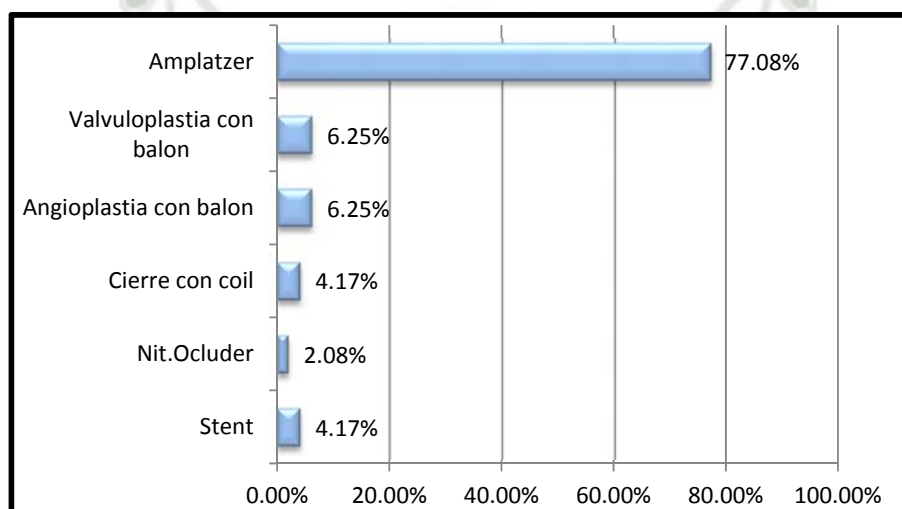
	N°	%
Amplatzer	37	77.08%
Valvuloplastía con balón	3	6.25%
Angioplastía con balón	3	6.25%
Cierre con coil	2	4.17%
Nit.Ocluder	1	2.08%
Stent	2	4.17%
Total	48	100.00%

Se observa en la **Tabla 16** y **Gráfico 16**, que para cateterismo intervencionista el dispositivo más usado es el Amplatzer alcanzando el 77,08%.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 16

Tratamiento empleado en cateterismo intervencionista



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 17

Tratamiento empleado en cateterismo intervencionista por cardiopatía

		N°	%
Amplatzer	CIA	15	31.25%
	CIA+CIV	1	2.08%
	CIA+PDA	1	2.08%
	CIV	1	2.08%
	PDA	19	39.58%
Valvuloplastía con balón	Estenosis aortica	1	2.08%
	Estenosis pulmonar	2	4.17%
Angioplastía con balón	Coartación aortica	1	2.08%
	Atresia pulmonar	1	2.08%
	TGV y CoAo	1	2.08%
Cierre con coil	PDA	2	4.17%
Stent	Coartación aorta	2	4.17%
Nit. Ocludder	PDA	1	2.08%
Total		48	100.00%

En la **Tabla 17**, se observa que las cardiopatías más tratadas con Amplatzer son PDA(39,58%) y CIA (31,25%), así mismo se observa que los PDA son tratados también con Coil y NitOcludder, mientras que la los Stent fueron empleados en Coartación de Aorta.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Tabla 18
Resultado del tratamiento con cateterismo intervencionista según
cardiopatía

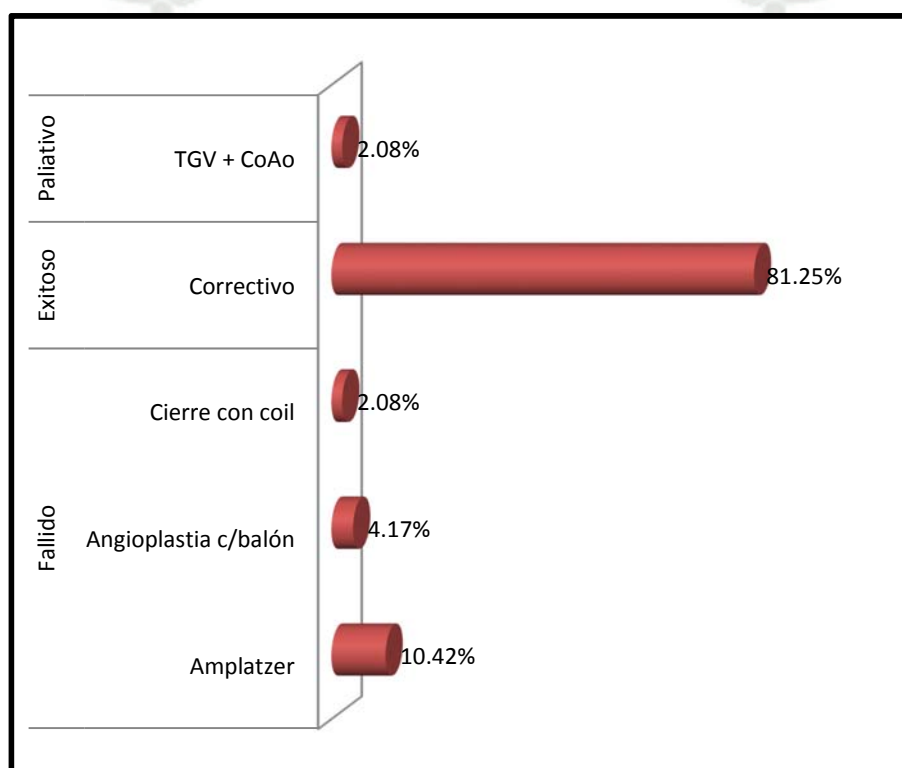
			N°	%
Fallido	Amplatzer	CIA	3	6.25%
		PDA	2	4.17%
	Angioplastia c/balón	Coartación aorta	1	2.08%
		Atresia Pulmonar	1	2.08%
	Cierre con coil	PDA	1	2.08%
Paliativo	Angioplastia c/balón	TGV	1	2.08%
Exitoso			39	81.25%
TOTAL			48	100.00%

En la **Tabla 18** y **Gráfico 17**, se observa que el procedimiento de cateterismo intervencionista es exitoso en 81,25% casos, y fallido en 16,67% de casos predominantemente con el tipo Amplatzer, el cual fallo en 3 casos de CIA que constituyen el 6,25% de casos tratados con Intervencionismo.

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS
TRATADOS EN EL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS A.
SEGUÍN ESCOBEDO, 2009-2011**

Gráfico 17

**Resultado del tratamiento con cateterismo intervencionista según
cardiopatía**





DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

El presente estudio tuvo como objetivo describir las características clínicas y el manejo de las Cardiopatías Congénitas en niños tratados en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Carlos A. Segura Escobedo, durante el periodo 2009-2011. Se realizó la presente investigación debido a la alta incidencia actual de malformaciones cardíacas congénitas, y además porque aunque existen estudios de tratamiento de malformaciones cardíacas en otros hospitales del país, no existe ningún reporte del manejo de las cardiopatías congénitas en la Región de Arequipa, por lo tanto se necesita tener estadísticas sobre el tratamiento que reciben los pacientes, pretende demostrar también que con la actual tecnología no solo contamos con tratamiento quirúrgico si no con tratamiento mínimamente invasivo como el cateterismo, por lo que motiva realizar un estudio en ambos estilos de tratamiento. Para tal fin se realizó una revisión documentaria de los registros de la fundación Cardiosalud y Corazones con Esperanza intervenidos en el HNCASE así como los informes operatorios y ecocardiográficos. Se muestran los resultados mediante estadística descriptiva.

En la **Tabla y Gráfico 1** se observa la frecuencia de niños portadores de cardiopatías congénitas al momento del tratamiento en el periodo de estudio; se puede apreciar que de los 93 casos que cumplieron los criterios de selección, la proporción respecto al número de pacientes tratados es igual durante los tres años de estudio

Se observa en la **Tabla 2 y Gráfico 2**, que las cardiopatías congénitas según su clasificación principal se presentó con mayor frecuencia para las cardiopatías congénitas acianóticas que para las cardiopatías congénitas cianóticas, 82,80% y 17,20% respectivamente, dato que coincide con el estudio de Alpaca Cano C. (14) y Cervera Farfán J.(16).

En la **Tabla 3 y Gráfico 3**, se observó que los síntomas más frecuentemente encontrados entre los pacientes con cardiopatías tratados en el periodo de estudio fueron principalmente, la disnea en 19,35% que en su mayoría estaba asociada al esfuerzo durante sus actividades diarias en comparación a los niños de su misma edad, así también se encontró que la madres referían en el relato de la enfermedad la pobre ganancia de peso (15,05%), pero no se encontraron datos para corroborar alteraciones pondoestaturales. Se encontró cianosis en 11,84% la mayoría la refieren como cianosis perioral, porcentaje similar al hallado por Cervera Farfán J. (16), quién encontró 16,8% de cianosis en su población de estudio. Se encontraron pacientes con más de 1 síntoma y/o signo. Se encontró también un 11,83% de la población que manifestaron ser asintomáticas.

En la **Tabla 4 y Gráfico 4**, se consignan los signos hallados en el examen físico, predominó el soplo cardiaco (65,59%). El soplo cardiaco también fue el signo más frecuentemente hallado por Cervera Farfán J.(16) en su periodo de estudio con 80,8% del total de pacientes.

La **Tabla 5 y Gráfico 5** muestran las cardiopatías congénitas tratadas según su clasificación principal, donde predominaron las cardiopatías no cianotizantes (82,80%), y las cardiopatías cianóticas representan el 17,20% de los casos. Hallazgo similar presenta el estudio de Alpaca Cano C. (14), quién halló 12,93% de cardiopatías cianotizantes. Entre las cardiopatías acianóticas las más frecuentes son las que tienen shunt de izquierda a derecha que representa el 70,04% del total de pacientes, mientras que las cardiopatías acianóticas con obstrucción de flujo representan 10,75% del total de casos.

Entre las cardiopatías cianotizantes, la más frecuente fue la tetralogía de Fallot (9,68 % del total), observados en la **Tabla 6 y Gráfico 6**, dato que concuerda también con la investigación de Alpaca Cano C. (14) quien halló en su estudio la tetralogía de Fallot como la cardiopatía cianotizante más frecuente

(5,56%); dentro de las cardiopatías congénitas no cianotizantes, predominaron la comunicación interauricular (24,73%) y el ductus arterioso persistente en la misma proporción (24,73%), y la comunicación interventricular (17,02%) principalmente. En la bibliografía (3, 24, 27), se evidencia que la cardiopatía acianótica más frecuente en presentación es el CIV, en este estudio se está evaluando la frecuencia de las cardiopatías al momento del tratamiento, quizás se podría explicar que la mayor frecuencia de cardiopatías acianóticas son el PCA y CIA pues en los casos de CIV se ha descrito que hasta el 90% de ellos se cierra antes de los 2 años. (24)

En la **Tabla 7 y Gráfico 7**, se observa la distribución de cardiopatías acianóticas, las más frecuentes en presentación al momento del tratamiento son las que presentan shunt izquierda a derecha y en menor cantidad las que se caracterizan por obstrucción de flujo (87,01% y 12,99% respectivamente), lo cual coincide con frecuencia de presentación al nacimiento como se menciona en la bibliografía (25, 26). Entre las cardiopatías con shunt izquierda a derecha las más frecuentes en presentación con CIA y PDA cada una con 29,87% del total de cardiopatías congénitas acianóticas, seguidas del CIV que se presentó con 20,75% del total de acianóticas. Por otro lado la coartación de la aorta es la más frecuente dentro de las cardiopatías acianóticas con obstrucción de flujo presentando una proporción de 6,49% del total de cardiopatías acianóticas, seguida de la estenosis pulmonar (2,15%) y aorta bicúspide. Está reportado que la estenosis pulmonar tiene una prevalencia del 8-12% de todas la cardiopatías congénitas (6), quizás esto se podría explicar porque sin cirugía, el pronóstico es malo a corto plazo como se menciona en el estudio de Olórtegui (24).

La distribución de los pacientes según edad y sexo se muestra en la **Tabla 8 y Gráfico 8**. Hubo discretamente más mujeres que varones (55,91% versus 44,09%), con edades que en 34,41% de casos estuvo entre uno y tres años, con edad promedio de 4,33 años para varones y 3,78 años para mujeres. Cervera Farfán (16) y Carisimo y Cols. (21) encontraron también que la presentación de cardiopatías era algo más frecuente en mujeres que en varones.

En las **Tablas 9 – 10 y Gráficos 9-10**, se puede observar la distribución de las cardiopatías de acuerdo a sexo, edad y tipo de cardiopatía, se puede observar que tanto para varones como para mujeres la edad más frecuente de tratamiento es entre los 1 y 3 años (31,71% y 36,54% respectivamente), a diferencia de los varones en las mujeres se observa que también hay una importante proporción entre los 4 a 6 años (21,15% del total de mujeres). Se puede ver comparativamente que los varones presentan mayor porcentaje de cardiopatías congénitas cianóticas con 19,51% del total de varones, mientras que entre las mujeres se presenta en 15,38%.

En cuanto a la relación de las cardiopatías congénitas con los síndromes congénitos, la **Tabla 11 y gráfico 11**, muestran que de las cardiopatías congénitas asociadas a algún síndrome sugerente de cromosomopatía la más frecuente es el síndrome de Down, el cual en este estudio se encontró asociado al 10,75% del total de casos distribuyéndose de la siguiente manera en 3,23% de casos asociado a persistencia de ductus arterioso (PDA) y en la misma proporción asociado a comunicación interventricular (CIV), en 2,15% de casos asociado a comunicación interauricular (CIA) y en 1,08% asociado a tetralogía de Fallot al igual que a la asociación de CIA y CIV; otro síndrome asociado hallado es el síndrome diGeorge se encontró en solo 1,08% del total de casos asociado a tetralogía de Fallot. Se reporta que la tetralogía de Fallot frecuentemente se asocia al síndrome de DiGeorge y a la trisomía 21 (5, 11). En total, el 11,83% de cardiopatías se asociaron con algún síndrome cromosómico congénito, siendo el más frecuente el Síndrome de Down dato que concuerda con el estudio de Cervera Farfán J. (16) quien encontró 20% de asociación con síndrome de Down y con el estudio de Benavides Lara (19) quien encontró que las cardiopatías congénitas se encontraban asociadas en 11,2% a cromosomopatías. El 88,17% de cardiopatías congénitas se presentaron de forma aislada.

En la **Tabla y Gráfico 12** se aprecia el tipo de intervención realizada en los niños con cardiopatías congénitas; en 48,39% de casos se realizó cirugía abierta, y en 51,61% cateterismo intervencionista.

En relación a los procedimientos de cirugía abierta para el tratamiento de las cardiopatías, la **Tabla y Gráfico 13** muestran los tipos de cardiopatías tratados; las operaciones se realizaron en CIV en 33,33%, en CIA en 17,78% , y tetralogía de Fallot en 20,00% y en menor proporción otras patologías como la coartación de la aorta (4,44%) entre otras. La mayor cantidad de CIV tratados por cirugía a cielo abierto se justifica porque esta patología es mayormente tratada de esta manera, pues la corrección mediante cateterismo intervencionista es más dificultosa, por riesgo de lesión de estructuras vecinas (6) y con menos índice de éxito; algunos de los CIA tratados por cirugía fueron aquellos que no pudieron ser tratados mediante intervencionismo. Puede haber un cierre espontáneo de las CIA si son inferiores a 8 mm, con una tasa de cierre que puede llegar al 70-80% antes de los 18 meses. Si son más grandes o persisten después de los 18 meses, difícilmente se cierran(6)

La **Tabla y Gráfico 14** muestran el resultado del tratamiento quirúrgico según el tipo de cardiopatía. El 84,09% de cirugías tuvieron resultados exitosos siendo estas correctivas, se menciona en la bibliografía (3) que la evolución posquirúrgica de estos niños suele ser excelente (supervivencia 87% a 25 años). Se encontró también en el presente estudio que en 6,82% fueron cirugías paliativas donde se produjo una disminución de los trastornos funcionales, pero no su reparación completa. De estos casos con resultado no exitoso predominó la tetralogía de Fallot entre otras como la coartación de la aorta o la doble salida de ventrículo derecho. También se tiene un 6,82% de pacientes fallecidos en el postoperatorio en casos de tetralogía de Fallot, ventrículo único y CIA+CIV. Además se encontró un caso de CIV, que durante la pre inducción anestésica presentó taquiarritmias, por lo cual no se realizó la intervención constituye el 2,27% del total de intervenciones quirúrgicas el cual ha sido catalogado como frustró.

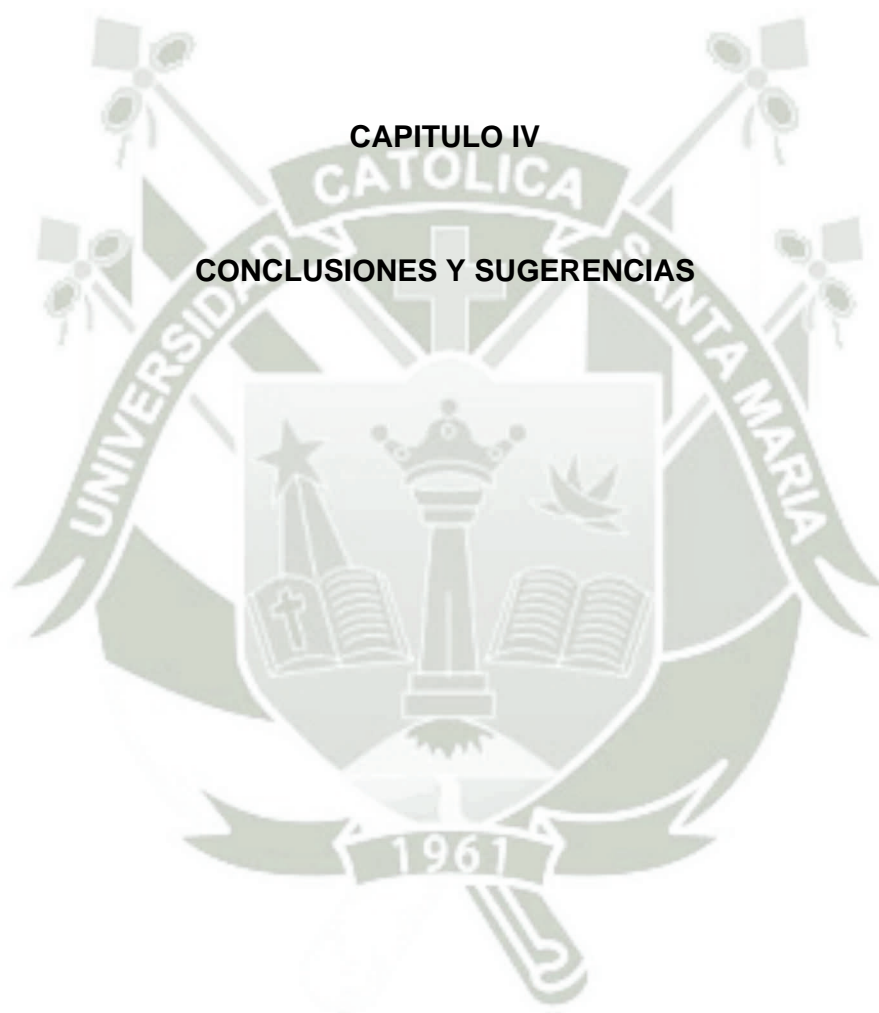
Entre los casos tratados con cateterismo intervencionista (**Tabla y Gráfico 15**) se realizó mayormente el cierre de ductus aórtico persistente (DAP) (45,83%), seguido del cierre de la comunicación interauricular (CIA) (31,23%), se realizó también el tratamiento de la coartación de aorta (CoAo) mediante dilatación en 6,25% de los casos y dilatación de Estenosis Pulmonar en 4,17% y la intervención de otras patologías en menor proporción. Se intervino un caso de transposición de grandes vasos (TGV) con CoAo donde se realizó la dilatación de la coartación como tratamiento paliativo. Aunque es muy poco frecuente se realizó el cierre de CIV mediante cateterismo, solo se encontró un caso que constituye el 2,08% de casos, pues el cierre con dispositivo por cateterismo es controvertido, ya que la principal limitación es la posibilidad de lesión de las estructuras próximas, como las válvulas AV, sigmoideas y el nodo AV.(6)

El tipo de tratamiento realizado mediante la modalidad de cateterismo intervencionista se muestra en la **Tabla y Gráfico 16**. Se empleó oclusores tipo Amplatzer en 77,08% de casos, otro tipo es el Coil el cual se empleó en 4,17% de casos y el Nit Ocluder que fue utilizado en 2,08% de casos, además se realizaron dilataciones con balón para angioplastía y valvuloplastía en 12,50% del total de casos y dispositivos tipo Stent en 4,17% de casos. El dispositivo más usado en la actualidad es el Amplatzer, que consta de un doble disco de nitinol y dacrón unido por un disco central.(6)

En la **Tabla 17** se muestra el tipo de tratamiento empleado de acuerdo a las cardiopatías. Se encontró así que dentro del tratamiento con Amplatzer la patología más tratada es el ductus arterioso persistente (DAP) con un 39,58% del total de casos y sigue en frecuencia la CIA con 31,25% del total; así mismo se observa que mediante la valvuloplastía con balón se trataron las cardiopatías acianóticas con obstrucción del flujo como la estenosis aortica (EAo) (2,08%) y la estenosis pulmonar (EPu) (4,17%), en este último caso el cateterismo se

reserva sólo para los casos en que está indicada la dilatación cuando el gradiente pico por Doppler sea superior a 60 mmHg. (valvuloplastía) (6). Así mismo se realizó angioplastia con balón en los casos de coartación aórtica (CoAo), atresia pulmonar y un caso de transposición de grandes vasos (TGV) donde se realizó la angioplastia en la coartación aortica acompañante como tratamiento paliativo, los dispositivos tipo Coil fueron utilizados en su totalidad en la PDA con 4,17% del total de casos; el dispositivo tipo Stent fueron empleados en las CoAo lo cual representa el 4,17% del total de casos. En los DAP los Coils se colocan en ductus pequeños (< 4 mm) y los Amplatzer en los de > 4 mm. (6)

El resultado del tratamiento con el cateterismo intervencionista se muestra en la **Tabla 18y Gráfico 17**. El 81,25% de procedimientos fueron exitosos, se encontraron un 16,67% de fallas, que ocurrieron en 10,42% de casos al hacer uso de ocluidores tipo Amplatzer en la corrección de DAP y CIA, además de un 2,08% de procedimiento paliativo en la transposición de grandes vasos al reparar la Coartación de Aorta que acompañaba el defecto. Las ventajas de este método respecto a la cirugía son: que no precisa esternotomía, evita la circulación extracorpórea y reduce el tiempo de hospitalización y de interrupción de la actividad del niño. (6)



CONCLUSIONES

- Primera.** Las malformaciones congénitas cardíacas tratadas en niños en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo 2009-2011 se presentaron casi en la misma proporción en mujeres que en varones, con edad entre uno y tres años, y con 11,83% de asociación a enfermedades cromosomiales como el síndrome de Down.
- Segunda.** En la evaluación clínica el síntoma más frecuentemente presentado es la disnea y el hallazgo clínico más frecuente es el soplo cardíaco.
- Tercera.** Las principales cardiopatías congénitas en niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo 2009-2011 fueron no cianotizantes, principalmente la comunicación interauricular (CIA), el ductus arterioso persistente (DAP) y la comunicación interventricular (CIV), seguidas de las cardiopatías cianotizantes como la tetralogía de Fallot (TdF).
- Cuarta.-** Los tratamientos realizados en la reparación de las malformaciones congénitas cardíacas en los niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo de estudio fueron la cirugía abierta y el cateterismo intervencionista en casi igual proporción.
- Quinta.-** El resultado a corto plazo de las intervenciones realizadas en malformaciones congénitas cardíacas en los niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo de estudio fue mejor para la cirugía abierta, con una tasa de éxito de 84,09% comparado con 81,25% para el cateterismo.

SUGERENCIAS

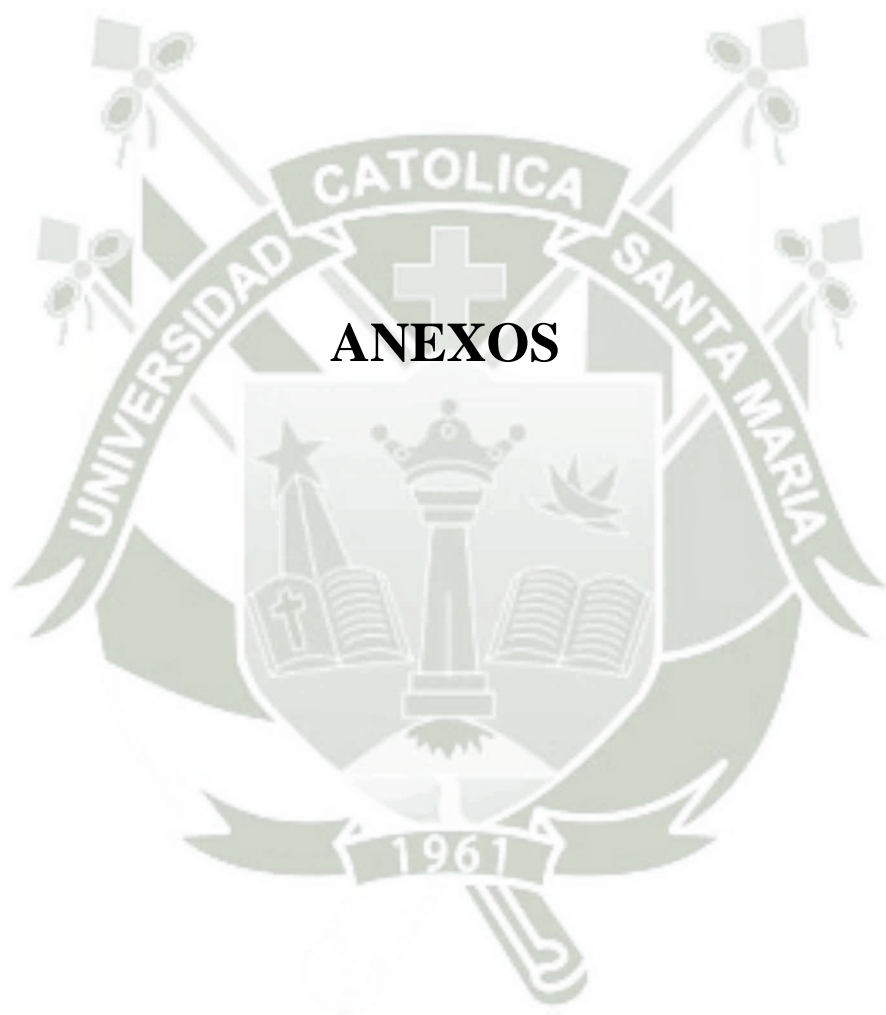
- 1) Realizar investigaciones clínicas del tema, para valorar la causa, incidencia y prevalencia de las cardiopatías congénitas desde el nacimiento, y evaluar también las tendencias epidemiológicas de las mismas.
- 2) Incentivar la formación de más especialistas en Cardiología Intervencionista y mejorar la calidad en el desarrollo de técnicas mínimamente invasivas para el tratamiento de defectos congénitos cardiacos.
- 3) Se sugiere la mejor realización de Historias Clínicas así como la creación y mantenimiento de una base de datos de los pacientes con cardiopatías congénitas tratados en el Servicio de Cardiología, para poder analizar los resultados a mediano y largo plazo.
- 4) Implementar de mejor manera las unidades de neonatología con equipos de imagenología como ecógrafos y ecocardiografos, para así poder realizar detección más temprana de cardiopatías congénitas y otras malformaciones congénitas.
- 5) Promover la creación de un servicio de cardiología pediátrica, con sub especialistas clínicos, intervencionistas y quirúrgicos idóneos para el tratamiento de estas patologías.
- 6) Continuar con la realización de campañas de cirugía cardiaca e intervencionismo, para que se vean beneficiados más pacientes hasta que se cuente con un servicio propio de Cardiopediatría en la región. De esta manera se puedan beneficiar los profesionales que colaboran en estas campañas aprendiendo nuevas y modernas técnicas.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Villagrá F. Cardiopatías congénitas. ¿Qué son?. Disponible en: http://www.cardiopatiascongenitas.net/pinta_htmlbd_n_quesoncc.htm
- 2) Crawford M (Ed). Current Diagnosis & Treatment: Cardiology, Third Edition. Chapter 28. Congenital Heart Disease in Adults. The McGraw-Hill Companies, Inc. 2009
- 3) Loscalzo J. HARRISON'S Cardiovascular Medicine. The McGraw-Hill Companies, Inc. 2010
- 4) Flórez Cabeza M. Capítulo XV. cardiopatías congénitas. Cardiopatías congénitas en niños. En: Charria García D (Ed.). Texto de Cardiología. Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. 1ra. Edición. 2007. pp 1261-1264
- 5) Navarro-López F. Capítulo 73. Cardiopatías congénitas. En: : Ferreras, Rozman (Eds). Medicina Interna, 14va edición. Versión electrónica.
- 6) Perich Durán R. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatr Integral* 2008;XII(8):807-818
- 7) López Díaz L. Evaluación ecocardiográfica de origen anómalo de una rama arterial pulmonar desde la porción ascendente de la aorta (hemitruncus). *Av. cardiol* 2011;31(3):260-264.
- 8) Medrano López C, Guía Torrent J, Rueda Núñez F, Moruno Tirado A. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *RevEspCardiol*. 2009;62(Supl 1):39-52
- 9) García-Guereta L, Benito F, Portela F, Caffarena J. Novedades en cardiología pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto y cirugía cardiaca de cardiopatías congénitas. *RevEspCardiol*. 2010;63(Supl 1):29-39
- 10) Dimpna Albert, Del Cerro M, Carrasco J, Portela F. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: técnicas de imagen, hipertensión arterial pulmonar, tratamientos híbridos y quirúrgicos. *RevEspCardiol*. 2011;64(Supl 1):59-65

- 11) Subirana M, Oliver J, Sáez J, Zunzunegui J. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: del feto al adulto. *RevEspCardiol*. 2012;65(Supl 1):50-58
- 12) Huber J, Catarino V, Dos Santos T, Da Fontoura L, Cerveira A y cols. Cardiopatías Congénitas en un Servicio de Referencia: Evolución Clínica y Enfermedades Asociadas. *ArqBrasCardiol* 2010; 94(3) : 316-321
- 13) Scardi S, D'Agata B, Giansante C. Praticaclinica: l'anomalia di Ebstein. *G ItalCardiol* 2009; 10 (8): 509-515
- 14) Alpaca Cano C. Aspectos clínicos y epidemiológicos de las cardiopatías hospitalizadas en el Departamento de Pediatría: Servicios de Pediatría y Neonatología Hospital Honorio Delgado Arequipa, 2006-2007. Tesis presentada para optar el título de segunda especialidad en Pediatría. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2008.
- 15) Quispe Mamani R. Incidencia y factores de riesgo de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año de edad. Hospital Regional Honorio Delgado Espinoza de Arequipa, Enero 2004 a Diciembre 2006. Tesis presentada para optar el título de segunda especialidad en Cardiología. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2008.
- 16) Cervera Farfán J. Frecuencia, factores de riesgo y aspectos clínicos de las cardiopatías congénitas diagnosticadas en la población de 0-1 año de edad, HNCASE Essalud, Febrero 2005 a Enero 2006. Tesis presentada para optar el grado académico de Bachiller en Medicina. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2006.
- 17) Mariño Vigo C, Salinas Mondragón C, Lapoint Montes M. Tratamiento intervencionista en el neonato y lactante con cardiopatía congénita. *Diagnóstico (Perú)* abr.-jun. 2011;50(2):63-68.
- 18) Mendoza Cruz M, Ochoa Roca T, Ramírez Ramos A, Hechavarría Barzaga K, González Cuello R. Factores relacionados a cardiopatías congénitas en menores de 18 años de la Policlínica René

- Ávila Reyes. Correo Científico Médico de Holguín 2011; 15(3). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no153/no153ori05.htm>
- 19)** Benavides-Lara A, Faerron J, Umaña L, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. RevPanam Salud Publica 2011; 30(1): 31-38
- 20)** Valderrama P, Hernández I. Concordancia entre ecocardiografía prenatal y posnatal en pacientes con cardiopatías congénitas: Hospital de Niños Dr. Roberto Del Río. RevChilObstetGinecol 2010; 75(4): 234 - 239
- 21)** Carísimo M, Szwako R, Garay N y cols. Cardiopatías congénitas, resultados del manejo perioperatorio en 18 meses. Experiencia en el Departamento de Cardiocirugía Centro Materno Infantil. UNA. RevChilPediatr 2011; 82 (4): 358-359
- 22)** Ratti C, Grassi L, Brongo L, Bompani B. Prevalenza di cardiopatie congenite in un ospedale periferico. RecentProgMed 2011; 102: 479-481
- 23)** Joaquin Navarro M. Evaluación del Niño con Cardiopatía Congénita. V Jornada de Educación Médica Continua. http://www.cmqqbb.com/eval_nino_cc_card_%20cong_ciano_y_nociano_y_obst.pdf
- 24)** Adriel Olórtogui, Manuel Adrianzén. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. An Fac Med Lima 2007; 68
- 25)** J. Meneghello R., E. Fanta N., E. Paris., T. F. Puga, Pediatría Meneghello, Quinta Edición, Capítulo 227, 228, 229., Editorial Medica Panamericana 1997 S
- 26)** Kliegman, Behrman, Jenson, Stanton, Nelson Tratado de Pediatría, 18° Edición, Capítulo 425. Editorial Elsevier España, 2009 S
- 27)** Salguero Bodes, Rafael. Manual CTO de Medicina y Cirugía, 8° Edición, Tomo Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Capítulo 29, CTO Editorial, 2011 S



Anexo 1: Ficha de recolección de datos

Nº de Ficha: _____

Iniciales: _____ Edad: _____ años _____ meses

Sexo: Varón Mujer

Manifestaciones clínicas:

Clínicas: Cianosis Dísnea Edemas Soplo

Auxiliares: Pobre ganancia de peso Cardiomegalia Bloqueo

Hipertensión arterial Hipertensión pulmonar

Otra _____

Antecedente:

Cromosomopatía: SI NO

Especificar: _____

Tipo de malformación:

CIA CIV PCA CoAo TGV

Tetralogía de Fallot Enf. De Ebstein

Otros. _____

Intervención:

Cirugía Cardíaca

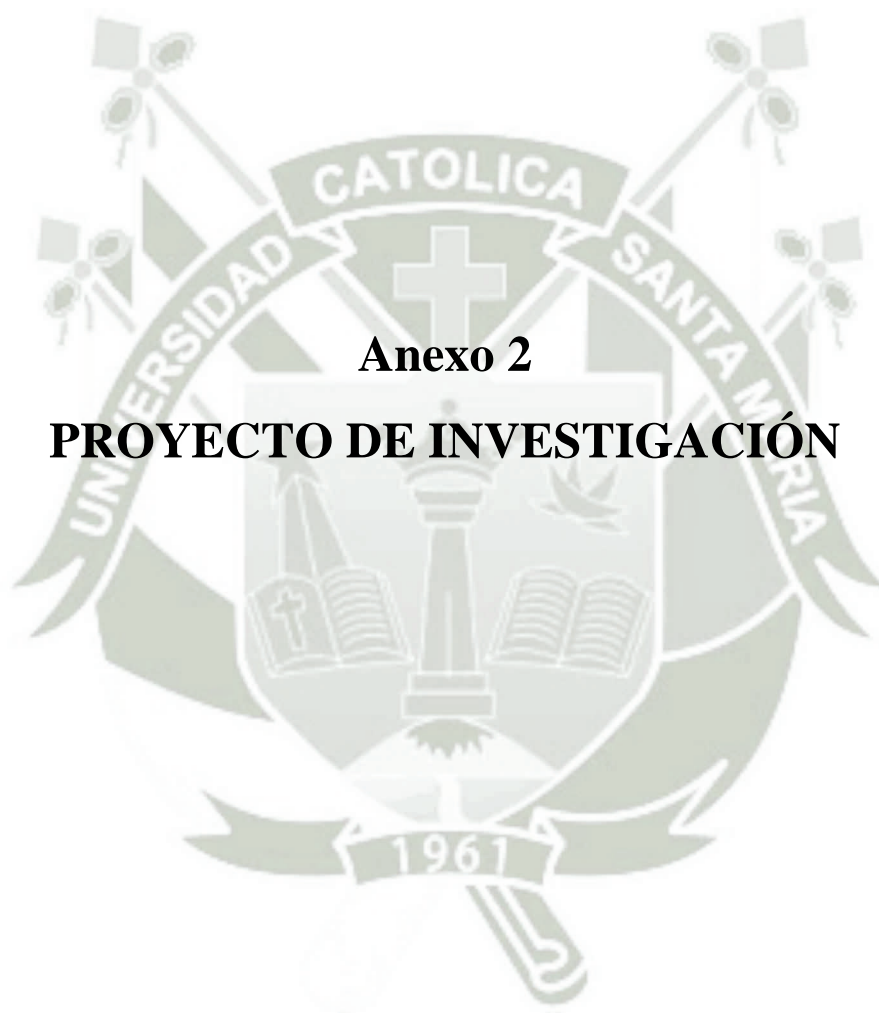
Cateterismo

Resultado:

Resuelto Parcialmente Resuelto No Resuelto

Observaciones:

.....
.....



Universidad Católica de Santa María

“IN SCIENTIA ET FIDE ERIT FORTITUDO NOSTRA”

Facultad de Medicina Humana

Programa Profesional de Medicina Humana



**“Características clínicas y manejo de las Cardiopatías
Congénitas en Niños tratados en el Servicio de Cardiología
del Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo, 2009-
2011”**

Autora:

OLGA VERÓNICA VALVERDE NISIAMA

Proyecto de Investigación para optar el Título Profesional de
Médico Cirujano

**Arequipa - Perú
2013**

I. PREÁMBULO

Las cardiopatías congénitas son lesiones anatómicas que afectan a uno o varios componentes del corazón; como son las cavidades cardíacas, los tabiques, las válvulas o tractos de salida de las arterias (1).

Las cardiopatías congénitas son poco frecuentes, con una incidencia aproximada de 8 de cada 1000 recién nacidos (1). Una cardiopatía congénita no diagnosticada, ni tratada constituye un serio problema, que puede agravarse rápidamente pudiendo ser grave en pocas horas o días en recién nacidos, pero puede permitir la supervivencia incluso hasta la adultez, menoscabando la calidad de vida del paciente afectado.

Existen más de 50 tipos diferentes de malformaciones cardíacas congénitas; y con mucha frecuencia se combinan varias malformaciones en un mismo niño, lo que hace difícil darles un nombre a todas ellas en conjunto, aunque ciertas cardiopatías complejas que engloban varias anomalías, tienen nombre propio como la Tetralogía de Fallot.

En la actualidad la detección temprana de las cardiopatías en los primeros días o semanas del nacimiento, permite proporcionar el tratamiento médico o quirúrgico adecuado. Es posible corregir la mayoría de cardiopatías congénitas de manera definitiva o casi definitiva, permitiendo una vida normal (2).

Durante la etapa de los estudios de pregrado tuve la oportunidad de participar en campañas del Instituto de Especialidades Cardiológicas "CardioSalud" y de la Fundación Corazones con Esperanza, que reúne a médicos nacionales y extranjeros que desinteresadamente intervienen a niños e incluso adultos de bajos recursos para restablecer la anatomía y la fisiología cardíaca de corazones con malformaciones cardíacas, lo que hizo surgir el interés por realizar el presente estudio, cuyos resultados permitirán identificar las principales malformaciones y como se ha llevado el manejo de estas así mismo servirá para diseñar estrategias para el diagnóstico temprano y manejo de las cardiopatías con lo cual se podrá evitar el deterioro de los pacientes por cardiopatías no resueltas.

II. PLANTEAMIENTO TEÓRICO

1. Problema de investigación

1.1. Enunciado del Problema

“Características clínicas y manejo de las Cardiopatías Congénitas en Niños tratados en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo, 2009-2011”

1.2. Descripción del Problema

a) Área del conocimiento

- Área general: Ciencias de la Salud
- Área específica: Medicina Humana
- Especialidad: Cardiología
- Línea: Malformaciones congénitas cardiacas

b) Análisis de Variables

Variable	Indicador	Valores o categorías	Tipo de variable
Edad	Según Historia Clínica	Años	Numérica de razón
Sexo	Caracteres sexuales secundarios	Masculino o femenino	Categórica Nominal
Manifestaciones clínicas	Según Historia clínica	Soplo, Pobre ganancia de peso, hipertensión, cianosis, disnea, etc.	Categórica nominal
Antecedente de cromosomopatía (Síndrome de Down y otras)	Según Historia Clínica	Presente Ausente	Categórica nominal
Tipo de malformación	Diagnóstico clínico y ecocardiográfico	Comunicación interauricular, comunicación interventricular, persistencia de conducto arterioso, estenosis aórtica, tetralogía de Fallo, etc.	Categórica nominal
Intervención realizada	Corrección realizada	Cirugía cardiaca Cateterismo cardiaco	Categórica nominal
Resultado de la intervención	Evaluación anatómica y funcional	Resuelto Parcialmente resuelto No resuelto	Categórica ordinal

c) Interrogantes básicas

1. ¿Cuáles son las características clínicas de cardiopatías congénitas en niños en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo 2009-2011?
2. ¿Cuáles son las principales cardiopatías congénitas en niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo 2009-2011?
3. ¿Cuáles son las intervenciones realizadas en la reparación de las malformaciones congénitas cardiacas en los niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo de estudio?
4. ¿Cuál es el resultado inmediato de la intervención realizada en las malformaciones congénitas cardiacas en los niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo de estudio?

d) **Tipo de investigación:** Se trata de un estudio documental.

e) **Nivel de investigación:** Según Altman se trata de un estudio observacional, retrospectivo y transversal.

Justificación del problema

El presente trabajo va dirigido a describir las características clínicas y manejo de las Cardiopatías Congénitas en Niños tratados en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo, en el periodo 2009-2011; aunque existen estudios de tratamiento de malformaciones cardiacas en otros hospitales, no existen reportes recientes acerca de las cardiopatías congénitas y su manejo en el Hospital CASE de EsSalud, por lo que el estudio es **original**.

Tiene **relevancia científica**, ya que el conocimiento de la embriología, anatomía y fisiología cardiaca permite realizar intervenciones ya sea mediante cirugía cardiaca o mediante cateterismo dirigido a la corrección, que puede objetivarse en los resultados de tratamiento. Tiene **relevancia social**, ya que se beneficia un grupo importante de la población afectado por cardiopatías, que mejora su calidad de vida y su pronóstico a largo plazo. Tiene **relevancia práctica** ya que permitirá conocer las características clínicas y los tipos más frecuentes de malformaciones que permitirán la planificación de estrategias futuras dirigidas a la intervención de las mismas.

El estudio es **contemporáneo** debido a la permanente presencia de malformaciones que afectan al corazón y que pueden ser tratados para restituir la calidad de vida de los afectados.

El estudio es **factible** de realizar debido al diseño retrospectivo y a la existencia de historias clínicas detalladas de pacientes con cardiopatías congénitas en el lugar y periodo de estudio señalados.

Además de satisfacer la **motivación personal** de realizar una investigación en el área de la cardiología y pediatría, lograremos una importante **contribución académica** al campo de la medicina, y por el desarrollo del proyecto en el área de pregrado en medicina, cumplimos con las **políticas de investigación** de la Universidad en esta etapa importante del desarrollo profesional.

2. MARCO CONCEPTUAL

2.1. MALFORMACIONES CONGÉNITAS CARDIACAS: DEFINICIÓN

Se define como cardiopatía congénita a toda anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos. Las cardiopatías congénitas son consecuencia de las alteraciones del desarrollo embrionario del corazón, aproximadamente entre la 3ª y 10ª semana de gestación (1).

2.2. ETIOLOGÍA

Las cardiopatías congénitas pueden ser explicadas en función de modificaciones de las fases normales del desarrollo cardiaco, pero el cómo y el cuándo se producen las cardiopatías no está definido. (25) 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.

Dentro de los de etiología genética, aparte de las cromosomopatías conocidas se han identificado defectos genéticos y moleculares específicos que contribuyen a las malformaciones cardiacas. De tal manera, se han identificado mutaciones de un solo gen en malformaciones cardiacas aisladas, como la estenosis aórtica supra valvular y la coartación aórtica, o asociadas a síndromes malformativos, como: Alagille, Marfan, Noonan o HoltOram. También, síndromes de microdeleciones cromosómicas han sido implicadas en las malformaciones cardiacas, como en el síndrome de DiGeorge, o en el síndrome de Williams-Beuren (1, 2, 27).

Menenghello (25) indica que los defectos cromosómicos están implicados solo en el 5% de las cardiopatías congénitas, mientras que en otros textos indican una variación entre 5 y 10% de asociación

Dentro de las causas ambientales responsables de malformaciones cardiacas, están: 1) las enfermedades maternas, como la diabetes pregestacional, la fenilcetonuria, el lupus eritematoso y la infección por VIH; 2) exposición materna a drogas (alcohol, anfetaminas, hidantoínas y otras); y 3)

exposición a tóxicos, como: disolventes orgánicos, lacas, pinturas, herbicidas, pesticidas y productos de cloración (1, 2, 25).

2.3. INCIDENCIA

Las cardiopatías congénitas son la malformación más frecuente. Representa el 10% de todas las malformaciones congénitas (25). La incidencia oscila entre el 0,8-1,2% (25,27,24). Este rango es amplio y varía dependiendo de los criterios de inclusión; ya que, hay cardiopatías, como la válvula aórtica bicúspide o el prolapso mitral, que no se incluyen en algunos estudios, bajando, por tanto, la incidencia. También, depende de los métodos diagnósticos, ya que actualmente con la ecocardiografía –Doppler-color se identifican muchas cardiopatías congénitas que antes podían pasar desapercibidas, como: la comunicación interventricular (CIV) muscular, la comunicación interauricular (CIA), el ductus y la válvula bicúspide aórtica. Por otro lado, el hecho que muchas cardiopatías congénitas se diagnostiquen actualmente por ecocardiografía fetal en las primeras 22 semanas de gestación, con posibilidad de interrupción del embarazo, hace que esta incidencia se pueda ver afectada en número de RN vivos con cardiopatías congénitas; sin embargo, la incidencia en el feto será la misma.

Las cardiopatías congénitas más frecuentes según los diferentes autores son, por orden de frecuencia: Comunicación Interventricular (CIV), Comunicación Interauricular (CIA), Persistencia de Ductus Aortico (PDA), Estenosis Pulmonar (EP), Coartación Aórtica (CoAo), Tetralogía de Fallot (TdF) y Estenosis Aórtica (EAo). Y después, la Transposición de Grandes Vasos (TGV), el canal atrioventricular y el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (3).

2.4. DETECCIÓN DE UNA CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL RECIEN NACIDO

Actualmente, con la ecocardiografía fetal, se pueden diagnosticar muchas cardiopatías antes del nacimiento, lo que ayuda para poder planificar el nacimiento en un hospital del tercer nivel, cuando se prevé que esta pueda

comportar un riesgo para el RN. Sin embargo, todavía hay cardiopatías que no se diagnostican prenatalmente, esto comporta que sea importante la valoración de varios signos y síntomas en el RN para detectar una cardiopatía en estos primeros meses de vida (1, 4).

Muchas cardiopatías se manifiestan en el periodo neonatal y acaba en la muerte, otras están presentes al nacer pero pasan inadvertidas y solo son encontradas en controles evolutivos. Se estima que el 42% se diagnostica en la primera semana de vida, el 75% en el primer mes de vida, el 95% en los primeros 6 meses de vida y menos del 1% se diagnostica después del primer año de vida (25).

2.4.1. Anamnesis

En primer lugar, como en todo diagnóstico se comenzará con una buena anamnesis tratando de investigar desde el momento de la concepción y hasta el fin de la gestación las posibles causas, infecciones virales, ingesta de medicamentos, exposición a radiaciones ionizantes, consumo de alcohol, tabaco etc. es importante la anamnesis de las enfermedades maternas (diabetes, drogas, tóxicos), antecedentes de cardiopatías congénitas o de otras anomalías cardíacas familiares y antecedentes obstétricos (si se ha efectuado ecocardiografía fetal, sufrimiento fetal, infecciones)(4). Los antecedentes genéticos autosómicos dominantes o recesivos familiares. Entre el 25-40 % de los portadores de cardiopatías congénitas, presentan alguna otra malformación en algún otro sistema. Un matrimonio que tiene un primer hijo con cardiopatías congénitas tiene una probabilidad aproximada de un 3 % que un segundo hijo nazca con defecto cardíaco. Un padre o una madre portadora de cardiopatías congénitas tienen una probabilidad entre 2 y 10 % que su hijo nazca con una cardiopatías congénitas(23,25).

También hay que valorar el momento de aparición de los síntomas o signos. La taquipnea suele ser frecuente en muchas cardiopatías, la forma de alimentarse, si rechaza el alimento, si suda con las tomas, si gana peso (4,23).

2.4.2. Exploración

La Clínica es crucial para descubrir precozmente signos orientadores al diagnóstico de algunas cardiopatías congénitas. Desde la observación de la coloración de la piel y las mucosas, La inspección del precordial, la palpación de los pulsos periféricos, la auscultación cardiaca, la toma de la presión arterial aun en los bebes más pequeños serán elementos simples que nos orientaran a descubrir diferentes cardiopatías.(23)

El signo más alarmante y que no pasa desapercibido es la presencia de cianosis, el niño tiene la piel y las uñas azuladas, esta morado al reposo o incrementa cuando llora, se lo baña o succiona el seno.

Si el pequeño presenta dificultad en su crecimiento, es difícil de hacerlo engordar se cansa a los moderados esfuerzos. Tiene dolor al pecho, se desmayó en un fuerte ejercicio, tiene palpitaciones son algunas de las manifestaciones que son expresadas por los padres. (23,4)

Soplo Cardiaco:

Este signo es encontrado como hecho frecuente en niños y representa el principal motivo de la consulta en cardiología pediátrica. Es por este motivo que es importante poner énfasis en su definición, en su caracterización, gradación para distinguir su significado y gravedad. Es posible escuchar un soplo hasta en uno de cuatro niños en edad preescolar. Una gran parte de estos ocurren en niños con corazón sano.

El “Soplo” cardiaco es un ruido producido por la turbulencia de la sangre al pasar por el corazón y las arterias.

El “Soplo Funcional” es producido por una turbulencia sanguínea no asociado a anomalías cardiacas.

El “Soplo Orgánico” es la expresión de alguna cardiopatía congénita o anomalía estructural de las paredes, vasos o válvulas del corazón

Soplo Funcional: Siempre es suave, es corto, sistólico breve, con Segundo ruido cardiaco (R2 Desdoblado fisiológico o variable). Su intensidad es siempre inferior al grado III/VI y de tonalidad alta, son variables en función de la

posición del paciente, su grado de anemia su actividad física o la presencia de fiebre que incrementan su intensidad.

Soplo Orgánico: Siempre está presente en anomalías estructurales del corazón. Siempre son más fuertes que grado III/VI. Se acompañan de frémito palpable en precordio. Todo soplo diastólico es orgánico, aspirativo se inicia al comienzo de la diástole en las insuficiencias aórtica y pulmonar, Otros son calificados de “Rodadas” diastólicas como en la estrechez de la válvula mitral o tricúspide.

Los soplos continuos también son patológicos sobre todo los que no desaparecen con la posición de la cabeza. Este soplo es característico de la persistencia del ductus arterioso y es auscultable de preferencia en el 2º espacio intercostal izquierdo. También pueden oírse en presencia de fístulas coronarias o en la ventana aorto pulmonar. (23)

Es necesario considerar que en ocasiones la auscultación tiene un valor limitado en el RN, pues pueden haber cardiopatías congénitas sin soplos.

Hay que prestar atención a la frecuencia cardíaca y el ritmo; así, en el RN, los límites normales están entre 80-170/m, y en los dos primeros años oscila de 80-130/m. (4)

Cianosis:

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

Se define como cianosis a la coloración azulada de la piel y mucosas debido a la desaturación del contenido de O₂ en la sangre periférica, Este fenómeno se produce por la mezcla de sangre venosa con la sangre arterial. La mezcla de ambas sangres por un cortocircuito de derecha a izquierda dentro del corazón es la causante de la cianosis. Esta será tanto más intensa cuanto mayor sea la proporción de sangre venosa que contamina a la arterial. O dicho de otra manera habrá más cianosis cuando menos sangre vaya al pulmón y la cantidad de sangre arterial sea menor en el lugar de la mezcla o cortocircuito como sucede

en la Tetralogía de Fallot. La manifestación de la cianosis en la piel y las mucosas no se hace aparente mientras la sangre desaturada no suba de 5 gramos (corresponde a 6.7 volúmenes de sangre desaturada). Se considera patológica una PO_2 inferior a 60 mmHg o una saturación menor al 92% respirando aire ambiental. La cianosis puede presentarse también cuando hay problemas pulmonares como en la hipo Ventilación Alveolar y el desbalance Ventilación/Perfusión capilar. En estas dos situaciones frecuentes en un recién nacido, puede presentarse cianosis. Su diferenciación se hace de una manera muy simple: Al administrar O_2 puro en estas dos situaciones la cianosis desaparece porque la arterial periférica sube a más de 250 mmHg y en ningún caso en el cortocircuito intracardiaco cuya PaO_2 no sube nunca más de 150 mmHg. (23,4)

Otros:

Es importante la palpación de los pulsos periféricos simultáneamente, para descartar una CoAo. En el RN y lactante, es más fácil palpar los axilares que los radiales y en ocasiones, se palpan mejor los pedios que los femorales. La palpación torácica de un frémito es indicativa de cardiopatía. (4)

Una hepatomegalia superior a 3 cm probablemente sea secundaria a insuficiencia cardiaca congestiva (ICC). Una frecuencia respiratoria por encima de 60/m debe ponernos en alerta para descartar cardiopatías congénitas (4).

El diagnóstico se basará principalmente en la ecocardiografía-Doppler, que se hará siempre que haya la sospecha. El ECG nos puede orientar en algunas cardiopatías y cuando se sospeche arritmia. La Rx de tórax será útil para valorar el tamaño cardiaco, el flujo pulmonar y el arco aórtico (4).

2.5. PRINCIPALES CARDIOPATÍAS CONGENITAS

Las cardiopatías congénitas más frecuentes se pueden dividir en tres grupos (5, 6, 27):

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

2.5.1. CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITO IZQUIERDA-DERECHA

- **Fisiopatología**

Cuando hay una conexión anormal entre la circulación sistémica y pulmonar, hay un aumento del volumen de sangre desde el lado izquierdo (sistémico) al derecho (pulmonar). Estas conexiones pueden ser por defectos intracardíacos, como la CIV o la CIA, o conexiones vasculares, como el ductus o las fístulas arterio-venosas.

La cantidad de flujo que pasa a la circulación pulmonar se puede valorar midiendo el gasto sistémico (QS) y el gasto pulmonar (QP); de tal manera que, una relación QP/QS 1:1 es normal, mientras que cuando hay un cortocircuito izquierda-derecha la relación puede ser 2:1, lo que indicaría que el flujo pulmonar es el doble que el sistémico. Este aumento del flujo pulmonar es el causante de la mayoría de síntomas que presentan los lactantes. (27)

Los cambios fisiopatológicos que se producen cuando hay un cortocircuito dependen del tamaño de la comunicación, la localización y también de la resistencia al flujo en el lugar de la comunicación. Como las resistencias vasculares pulmonares al nacer son elevadas, el cortocircuito izquierda derechas es mínimo y será cuando estas bajan en las primeras semanas de vida, cuando se ponga de manifiesto el cortocircuito y aparezcan los síntomas (5).

- **Manifestaciones clínicas**

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

También, presentan taquicardia y sudoración, debido al aumento de catecolaminas circulantes, y poca ganancia ponderal debido a la dificultad respiratoria combinada con insuficiente ingesta, asociada al aumento del consumo calórico y demandas de oxígeno del miocardio. Los signos más específicos de IC son la taquipnea > 50/m, el ritmo de galope, la hepatomegalia y las dificultades de alimentación (6).

- a) Comunicación interventricular (CIV)**

Es un defecto a nivel del septo interventricular que comunica el ventrículo izquierdo (VI) con el ventrículo derecho (VD). La CIV aislada corresponde a un 25% de todas las cardiopatías congénitas. También, se puede dar asociada a otras cardiopatías congénitas, como: tetralogía de Fallot, canal atrioventricular, transposición de grandes arterias, ductus arterioso persistente (5).

- Clasificación y clínica**

Las clasificamos según su localización y también según su tamaño, y según estas características hay una gran variedad de manifestaciones.

Según su localización pueden ser:

- A. CIV membranosa (o paramembranosa o subaórtica)** Es la más frecuente de las CIV (75%) y se localiza debajo de la válvula aórtica y detrás de la valva septal de la tricúspide, a menudo se extiende hacia el septo de entrada.

- B. CIV supracristal (del septo de salida). Es una CIV superior y anterior, localizada inmediatamente debajo de las válvulas de ambos troncos arteriales. Corresponde a un 5-7% de las CIV y no suele cerrar espontáneamente.
- C. CIV muscular (15% de las CIV), localizadas en la zona muscular del septo, en la zona central o en la apical. Pueden ser múltiples y es muy frecuente su cierre espontáneo.
- D. CIV del septo de entrada (tipo canal AV) (5% de las CIV). Es un defecto posterior y superior, cerca del anillo tricuspídeo. Se asocia a CIA como parte del Canal AV.

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

- A. **CIV pequeñas o restrictivas**: hay una resistencia al paso de sangre, dando sólo un cortocircuito ligero. La presión del VD y arteria pulmonar es normal o ligeramente aumentada, las resistencias pulmonares son normales y sólo hay una ligera sobrecarga ventricular. Se suelen diagnosticar por la presencia de un soplo sistólico los primeros días de vida, generalmente de G 2-3/6 en el borde paraesternal izquierdo, sin otros síntomas.

En las CIV musculares pequeñas, el soplo se ausculta al inicio de la sístole, ya que con la contracción ventricular se cierra el defecto. En estas CIV, el ECG y la Rx tórax son normales y el ecocardiograma-Doppler confirma el diagnóstico, ya que localiza el defecto y puede valorar el tamaño y la repercusión hemodinámica.

La historia natural de estas CIV es buena, ya que aproximadamente un 35% presenta un cierre espontáneo en los primeros dos años de vida. Las CIV musculares cierran por el crecimiento del septo muscular y las CIV membranosas por aposición de la válvula septal de la tricúspide. Gabriel HM, publica los resultados del seguimiento de 229 casos de CIV aislada, no cerrada durante la infancia, durante 30 ± 10 años, y detecta un cierre espontáneo del 6%, y el 94,6% están asintomáticos con tamaño y función del VI normal.

Los factores que predicen un curso benigno son (6):

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

B. CIV moderadas: ofrecen una ligera resistencia al flujo y la presión en el VD, arteria pulmonar pueden estar bajas o ligeramente elevadas. Hay una sobrecarga de volumen de cavidades izquierdas y signos y síntomas de IC, como la taquipnea o la taquicardia a partir de los 15 días de vida. Se auscultará un soplo holosistólico en el 3er-4to espacio intercostal izquierdo (EII). En la Rx de tórax, habrá cardiomegalia con hiperflujo pulmonar. Con el ecocardiograma-Doppler, aparte de informarnos sobre el tamaño y repercusión, podemos obtener información sobre la presión pulmonar y del VD mediante el cálculo del gradiente de presión entre los dos ventrículos. La evolución de estas CIV dependerá del tamaño del defecto y de la presión pulmonar. Puede presentarse IC en los primeros 6 meses de vida, y deberán tratarse en espera de la reducción del defecto. En muchos casos, habrá un cierre espontáneo y no precisarán cirugía, pero también pueden evolucionar hacia una estenosis pulmonar en el tracto de salida del VD como protección al aumento del flujo pulmonar (6).

C. CIV grandes: generalmente son de igual o mayor tamaño que la raíz aórtica y, prácticamente, no ofrecen resistencia al flujo; la presión en ambos ventrículos es igual y el grado de cortocircuito dependerá de las resistencias sistémicas y pulmonares. Cuando bajan estas últimas, hay un gran cortocircuito izq.-dcha., que se traduce en un aumento del retorno venoso pulmonar y dilatación de cavidades izquierdas. Los efectos del hiperflujo pulmonar son los que provocan la taquipnea y dificultad respiratoria, y el efecto sobre la circulación sistémica comporta una disminución del gasto sistémico, que se acompaña de una serie de mecanismos compensatorios que permiten al niño adaptarse a la sobrecarga de volumen, como son el efecto Frank-Starling, la hiperestimulación simpática y la hipertrofia miocárdica. El

aumento de presión en el lecho capilar pulmonar provoca un aumento del líquido intersticial y edema pulmonar.

El hiperaflujo pulmonar severo y mantenido puede dar lugar a una enfermedad vascular pulmonar irreversible. Clínicamente, puede aparecer ICC entre las 2 y 8 semanas de vida con: ritmo de galope, taquicardia, taquipnea, tiraje, hepatomegalia y mala perfusión periférica. La auscultación de un soplo sistólico con un 2R único indicaría unas resistencias pulmonares elevadas. En el ECG, suele haber una hipertrofia biventricular; aunque, si la presión en el VD es alta, puede haber una hipertrofia ventricular derecha (HVD). En la Rx de tórax, hay una cardiomegalia con hiperaflujo pulmonar y, si hay ICC, signos de edema pulmonar. El ecocardiograma-Doppler nos podrá dar el diagnóstico, así como, la valoración hemodinámica y el cálculo de la presión pulmonar. Estas CIV no cierran espontáneamente y, si no se realiza cirugía, pueden evolucionar hacia una HTP por aumento de resistencias pulmonares (5).

Tratamiento

El tratamiento médico estará indicado para los lactantes con clínica de IC y retraso ponderoestatural. Los objetivos serán la mejora de los síntomas, la normalización del peso y la prevención de las infecciones respiratorias.

Estos niños precisan más calorías (más de 150 kcal/kg/día), debido al aumento de la demanda metabólica; esto se consigue añadiendo a su dieta preparaciones de carbohidratos y/o triglicéridos, no se aconseja la restricción hídrica. Debido a la dificultad respiratoria, en ocasiones, será necesaria la alimentación por sonda nasogástrica nocturna o continua (6).

Tratamiento médico

1. Diuréticos: furosemida oral (1-4 mg/kg/día) en 1-3 tomas, espironolactona oral (2-3 mg/kg/día), que actúan reduciendo la precarga.

2. Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA): (captopril o enalapril), que se usan para disminuir la poscarga; ya que, al disminuir la resistencia vascular sistémica, disminuye el cortocircuito izquierda-derecha.

Cuando se usa la espironolactona junto con los IECA, hay que controlar el potasio por el riesgo de hiperpotasemia.

3. Digoxina: actúa aumentando la contractilidad cardiaca. Su uso es debatido cuando hay una contracción normal; sin embargo, parece que tiene un efecto favorable sobre la respuesta neurohormonal y mejora los síntomas.

Este tratamiento se realiza con ingreso hospitalario para control de los síntomas, tolerancia a la medicación, control de la digoxinemia, electrolitos y control de la ingesta y el peso. Estos lactantes tienen infecciones respiratorias frecuentes, que empeoran los síntomas de IC, y habrá que hacer una profilaxis adecuada.

Tratamiento quirúrgico:

Muchos niños a pesar del tratamiento médico persisten con los síntomas y será necesaria la cirugía temprana con el cierre de defecto.

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

El procedimiento de elección será el cierre del defecto bajo circulación extracorpórea, que se hará con un parche de dacrón, entrando por la aurícula derecha y a través de la válvula tricúspide sin abrir la pared ventricular. El cierre con dispositivo por cateterismo es controvertido, ya que la principal limitación es la posibilidad de lesión de las estructuras próximas, como las válvulas AV, sigmoideas y el nodo AV.(6)

La evolución posquirúrgica de estos niños suele ser excelente (supervivencia 87% a 25 años). Suelen hacer vida normal. Puede haber casos de CIV residuales que, generalmente, no precisan un cierre posterior (3).

Seguimiento: tiene especial interés vigilar cualquier infección intercurrente en un lactante con CIV significativa. También, es importante valorar la aparición de nuevos signos (cianosis, arritmia). Se recomienda la vacuna del neumococo,

varicela y gripe (mayores de 6 m), así como la profilaxis pasiva frente al VRS con anticuerpos monoclonales (Palivizumab), que debería ser administrado a los niños menores de 2 años con cardiopatía hemodinámicamente significativa. La aparición de fiebre entre la 2^a y 3^a semana de la intervención tiene que hacernos sospechar un síndrome postpericardiotomía (6).

b) Comunicación interauricular (CIA)

Es una cardiopatía congénita frecuente, aproximadamente un 7 -10% de todas las cardiopatías congénitas. Es un defecto en el septo interauricular que permite el paso de sangre entre las dos aurículas. Las consecuencias hemodinámicas dependerán de la localización y tamaño del defecto y de la asociación con otros defectos (5,25).

Clasificación

- CIA ostium secundum: corresponde al 70% de todas las CIA, es más frecuente en mujeres y hay una recurrencia familiar del 7-10%. Se localiza en la región de la fosa oval en la parte central del septo. Se puede asociar a CIA del seno venoso y también al prolapso de la válvula mitral.
- CIA del seno venoso: 10% de las CIA. Puede ser tipo superior, que se localiza en el septo interauricular por debajo del orificio de la vena cava superior, que se asocia a drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, también puede ser inferior (cerca vena cava inferior).
- CIA ostium primum: localizada en la base del septo interauricular por falta de unión del septum primum con los cojines endocárdicos. Casi siempre se asocia a anomalías en las válvulas AV (6).

Fisiopatología

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

comparada con la del VI. De esta forma, se establece un flujo de sangre de AI-AD-VD circulación pulmonar, y de nuevo AI, con el consiguiente aumento del flujo pulmonar (5).

Manifestaciones Clínicas

La CIA aislada no suele dar síntomas en la infancia y el diagnóstico suele hacerse por la presencia de un soplo o de un desdoblamiento fijo del 2R cardiaco. Sin embargo, en los lactantes con una CIA grande, puede haber un retraso ponderoestatural, bronquitis de repetición y síntomas de IC.

El soplo es eyectivo pulmonar, debido al hiperaflujo pulmonar y no al paso a través de la CIA (dado que la velocidad a este nivel es baja), y se detectará en el 2° EII, sin frémito. Hay que diferenciarlo del soplo de la estenosis pulmonar válvular ligera-moderada, que suele ser más rudo y generalmente de mayor intensidad. Suele haber un desdoblamiento del 2R fijo, que no varía con la respiración. Si se ausculta un soplo sistólico apical, sospechar una insuficiencia mitral, que suele asociarse a la CIA ostium primum (6).

Diagnóstico

- ECG: puede ser normal en una CIA pequeña o presentar un retraso de la conducción del VD. Suele haber un patrón de rsR' en V1 (bloqueo incompleto de rama derecha), que suele ser más bien la expresión de una hipertrofia del VD, más que de un trastorno de conducción.

- RX de tórax: en la CIA grande, se observa una cardiomegalia a expensas del borde derecho de la silueta cardiaca, que corresponde a la aurícula derecha; también, puede haber una prominencia del tronco de la arteria pulmonar y un aumento de la vascularización pulmonar.

- Ecocardiograma-Doppler: es el método de elección para el diagnóstico. Nos da información anatómica (tamaño y localización), así como, funcional, como el grado de dilatación del VD, el movimiento septal, y presión pulmonar. El plano subcostal es el más útil para el diagnóstico (6).

Tratamiento

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

Estará indicado cerrar una CIA:

- Cuando hay un cortocircuito significativo con un QP/QS > 1,5 entre los 3-5 años de edad.

- Niños con CIA y gran afectación hemodinámica se cerrarán antes de los 3 años. Hay dos posibilidades de cierre, por un lado, el cierre quirúrgico convencional, con una sutura del defecto o con un parche de pericardio, bajo circulación extracorpórea. Por otro lado, está el cierre con un dispositivo mediante cateterismo cardíaco.

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

c) Persistencia del Ductus Arterioso (PDA)

El ductus conecta el tronco de la arteria pulmonar con la aorta descendente por debajo de la arteria subclavia izquierda. En la vida fetal, es una conexión normal que lleva una gran parte de la sangre desde el VD a la aorta descendente, siendo sólo un 10% del flujo que sale del VD el que se dirige al pulmón. En el período postnatal, ocurre el cierre del ductus, primero de forma funcional, con oclusión de la luz por protrusión de la íntima y, posteriormente, el cierre definitivo, que suele ocurrir entre los 20-30 días de vida, que da lugar al ligamento arterioso. Entre los factores que determinan el cierre postnatal, están el aumento de la PO₂ y la disminución de las PGE₂ (6).

El término PDA se refiere a su persistencia más allá del período neonatal en el RN a término. La incidencia es del 5-10% de todas las cardiopatías congénitas y es más frecuente en niñas.

Fisiopatología

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

Manifestaciones Clínicas

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

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

- Ductus moderado (entre 3 y 6 mm): debido a un cortocircuito izquierda-derecha más importante, puede haber síntomas, como: taquipnea, dificultades de alimentación y retraso ponderal. Se ausculta un soplo sistólico o continuo (soplo en maquinaria) en 2º EII y puede haber frémito. Los ruidos cardiacos están enmascarados por el soplo. Es importante la palpación de los pulsos, que son típicamente “saltones” debidos a la presión arterial diferencial amplia, con diastólicas bajas debidas al robo hacia la arteria pulmonar.

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

Diagnóstico

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

- RX tórax: se detecta una cardiomegalia a expensas del VI con hiperaflujo pulmonar y en los casos de ductus pequeño es normal.

- Ecocardiograma-Doppler: en el que se aprecia, con el Doppler color, el flujo ductal, tanto en sístole como en diástole, de izquierda-derecha; se puede medir el tamaño (corte paraesternal alto), así como si hay repercusión sobre cavidades izquierdas (podemos medir la aurícula izquierda relacionada con la raíz Aórtica, siendo normal <1,3, y dilatación severa > 2). También, podremos valorar la presión en la arteria pulmonar midiendo el gradiente pico sistólico del flujo transductal.

- El cateterismo se reserva para los casos en que se sospeche una HTP o previo al cateterismo intervencionista, para su cierre (6).

Tratamiento

El tratamiento del PDA sintomático será el cierre cuando se realice el diagnóstico. Si hay signos de IC se puede inicialmente hacer tratamiento médico.

Un ductus pequeño asintomático también se cierra cuando se diagnostica, excepto en lactantes pequeños en los que se puede esperar al año de edad. Se puede cerrar mediante cateterismo intervencionista con colocación de un dispositivo (coil o Amplatzer), que suele ser la técnica de elección en la mayor parte de los centros. En general, los coils se colocan en ductus pequeños (< 4 mm) y los amplatzer en los de > 4 mm. Las ventajas son evitar la toracotomía y el tiempo de hospitalización. Las complicaciones son infrecuentes y pueden ser: la embolización del dispositivo, la hemólisis o la estenosis de la arteria pulmonar izquierda o la obstrucción aórtica por el amplatzer. El cierre quirúrgico se reserva para los pacientes por debajo de los 8 kg, con IC y ductus grandes (6).

Control por el pediatra (8).

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

2.5.2. CARDIOPATÍAS CON OBSTRUCCIÓN AL FLUJO

Clínicamente, se pueden presentar sólo con la presencia de un soplo sistólico y sin síntomas en los casos de estenosis ligeras, o en los casos de obstrucción severa debutar en los primeros días de vida con ICC o con hipoxemia, como en el caso de la EAo o EP crítica, que precisarán una actuación urgente para abrir la válvula, o también algunos casos de CoAo severas que debutan los primeros días de vida con ICC (5).

a) Estenosis pulmonar (EP)

Puede ser valvular con fusión de las comisuras de las valvas de la válvula pulmonar, que provoca una obstrucción a la eyección del VD; en ocasiones, hay una válvula displásica (frecuente en el síndrome de Noonan) (6).

Supravalvular (ramas pulmonares), que se asocia al síndrome de Williams, síndrome de Alagille y síndrome de Noonan.

Subvalvular o infundibular, que es la típica del Fallot o asociada a CIV grandes.

La EP valvular tiene una prevalencia es del 8-12% de todas la cardiopatías congénitas y, a veces, se presenta de forma familiar.

Clínica

- EP ligera: cuando la obstrucción es leve, los niños están asintomáticos y se detecta por la aparición de un soplo sistólico de tono rudo en el foco pulmonar, precedido de click. Suelen no progresar.

- EP moderada: pueden presentar síntomas en forma de disnea o dolor torácico con el esfuerzo. Suelen aumentar con la edad. Se ausculta un soplo sistólico de más intensidad y el 2P del 2ºR suele estar disminuido por la restricción de la movilidad valvular.

- EP severa que cursa con síntomas y con HVD. La EP crítica del RN se presenta con cianosis, hipoxemia y acidosis y es una situación de emergencia, pues precisa de la administración de PGE1 para mantener el ductus abierto hasta la realización de una valvuloplastia (6).

Diagnóstico

- En el ECG puede haber una HVD.
- RX de tórax: prominencia del tronco de la arteria pulmonar por dilatación post-estenótica.

- Ecocardiografía Doppler: sirve para valorar la válvula, el VD, la arteria pulmonar y los gradientes de presión a través de la válvula estenótica. Se

clasifican las EP según los gradientes de Doppler, valorados según el gradiente pico o máximo.

- EP ligera: < 40 mmHg.
- EP moderada: entre 40-60 mmHg.
- EP severa: > 60 mmHg.

El cateterismo se reserva sólo para los casos en que está indicada la dilatación (valvuloplastia) (6).

Tratamiento

Se aconseja la profilaxis de endocarditis infecciosa. La indicación para la realización de una valvuloplastia con catéter balón por cateterismo intervencionista será cuando el gradiente pico por Doppler sea superior a 60 mmHg. Los resultados postvalvuloplastia son excelentes y la insuficiencia pulmonar secundaria suele ser leve y muy bien tolerada (6).

La valvulotomía quirúrgica estará indicada cuando hay una válvula pulmonar muy displásica (rígida y con irregularidades) o cuando hay hipoplasia del anillo (9).

b) Estenosis valvular aórtica (EA^o)

Es una malformación de la válvula aórtica que produce obstrucción a la salida del flujo del VI. La incidencia en la infancia es del 3-6% de las cardiopatías congénitas. El riesgo de recurrencia es del 3% si el padre está afecto y, si es la madre, del 15%. La causa más frecuente de EAo es la válvula bicúspide, que presenta unos velos aórticos desiguales provocados por la fusión o ausencia de una de las tres valvas y que, a veces, se presenta como una falsa comisura. Se estima que la bicúspide se podría presentar en un 1-2 % de la población y que, aproximadamente, un 35% de ellos tienen algún miembro en la familia que la presenta, afectando más a los hombres (4:1). Se considera que la válvula aórtica bicúspide es una enfermedad de toda la aorta. La forma de presentación en los más jóvenes es la insuficiencia Aórtica. En estos casos, hay un riesgo especial de presentar endocarditis, por lo que se precisa de una adecuada profilaxis.

También, se puede presentar la EAo en adultos jóvenes con dilatación aórtica y riesgo de disección aórtica (6).

Es frecuente la asociación de más de un tipo de obstrucción izquierda, especialmente la CoAo y, a veces, la estenosis subaórtica y las anomalías de la válvula mitral.

Fisiopatología

En la mayoría de casos de EAo el gasto cardiaco y la presión sistémica se mantienen por el aumento de presión sistólica del VI. Puede haber una reducción relativa del flujo coronario debido a la hipertrofia del VI, hecho que puede ocasionar isquemia con el ejercicio (5).

Manifestaciones Clínicas

- EAo crítica del RN: puede ser severa y presentarse con ICC y shock cardiogénico en la 1ª semana de vida, cuando se cierra el ductus, por la incapacidad del VI para mantener el gasto sistémico. Los pulsos son débiles en las cuatro extremidades.

- EAo del RN/lactante: se presenta con la aparición de un soplo sistólico rudo eyectivo en el borde paraesternal izquierdo y que irradia hacia el cuello, a veces se ausculta un click de apertura válvular. La función cardiaca está conservada y no tienen síntomas. Suele aumentar durante los primeros 6 meses, por lo que precisan controles muy periódicos.

- EAo del niño mayor: no suele presentar síntomas, aunque con gradientes importantes podrían presentar fatiga, dolor anginoso o síncope con el esfuerzo. La auscultación detecta un click seguido de un soplo sistólico rudo y, en ocasiones, se puede auscultar un soplo diastólico de insuficiencia Ao. Puede detectarse un frémito en región supraesternal. Es importante diagnosticar una bicúspide Ao dado su carácter familiar y la tendencia a presentar insuficiencia Ao, y dilatación de la raíz Ao (6).

Diagnóstico

- ECG: en los casos leves es normal y cuando hay una obstrucción más severa, puede haber hipertrofia del VI y trastornos de repolarización (con alteraciones de la onda T y ST).

- Ecocardiograma-Doppler: se puede valorar la morfología de la válvula, el grado de severidad y la presencia de insuficiencia aórtica. Con el Doppler, se puede valorar el gradiente máximo y medio de presión transvalvular y, con ello, clasificar las estenosis (6):

- EAo ligera: gradiente máximo < 40 mmHg y gradiente medio < 20 mmHg.

- EAo moderada: gradiente máximo entre 40-60 mmHg y medio 25-40 mmHg.

- EAo severa: $> a 60$ mmHg y medio > 45 mmHg.

- Prueba de esfuerzo: puede estar indicada en la EAo de grado moderado, en jóvenes que quieren hacer ejercicio y están asintomáticos, para valorar si se presenta hipotensión o signos de isquemia durante el ejercicio

- Cateterismo: se hace previo a la valvuloplastia. Hay una buena correlación entre el gradiente por cateterismo y el gradiente medio estimado por Doppler.

Tratamiento

La profilaxis de la endocarditis es importante, aunque la EAo sea de grado ligero. En las EAo leves a moderadas, se hace un tratamiento conservador con seguimiento ecocardiográfico. En las EAo de grado moderado, se hace un seguimiento para valorar la progresión de la EAo o la aparición de insuficiencia Aórtica o de una hipertrofia del VI. No se aconsejan deportes de competición, aunque pueden hacer actividades de carácter recreativo, se podría hacer una prueba de esfuerzo para valorar el riesgo (6).

Indicaciones de la valvuloplastia percutánea:

Es el procedimiento de elección en la mayoría de casos cuando hay una EAo severa (gradiente pico > 60 mmHg), con resultados similares a la valvulotomía quirúrgica. Hay muchos estudios sobre la seguridad y efectividad de la valvuloplastia en los lactantes, lo importante es conseguir dilatar la válvula sin provocar una insuficiencia aórtica significativa. En la EAo crítica del RN, se debe iniciar tratamiento con PGE1 para mantener el ductus abierto, corrección de la acidosis metabólica, y si hay disfunción miocárdica dar inotrópicos (dopamina, adrenalina), después se procederá a la valvuloplastia aórtica (6).

Valvulotomía quirúrgica

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

Recambio valvular

Se hace en los casos en que no ha tenido éxito la valvuloplastia o la valvulotomía y tienen una EAO severa o hay una insuficiencia Ao significativa, asociadas a una dilatación del VI o deterioro de la función sistólica (6, 9).

c) Coartación aórtica (CoAo)

La CoAo es un estrechamiento de la Ao torácica distal a la arteria subclavia izquierda, aunque en algunos casos también puede ser proximal a ella. También, en ocasiones, se acompaña de un segmento hipoplásico.

La incidencia es del 6-8% de todas las cardiopatías congénitas, y es 2 veces más frecuente en el sexo masculino que femenino. Es frecuente en el síndrome de Turner. Se asocia con la válvula aórtica bicúspide (30-40%), y con otras cardiopatías congénitas como la CIV, ductus, la estenosis subaórtica y la estenosis mitral (5).

Clínica y formas de presentación

En la vida fetal, la circulación a la Ao descendente se realiza desde el ductus, y por tanto la CoAo no dará alteración hemodinámica hasta después del nacimiento, cuando se cierra el ductus. Hay tres formas de presentación (11):

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

b) CoAo de presentación a partir de las 3 semanas de vida: suele deberse a la obstrucción aórtica que se genera después del cierre ductal, con crecimiento de tejido ductal hacia la luz Ao. Habrá una diferencia de pulsos y TA entre los miembros superior e inferior, signos de IC, con: palidez, mala perfusión, ritmo de

galope y hepatomegalia. Habrá que hacer el diagnóstico diferencial con sepsis o bronquiolitis.

c) CoAo del niño mayor: suelen ser niños o adolescentes asintomáticos cuyo motivo de consulta ha sido un soplo sistólico o una HTA. A la exploración hay una asimetría de pulsos y la HTA es en ambos brazos, aunque si la subclavia izquierda es distal a la CoAo, la HTA será sólo en el brazo derecho, una diferencia > 20 mmHg es significativa. El soplo sistólico se ausculta en 2º-3º EII y en el área interescapular (6).

Diagnóstico

- ECG: en el RN y lactante con CoAo severa, se aprecia una HVD, y en niños mayores puede ser Normal o presentar HVI.
- RX de tórax: lactantes con CoAo severa y IC se aprecia una cardiomegalia con congestión venosa pulmonar.
- Ecocardio-Doppler: diagnostica la zona coartada y la severidad. Valora la hipoplasia del istmo y con el Doppler continuo se puede calcular el gradiente a través de la CoAo.
- Angio RMN: define la localización y severidad de la CoAo
- Angio-TAC: de alta calidad, puede obtener las imágenes con menos tiempo, pero con irradiación (6).

Tratamiento

En los RN y lactantes con CoAo severa, se hará tratamiento médico para estabilizar el paciente, con PGE1 para mantener el ductus abierto, agentes inotrópicos y corrección de la acidosis. El procedimiento actual es la reparación quirúrgica después de la estabilización del niño. La incidencia de recoartación varía del 9-23% (12).

En el paciente asintomático, la indicación para la reparación incluye: 1. HTA en reposo o inducida por el ejercicio; 2. gradiente a través de la CoAo > 30 mmHg.

La CoAo puede tratarse con cirugía o a través de cateterismo intervencionista. Aunque hay controversia, la mayoría de autores recomiendan

la cirugía en la CoAo nativa (coartectomía y anastomosis término-terminal), ya que es más elevada la aparición de aneurismas y recoartaciones después de la dilatación por catéter. La angioplastia será de elección para los casos de recoartación postcirugía y en los lactantes > de 1 mes con inestabilidad hemodinámica como técnica de rescate. La colocación de un stent después de la angioplastia limita los riesgos asociados al procedimiento (6, 9).



2.5.3. CARDIOPATÍAS CON CIANOSIS

a) Tetralogía de Fallot

La descripción anatómica de la Tetralogía de Fallot incluye: 1. estenosis pulmonar; 2. CIV; 3. cabalgamiento aórtico; 4. HVD.

La obstrucción del tracto de salida pulmonar puede ser a varios niveles: infundibular (50-75%), válvular (10%) y ramas pulmonares hipoplásicas (50%). La CIV suele ser grande y subaórtica, siendo la aorta la que cabalga sobre ella. Hay un 25% de casos que tienen arco Ao derecho. También, son frecuentes las anomalías coronarias. Se asocia al síndrome de DiGeorge y a la trisomía 21. Corresponde a un 10% de todas las cardiopatías congénitas (5, 11).

Fisiopatología

Las consecuencias hemodinámicas dependen del grado de obstrucción pulmonar; así, si hay una EP leve, el flujo de sangre se irá de izquierda-derecha a través de la CIV, mientras que, si hay una obstrucción importante a la salida del flujo pulmonar, habrá un flujo predominante de derecha-izquierda a través de la CIV, que dará lugar a cianosis. El grado de obstrucción puede ser variable y así, en los lactantes con poca cianosis, pueden aumentar de forma dinámica el grado de obstrucción infundibular pulmonar, con aumento del paso de sangre desaturada hacia la Ao provocando las llamadas “crisis hipóxicas” (6).

Clínica

Si la obstrucción pulmonar es severa y flujo pulmonar disminuido se presentará en el RN con cianosis severa. Si la obstrucción es moderada y flujo sistémico y pulmonar equilibrado, se presentará con un soplo sistólico de EP, en el borde paraesternal alto, y si aumenta la obstrucción y el niño hace crisis hipóxicas el soplo llega a desaparecer. Si hay obstrucción mínima pulmonar, se puede presentar con cierto hiperflujo pulmonar por flujo de izquierda-derecha (Fallot rosado) (6, 13).

Diagnóstico

- ECG: se detecta una HVD, con R prominentes y T+ en V1.
- RX de tórax: la forma clásica del corazón es la de forma de “zueco” por una zona cóncava a nivel del tronco de la arteria pulmonar. No hay cardiomegalia y el flujo pulmonar es normal o disminuido.
- Ecocardio-Doppler: localiza la CIV y el cabalgamiento aórtico, grado de severidad de la estenosis del tracto de salida del VD (del anillo pulmonar y de las ramas), el arco Ao y las anomalías asociadas.
- Cateterismo cardiaco: es útil para identificar la anatomía coronaria y las características periféricas del árbol pulmonar (6, 10, 13).

Tratamiento

En RN con cianosis severa, se requiere la administración de PGE1 para mantener el ductus abierto hasta realizar el tratamiento adecuado. Las crisis hipóxicas se tratarán con morfina IV y bolos de líquidos para mejorar el llenado del VD y flujo pulmonar. Se pueden dar β -bloqueantes (propranolol) que puede relajar el tracto de salida VD que mejoraría el flujo pulmonar (6, 10).

Cirugía

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

1. RN o lactante < 3 meses con cianosis: actualmente, la tendencia es a realizar la reparación completa durante este período. Generalmente, se coloca un parche transanular que amplía el tracto de salida del VD y libera la EP. El procedimiento alternativo es la paliación con una fístula sistémica pulmonar de “Blalock-Taussig”. Es un procedimiento a tener en cuenta en los casos que la reparación intracardiaca es difícil, como en: prematuros, hipoplasia de las arterias pulmonares o anomalías coronarias. Posteriormente, se realiza la reparación completa (10, 11).

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

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

Las complicaciones postoperatorias son: insuficiencia pulmonar crónica, obstrucción residual del tracto de salida VD y arritmias ventriculares (10).

b) D-Transposición Completa de las Grandes Arterias.

La aorta se origina en el ventrículo derecho, a la derecha y delante de la arteria pulmonar, que se origina en el ventrículo izquierdo. Es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente al nacimiento. Predomina en los varones. Casi siempre asocia CIA, 2/3 de los pacientes tienen DAP y 1/3 presentan CIV. La sangre que sale por el VI va a la AP y regresa por las venas pulmonares a la AI; la que sale del VD va a la aorta y regresa a la AD por las cavas. Esto provoca la existencia de dos circulaciones en paralelo, por lo que es obligatorio que exista comunicación entre ambas con mezcla de sangre para que sea posible la supervivencia (CIA, ductus y/o CIV).

Clínica.

Presentan cianosis al nacimiento, que aumenta al cerrarse el ductus (que es vital si no existe CIV, por lo que hay que intentar mantenerlo permeable con PG E1).

Diagnostico.

El ECG: puede ser normal o mostrar sobrecarga VD.

La Rx tórax: muestra hiperaflujo pulmonar, con la base cardíaca más estrecha, apareciendo el corazón ovalado con un pedículo estrecho por la superposición de las grandes arterias en sentido anteroposterior.

El ecocardiograma o la RM confirman el diagnóstico. El cateterismo muestra una presión de VI inferior a la de la aorta.

Pronóstico y tratamiento.

Sin tratamiento, fallecen el 90% el primer año de vida. Se debe intentar mantener el ductus permeable con infusión de PGE1. La creación o el aumento de una CIA es un procedimiento sencillo para proporcionar una mayor mezcla intracardíaca de sangre venosa periférica y pulmonar; esto se logra mediante un catéter balón que se infla en aurícula izquierda, y se retira bruscamente a la

aurícula derecha, con el fin de rasgar el septo interauricular (atrioseptostomía de Rashkind).

La aparición de cirugías correctivas para lactantes ha mejorado considerablemente el resultado. Existen técnicas de corrección fisiológicas, como las de Mustard y Senning y otras de corrección anatómica, como la de Jatene (o “switch arterial”). Actualmente de elección es la corrección anatómica en una sola etapa (Jatene), que se basa en la desinserción y adecuada reimplantación de las grandes arterias en su lugar correspondiente, con reimplante de las coronarias, con excelente resultado y que conviene realizar antes de 2-3 semanas para evitar atrofia del VI (sometido a bajas presiones). Sus potenciales complicaciones son la estenosis supra valvular de la pulmonar en la zona de sutura, que puede ser tratada de forma percutánea, y la insuficiencia de la válvula aórtica, que generalmente es ligera.

La operación de Mustard crea un septo auricular nuevo con un parche que se dispone de manera especial, de forma que el flujo venoso de la circulación general se dirija a la válvula mitral, y de ahí al VI y a la arteria pulmonar, en tanto que el flujo venoso pulmonar pasa, a través de la válvula tricúspide, al VD y a la aorta. Con esta técnica, de uso electivo hasta hace unos años, se han obtenido resultados de un 80% de supervivencia a 20 años.

En los pacientes con obstrucción en el tracto de salida se utiliza la operación de Rastelli, en la que se coloca un conducto intracardíaco que conecta el ventrículo izquierdo con la aorta y un conducto extracardíaco que conecta el VD con la pulmonar.

c) Tronco Arterial Común (Truncus).

Malformación en la que una única gran arteria sale de la base del corazón por una única válvula semilunar y da lugar a las arterias coronarias, el tronco o ramas de la arteria pulmonar y la aorta ascendente.

Se acompaña de un defecto interventricular septal debajo de la válvula común. El truncus es habitual en el síndrome de Di George.

Sin cirugía, la mayoría de los niños fallecen dentro del primer trimestre. Precisa de corrección precoz para evitar el desarrollo de hipertensión pulmonar

mediante el cierre de la CIV colocando un tubo valvulado o un homoinjerto desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar. Si la válvula truncal es insuficiente, puede ser necesario sustituirla con una prótesis. Algunas variantes anatómicas del truncus sólo son tributarias de trasplante cardíaco.

d) Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo.

En esta malformación las venas pulmonares (las cuatro si es total o sólo alguna si es parcial) desembocan, directa o indirectamente a través de un conducto, en la aurícula derecha o en las venas de la circulación general (cavas o seno coronario), en vez de hacerlo en la aurícula izquierda. Como todo el retorno venoso vuelve a la aurícula derecha, la CIA es una parte esencial de la malformación. Según el lugar donde se establece la conexión anómala se dividen en supracardíacos (los más frecuentes, que drenan en la cava superior), cardíacos (drenan en aurícula derecha o en el seno coronario) e infradiafragmáticos (lo hacen en la cava inferior)

Puede apreciarse el signo de la cimitarra en la Rx torácica.

El tratamiento quirúrgico consiste en canalizar el retorno venoso pulmonar anómalo hacia la aurícula izquierda, y en el cierre de la comunicación interauricular.

e) Ventrículo Único.

Se trata de aquellas situaciones en las que existe una única cavidad ventricular que recibe la sangre de las dos aurículas. En la mayoría de los pacientes, el único ventrículo se parece morfológicamente a una cavidad ventricular izquierda.

La corrección del defecto suele consistir en la creación de un conducto entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar (operación de Fontan) “evitando” que pase sangre no oxigenada a través del ventrículo; a veces se realiza en dos fases. Algunos pacientes son candidatos a una intervención de tabicación en la que el ventrículo único se divide mediante un parche protésico.

f) Hipoplasia De Cavidades Izquierdas.

Este término designa un grupo de anomalías cardíacas parecidas que se caracterizan por hipodesarrollo de las cavidades cardíacas izquierdas, atresia o estenosis del orificio aórtico, mitral, o ambos, e hipoplasia aórtica. El VI no es funcional y la circulación se mantiene a expensas del VD (anatómicamente no preparado para soportar grandes presiones) y el ductus.

El tratamiento médico rara vez permite la supervivencia más allá de los primeros días de vida. La técnica paliativa en dos tiempos de Norwood, ofrece resultados esperanzadores, pero con una elevada mortalidad. Otra opción es el trasplante cardíaco.



2.6. ANÁLISIS DE ANTECEDENTES INVESTIGATIVOS

2.6.1. A nivel local

1. Autor: Alpaca Cano C (14).

Título: Aspectos clínicos y epidemiológicos de las cardiopatías hospitalizadas en el Departamento de Pediatría: Servicios de Pediatría y Neonatología Hospital Honorio Delgado Arequipa, 2006-2007.

Fuente: Tesis presentada para optar el título de segunda especialidad en Pediatría. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2008.

Resumen: se diseñó un estudio retrospectivo de corte transversal con revisión de 138 historias clínicas de los servicios de Neonatología y Pediatría del Hospital Honorio Delgado Espinoza, de los cuales 116 cumplieron los criterios de estudio; 54 correspondientes a neonatología, 62 a pediatría. El 58% fueron de sexo masculino y 42% de sexo femenino. La frecuencia fue de 4,5 x 1000 nacidos vivos, con una mortalidad de 17,24%. Las cardiopatías congénitas que se presentaron con mayor frecuencia fueron las acianóticas con shunt de izquierda a derecha para pediatría (31,90%) y neonatología (33,62%), luego las adquiridas (11,21%), endocarditis infecciosa en pediatría (9,68%) y en menor frecuencia las cianóticas (12,93%): tetralogía de Fallot (5,56%) y anomalía de Ebstein (5,56%) en neonatología.

2. Autor: Quispe Mamani R (15).

Título: Incidencia y factores de riesgo de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año de edad. Hospital Regional Honorio Delgado Espinoza de Arequipa, Enero 2004 a Diciembre 2006.

Fuente: Tesis presentada para optar el título de segunda especialidad en Cardiología. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2008.

Resumen: Se realizó un estudio transversal y retrospectivo en un total de 17596 recién nacidos, de los cuales 110 casos fueron cardiopatías congénitas, con una incidencia anual de 6,25 por 1000 nacidos vivos. La

incidencia en varones fue de 7,21 y en mujeres de 5,20 x 1000. Las cardiopatías congénitas más frecuentes fueron la comunicación interventricular, la comunicación interauricular y luego la persistencia del ductus arterioso. Las cardiopatías congénitas complejas presentaron frecuencias bajas. La edad de detección de la cardiopatía congénita en el diagnóstico se realiza más tardíamente que en otros países. Entre los factores de riesgo para cardiopatía congénita, la presencia de enfermedades maternas presentó cifras de 31 a 25%, el consumo de medicamentos entre 24 y 20%, el consumo de café en la gestación entre 35 y 20%.

3. Autor: Cervera Farfán J (16).

Título: Frecuencia, factores de riesgo y aspectos clínicos de las cardiopatías congénitas diagnosticadas en la población de 0-1 año de edad, HNCASE Essalud, Febrero 2005 a Enero 2006.

Fuente: Tesis presentada para optar el grado académico de Bachiller en Medicina. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2006.

Resumen: En el periodo de estudio se registró una frecuencia de cardiopatías congénitas de 3,6 x 1000 nacidos vivos. Se revisaron 73 historias clínicas, 37 correspondían a mujeres, 36 a varones. Las cardiopatías más frecuentes fueron: comunicación interauricular (CIA, 25,9%), ductus arterioso persistente (DAP 22,8%), y comunicación interventricular (CIV 20,7%). Dentro de los factores de riesgo se encontró que la edad materna mayor a 35 años estuvo presente en 24,5% de casos, la malformación congénita asociada más frecuente fue el síndrome de Down (22%). El soplo cardíaco fue el hallazgo más frecuente (80,8%), seguido de distrés respiratorio (37%), infecciones respiratorias agudas a repetición (21%), cianosis (16,8%), alteración pondoestatural y lactancia entrecortada. La insuficiencia cardíaca estuvo presente en 16% de casos. Se presentó resolución espontánea

En 9 casos. Fueron intervenidos quirúrgicamente para corrección total de su cardiopatía 10 pacientes. Fallecieron 13 pacientes (18,2%), siendo la causa cardíaca en 6 casos (8,2%).

2.6.2. A nivel nacional

1. Autor: Mariño Vigo C, Salinas Mondragón C, Lapoint Montes M (17).

Título: Tratamiento intervencionista en el neonato y lactante con cardiopatía congénita.

Fuente: Diagnóstico (Perú) abr.-jun. 2011;50(2):63-68.

Resumen: Objetivo: Describir la experiencia y los resultados inmediatos de los procedimientos de intervencionismo cardíaco realizados en los neonatos y lactantes críticamente enfermos. Material y métodos: En un estudio retrospectivo, de 35 pacientes; de enero 2005 a diciembre 2008, se revisaron las historias clínicas de los pacientes portadores de cardiopatías congénitas sometidas a intervencionismo. Resultados: Edades desde 6 días a 1 año (media: 46 días); el perfil clínico: clase funcional III- IV, hipoxemia severa, uso de ventilación mecánica 42% (15/35); la patología más frecuente fue la transposición de grandes arterias, 60% (21/35). Los procedimientos realizados fueron atrioseptostomía con balón y/o cuchilla 80%(28/35), valvuloplastía pulmonar 11.4%(4/35), y valvuloplastía aórtica 8.5%(3/35). El porcentaje de éxito (inmediato) fue 96.4% en atrioseptostomía, 75% en valvuloplastía pulmonar y del 100% en valvuloplastía aórtica. Entre las complicaciones inmediatas; bradicardia severa y asistolia en 11.4% (4/35), crisis hipóxica 2.8%(1/35). No hubo mortalidad inmediata (<48-72 hr.) relacionada al procedimiento. Conclusiones: El intervencionismo percutáneo en neonatos y lactantes en el Instituto Nacional de Salud del Niño, se constituye en un procedimiento con alto riesgo de complicaciones, pero con aceptables resultados inmediatos de eficacia. La transposición de grandes arterias (TGA) fue la cardiopatía predominante y la atrioseptostomía (Rashkind) el procedimiento más frecuente.

2.6.3. A nivel internacional

1. Autor: Mendoza Cruz M y cols (18).

Título: Factores relacionados a cardiopatías congénitas en menores de 18 años de la Policlínica René Ávila Reyes.

Fuente: Correo Científico Médico de Holguín 2011; 15(3).

Resumen: Se realizó un estudio de serie de casos sobre el comportamiento de los factores relacionados a las cardiopatías congénitas en menores de 18 años de la Policlínica René Ávila Reyes de Holguín, durante el año 2009. La muestra estuvo integrada por 30 pacientes con afección cardiaca congénita. La información se recopiló mediante la revisión de los Registros Estadísticos del Programa Materno Infantil, las historias individuales y familiares y el carné obstétrico. el diagnóstico de la cardiopatía se realizó fundamentalmente durante el primer año de vida y el diagnóstico prenatal de presunta cardiopatía tuvo un comportamiento bajo. Los defectos de septación fueron los responsables del mayor número de cardiopatías congénitas. La presencia de factores teratógenos como exposición a rayos X y las enfermedades crónicas fueron los factores relacionados al embarazo de mayor porcentaje en el estudio.

2. Autor: Benavides-Lara A, Faerron J, Umaña L, Romero J (19).

Título: Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica.

Fuente: RevPanam Salud Publica 2011; 30(1): 31-38

Resumen: Objetivo. Caracterizar la población de niños que nacen con cardiopatías congénitas (CC) en Costa Rica y evaluar sus procesos de registro. Métodos. Estudio observacional exploratorio que incluyó a todos los niños con CC diagnosticadas en el Hospital Nacional de Niños entre el 1 de mayo de 2006 y el 1 de mayo de 2007. Tomando en cuenta los niños menores de 1 año y su respectiva cohorte de nacimientos, se estimaron prevalencias con intervalos de confianza de 95% (IC95%) según sexo, tipo de cardiopatía, edad al diagnóstico, edad materna, residencia habitual y malformaciones extracardiacas asociadas. Se compararon los datos con el Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC). Resultados. Durante el período estudiado se diagnosticaron 534 casos con CC. Los casos en menores de 1 año fueron 473 dentro de una cohorte de nacimientos de 77 140 —prevalencia de 0,6% (IC95%: 0,5–0,7). Con base en datos del CREC, se demostró que al nacimiento no se detectan 71% de los casos. La edad promedio al diagnóstico en niños menores de 1 año fue de 46,6 días.

No hubo diferencias por sexo. La prevalencia de CC en hijos de madres de 35 años o más fue significativamente mayor, aunque al excluir las cromosopatías este riesgo perdió su significancia estadística. Las provincias del país con puertos marítimos fueron las de mayor riesgo en hijos de madres adolescentes. Las CC más frecuentes fueron los defectos del tabique interventricular e interauricular, persistencia del conducto arterioso, estenosis valvular pulmonar, defectos del tabique aurículo ventricular, coartación de aorta y tetralogía de Fallot. El 34% de las CC fueron múltiples, 11,2% se asociaron a cromosopatías y 19% tenían malformaciones congénitas asociadas.

3. Autor: Valderrama P, Hernández I (20).

Título: Concordancia entre ecocardiografía prenatal y posnatal en pacientes con cardiopatías congénitas: Hospital de Niños Dr. Roberto Del Río.

Fuente: RevChilObstetGinecol 2010; 75(4): 234 - 239

Resumen: En Chile las malformaciones congénitas son la primera causa de mortalidad neonatal precoz, siendo las cardiopatías congénitas su principal factor. La incorporación de la ecocardiografía prenatal es de gran ayuda en su pesquisa precoz. Objetivos: Evaluar la ecocardiografía prenatal como prueba diagnóstica y su concordancia con la ecocardiografía posnatal. Métodos: Se analizaron embarazadas derivadas al Hospital de Niños Dr. Roberto del Río entre abril 2004 y abril 2008, por sospecha de cardiopatías congénitas con posterior control neonatal. Resultados: Se evaluaron 188 embarazadas tanto con diagnóstico de cardiopatía congénita como con ecocardiografía normal. La edad gestacional promedio de derivación fue de 32 semanas, siendo la principal causa la sospecha de cardiopatía congénita en el examen obstétrico de rutina. Como prueba diagnóstica se obtuvo una sensibilidad de 100% y especificidad de 40% con una moderada concordancia entre ésta y el examen postnatal. Como prueba diagnóstica la ecocardiografía prenatal, se obtuvo una sensibilidad de 100% y especificidad de 89% del examen, al ser evaluada como cardiopatías en general, con una muy buena concordancia entre ésta y el examen postnatal. Discusión: Existe una tardía derivación y diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas a nivel nacional, siendo importante capacitar aún más a los obstetras que

realizan este tamizaje. La ecocardiografía prenatal realizada en nuestro centro por cardiólogos es una confiable herramienta diagnóstica con una muy buena concordancia con la ecocardiografía posnatal.

4. Autor: Carísimo M, Szwako R, Garay N y cols (21).

Título: Cardiopatías congénitas, resultados del manejo perioperatorio en 18 meses. Experiencia en el Departamento de Cardiocirugía Centro Materno Infantil. UNA.

Fuente: RevChilPediatr 2011; 82 (4): 358-359

Resumen: Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo, con componente analítico; se utilizaron fichas clínicas de pacientes operados en el Departamento de Cardiocirugía de enero de 2007 a junio de 2008. Resultados: Fueron operados 91 pacientes, 38 de sexo masculino (42%) y 53 de sexo femenino (58%), con edades comprendidas entre 2 días y 18 años. Las cardiopatías fueron 54/91 (59,3%) patologías simples y 37/91 (40,7%) patologías complejas. Todas con confirmación diagnóstica preoperatoria por ecocardiografía Doppler color. Precisarón cateterismo cardíaco preoperatorio 3/91 pacientes (3,3%). El 100% de las cirugías se realizaron con anestesia general balanceada. De los 91 pacientes operados, 42 (46,2%) fueron sometidos a circulación extracorpórea (CEC) y 49 (53,8%) sin CEC. De los 42 pacientes operados con CEC, todas fueron cirugías correctivas, 40 (95,2%) electivas, 2 (4,8%) de urgencia, 3 (7,1%) reintervenciones y 2 (4,8%) fallecieron. Presentaron complicaciones 16 pacientes (38,1%), 39 (92,9%) requirieron Asistencia Respiratoria Mecánica (ARM) menos de 24 horas y 3 (7,1%) más de 24 horas. Los tiempos de clampado aórtico variaron de 13 a 167 minutos (media 49,1) y los tiempos de CEC de 20 a 253 minutos (media 71,9). Se realizó ultrafiltrado plasmático (UFP) en el 100% de los pacientes operados con CEC y todos ellos recibieron aprotinina para profilaxis del sangrado. De los 49 pacientes operados sin CEC, 30 (61,2%) fueron cirugías correctivas, 19 (38,8%) paliativas, 31 (63,3%) electivas, 18 (36,7%) urgencias, 1 (2,1%) reintervención y 10 (16,3%) fallecieron. Presentaron complicaciones 18 pacientes (36,7%), 39 (79,6%) precisaron ARM menos de 24 horas y 10 (20,4%) más de 24 horas. Del total de pacientes operados, 34 presentaron

alguna complicación, el 50% fue de tipo hemodinámico, 35,3% respiratorio, 23,5% neurológico, 14,7% infeccioso, 14,7% metabólico, 11,8% hematológico y 11,8% renal. El 28% de las complicaciones se presentaron en las cirugías electivas y el 65% en las urgencias.

5. Autor: Ratti C, Grassi L, Brongo L, Bompani B (22).

Título: Prevalencia de cardiopatías congénitas en un hospital periférico.

Fuente: Recent Prog Med 2011; 102: 479-481

Resumen: Se describe la prevalencia de cardiopatías congénitas en un hospital suburbano. En quince meses se atendieron 270 bebés y se diagnosticaron 59 cardiopatías congénitas (21,9% de la población examinada). El diagnóstico de enfermedades congénitas del corazón se produjo después del primer mes de vida en el 63,8%; en 36,2% durante el primer mes. Los defectos septales auriculares y tipo ostium secundum se confirman como la patología predominante orgánica.

6. Autor: Adriel Olórtegui, Manuel Adrián (24)

Título: Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú.

Fuente: An Fac Med Lima 2007; 68(2)

Resumen: Las cardiopatías congénitas han cobrado importancia en las últimas décadas, no solo por su relevancia clínica sino también por su incremento como problema de salud pública. En nuestro país, pese a los avances en el manejo médico, no se ha realizado estudios que determinen la importancia epidemiológica de este grupo de problemas. **Objetivo:** Determinar la importancia epidemiológica de las cardiopatías congénitas. **Diseño:** Sistematización de estudios epidemiológicos. **Lugar:** Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública, Facultad de Medicina de San Fernando, UNMSM. **Materiales:** Estudios epidemiológicos e información demográfica. **Procedimiento:** Mediante una recopilación bibliográfica de estudios epidemiológicos e información demográfica, se realizó estimaciones de la incidencia de casos en nuestro país, para el quinquenio 2006-2010. **Principales medidas de resultados:** Cardiopatías congénitas. **Resultados:** Se estima que en el 2006 existieron 3 925 cardiopatías, de las cuales 83,5%

fueron no cianóticas. Las cifras serían similares anualmente hasta el 2010. También, se estima que representarían el 2,5% del total de razón de años de vida potencialmente perdidos por cada mil habitantes. Conclusiones: Las cardiopatías congénitas son un problema de salud pública que debe ser tomada en cuenta para preparar a los servicios nacionales de salud. Asimismo, debe emprenderse estudios epidemiológicos sobre este problema.



3. Objetivos.

3.1. General

Describir las características clínicas y manejo de las Cardiopatías Congénitas en Niños tratados en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo, durante el periodo 2009-2011.

3.2. Específicos

- 1) Describir las características clínicas de las malformaciones congénitas cardiacas en niños en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo 2009-2011
- 2) Identificar las principales cardiopatías congénitas en niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo 2009-2011.
- 3) Identificar las modalidades de intervención realizadas en la reparación de las malformaciones congénitas cardiacas en los niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo de estudio.
- 4) Describir el resultado inmediato de las intervenciones realizadas en malformaciones congénitas cardiacas en los niños tratados en el Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo en el periodo de estudio.

4. Hipótesis

No se requiere por tratarse de un estudio observacional.

III. PLANTEAMIENTO OPERACIONAL

1. Técnicas, instrumentos y materiales de verificación

Técnicas: En la presente investigación se aplicará la técnica de la revisión documentaria.

Instrumentos: El instrumento que se utilizará consistirá en una ficha de recolección de datos (Anexo 1).

Materiales:

- Fichas de investigación
- Material de escritorio
- Computadora personal con programas de procesamiento de textos, bases de datos y estadísticos.

2. Campo de verificación

2.1. Ubicación espacial: Esta investigación se realizará en el Servicio de 'Cardiología del Hospital Nacional Carlos A. Segúin Escobedo de EsSalud, Arequipa.

2.2. Ubicación temporal: El estudio se realizará en forma histórica durante el periodo 2009-2011.

2.3. Unidades de estudio: Historias clínicas de pacientes pediátricos con malformaciones congénitas cardíacas en el HNCASE.

2.4. Población: Totalidad de historias clínicas de pacientes pediátricos con malformaciones congénitas cardíacas en el HNCASE en el periodo de estudio.

2.5. Muestra: no se considerará el cálculo de un tamaño de muestra, ya que se estudiará a todos los integrantes de la población que cumplan los criterios de selección.

Criterios de selección:

- **Criterios de Inclusión**

- Pacientes entre la edad neonatal y los 14 años.
- De ambos sexos
- Con diagnóstico de cardiopatía congénita mediante ecocardiografía.

- **Criterios de Exclusión**

- Historias clínicas incompletas o extraviadas

3. Estrategia de Recolección de datos

3.1. Organización

Se solicitará la autorización a la Gerencia del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo para solicitar la autorización para la realización del estudio. Se realizará una búsqueda de los casos vistos por la fundación Corazones con Esperanza en el HNCASE en las bases de datos de dicha fundación, y se corroborará los datos con los de las historias clínicas e informes ecocardiográficos para verificar que cumplan los criterios de selección. Se revisarán los registros y se extraerán los datos en una ficha de recolección elaborada para la presente investigación (Anexo 1).

Una vez concluida la recolección de datos, éstos serán organizados en bases de datos para su posterior interpretación y análisis.

3.2. Recursos

a) Humanos

- Investigadora.
- Asesor

b) Materiales

- Fichas de investigación
- Material de escritorio
- Computadora personal con programas procesadores de texto, bases de datos y software estadístico.

- c) Financieros
 - Autofinanciado

3.3. Validación de los instrumentos

No se requiere de validación por tratarse de una ficha para recolectar datos.

3.4. Criterios para manejo de resultados

a) Plan de Procesamiento

Los datos registrados en el Anexo 1 serán luego codificados y tabulados para su análisis e interpretación.

b) Plan de Clasificación:

Se empleará una matriz de sistematización de datos en la que se transcribieron los datos obtenidos en cada Ficha para facilitar su uso. La matriz fue diseñada en una hoja de cálculo electrónica (Excel 2010).

c) Plan de Codificación:

Se procederá a la codificación de los datos que contenían indicadores en la escala continua y categórica para facilitar el ingreso de datos.

d) Plan de Recuento.

El recuento de los datos será electrónico, en base a la matriz diseñada en la hoja de cálculo.

e) Plan de análisis

Se empleará estadística descriptiva con medidas de tendencia central (promedio) y de dispersión (rango, desviación estándar) para variables continuas; las variables categóricas se presentarán como proporciones. Para el análisis de datos se empleará la hoja de cálculo de Excel 2010 con su complemento analítico y el paquete SPSSv.19.0.

IV Cronograma de Trabajo

Actividades	Noviembre 12				Diciembre 12				Enero 13				Febrero 13			
	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4
1. Elección del tema	■	■														
2. Revisión bibliográfica			■	■	■	■										
3. Aprobación del proyecto							■	■	■	■	■	■	■			
4. Ejecución														■	■	
5. Análisis e interpretación															■	■
6. Informe final																■

Fecha de inicio: 01 de Noviembre 2012

Fecha probable de término: 28 de Febrero 2013



V. Bibliografía Básica

- 1) Villagrà F. Cardiopatías congénitas. ¿Qué son?. Disponible en: http://www.cardiopatiascongenitas.net/pinta_htmlbd_n_quesoncc.htm
- 2) Crawford M (Ed). Current Diagnosis & Treatment: Cardiology, Third Edition. Chapter 28. Congenital Heart Disease in Adults. The McGraw-Hill Companies, Inc. 2009
- 3) Loscalzo J. HARRISON'S Cardiovascular Medicine. The McGraw-Hill Companies, Inc. 2010
- 4) Flórez Cabeza M. Capítulo XV. cardiopatías congénitas. Cardiopatías congénitas en niños. En: Charria García D (Ed.). Texto de Cardiología. Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. 1ra. Edición. 2007. pp 1261-1264
- 5) Navarro-López F. Capítulo 73. Cardiopatías congénitas. En: : Farreras, Rozman (Eds). Medicina Interna, 14va edición. Versión electrónica.
- 6) Perich Durán R. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatr Integral* 2008;XII(8):807-818
- 7) López Díaz L. Evaluación ecocardiográfica de origen anómalo de una rama arterial pulmonar desde la porción ascendente de la aorta (hemitruncus). *Av. cardiol* 2011;31(3):260-264.
- 8) Medrano López C, Guía Torrent J, Rueda Núñez F, Moruno Tirado A. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *RevEspCardiol*. 2009;62(Supl 1):39-52
- 9) García-Guereta L, Benito F, Portela F, Caffarena J. Novedades en cardiología pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto y cirugía cardiaca de cardiopatías congénitas. *RevEspCardiol*. 2010;63(Supl 1):29-39
- 10) Dimpna Albert, Del Cerro M, Carrasco J, Portela F. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: técnicas de imagen, hipertensión arterial pulmonar, tratamientos híbridos y quirúrgicos. *RevEspCardiol*. 2011;64(Supl 1):59-65

- 11) Subirana M, Oliver J, Sáez J, Zunzunegui J. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: del feto al adulto. *RevEspCardiol*. 2012;65(Supl 1):50-58
- 12) Huber J, Catarino V, Dos Santos T, Da Fontoura L, Cerveira A y cols. Cardiopatías Congénitas en un Servicio de Referencia: Evolución Clínica y Enfermedades Asociadas. *ArqBrasCardiol* 2010; 94(3) : 316-321
- 13) Scardi S, D'Agata B, Giansante C. Praticaclinica: l'anomalia di Ebstein. *G ItalCardiol* 2009; 10 (8): 509-515
- 14) Alpaca Cano C. Aspectos clínicos y epidemiológicos de las cardiopatías hospitalizadas en el Departamento de Pediatría: Servicios de Pediatría y Neonatología Hospital Honorio Delgado Arequipa, 2006-2007. Tesis presentada para optar el título de segunda especialidad en Pediatría. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2008.
- 15) Quispe Mamani R. Incidencia y factores de riesgo de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año de edad. Hospital Regional Honorio Delgado Espinoza de Arequipa, Enero 2004 a Diciembre 2006. Tesis presentada para optar el título de segunda especialidad en Cardiología. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2008.
- 16) Cervera Farfán J. Frecuencia, factores de riesgo y aspectos clínicos de las cardiopatías congénitas diagnosticadas en la población de 0-1 año de edad, HNCASE Essalud, Febrero 2005 a Enero 2006. Tesis presentada para optar el grado académico de Bachiller en Medicina. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de San Agustín, Arequipa, 2006.
- 17) Mariño Vigo C, Salinas Mondragón C, Lapoint Montes M. Tratamiento intervencionista en el neonato y lactante con cardiopatía congénita. *Diagnóstico (Perú)* abr.-jun. 2011;50(2):63-68.
- 18) Mendoza Cruz M, Ochoa Roca T, Ramírez Ramos A, Hechavarría Barzaga K, González Cuello R. Factores relacionados a cardiopatías congénitas en menores de 18 años de la Policlínica René

- Ávila Reyes. Correo Científico Médico de Holguín 2011; 15(3). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no153/no153ori05.htm>
- 19) Benavides-Lara A, Faerron J, Umaña L, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. RevPanam Salud Publica 2011; 30(1): 31-38
- 20) Valderrama P, Hernández I. Concordancia entre ecocardiografía prenatal y posnatal en pacientes con cardiopatías congénitas: Hospital de Niños Dr. Roberto Del Río. RevChilObstetGinecol 2010; 75(4): 234 - 239
- 21) Carísimo M, Szwako R, Garay N y cols. Cardiopatías congénitas, resultados del manejo perioperatorio en 18 meses. Experiencia en el Departamento de Cardiocirugía Centro Materno Infantil. UNA. RevChilPediatr 2011; 82 (4): 358-359
- 22) Ratti C, Grassi L, Brongo L, Bompani B. Prevalenza di cardiopatie congenite in un ospedale periferico. RecentProgMed 2011; 102: 479-481
- 23) Joaquín Navarro M. Evaluación del Niño con Cardiopatía Congénita. V Jornada de Educación Médica Continua. http://www.cmqqbb.com/eval_nino_cc_card_%20cong_ciano_y_nociano_y_obst.pdf
- 24) Adriel Olórtegui, Manuel Adrianzén. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. An Fac Med Lima 2007; 68
- 25) J. Meneghello R., E. Fanta N., E. Paris., T. F. Puga, Pediatría Meneghello, Quinta Edición, Capítulo 227, 228, 229., Editorial Medica Panamericana 1997 S
- 26) Kliegman, Behrman, Jenson, Stanton, Nelson Tratado de Pediatría, 18ª Edición, Capítulo 425. Editorial Elsevier España, 2009 S
- 27) Salguero Bodes, Rafael. Manual CTO de Medicina y Cirugía, 8ª Edición, Tomo Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Capítulo 29, CTO Editorial, 2011 S