

República Dominicana
Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña
Facultad de Ciencias de la Salud
Escuela de Medicina



“DIFICULTAD RESPIRATORIA ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
EN EL DEPARTAMENTO DE NEONATOLOGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL
DR. ROBERT REID CABRAL EN EL PERÍODO COMPRENDIDO ENTRE
FEBRERO-JULIO 2019”.

**Trabajo de grado presentado por Mayra Alejandra Moreta Gómez y
Yolanda Megías Rodríguez para optar por el título de:**

DOCTOR EN MEDICINA

Distrito Nacional, 2019

CONTENIDO

Agradecimiento

Dedicatoria

Resumen

Abstract

I. Introducción	12
I.1. Antecedentes	13
I.2. Justificación	16
II. Planteamiento del problema	17
III. Objetivos	18
III.1. General	18
III.2. Específicos	18
IV. Marco teórico	19
IV.1. Cardiopatía Congénitas	19
IV.1.1. Definición	19
IV.1.2. Embriología	19
IV.1.3. Recorrido de la circulación fetal	22
IV.1.3.1. Cambios circulatorios después del nacimiento	23
IV. 1.4. Incidencia y epidemiología	24
IV. 1.5. Etiología	25
IV. 1.6. Factores ambientales	27
IV. 1.7. Antecedentes familiares	27
IV. 1.8. Evaluación y cribado prenatal y posnatal	28
IV. 1.9. Sospecha diagnóstica y tratamiento inicial	29

IV. 1.10. Clasificación de las cardiopatías congénitas	30
IV. 1. 10.1. Cardiopatías congénitas acianóticas	31
IV. 1. 10. 1. 1. Comunicación interauricular (CIA)	31
IV. 1. 10. 1. 2. Comunicación interventricular (CIV)	33
IV. 1. 10. 1. 3. Comunicación auriculoventricular (CAV)	36
IV. 1. 10. 1. 4. Conducto arterioso persistente (CAP)	37
IV. 1. 10. 1. 5. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial	39
IV. 1. 10. 1. 6. Ventana aortopulmonar	39
IV. 1. 10. 1. 7. Estenosis de rama pulmonar	40
IV. 1. 10. 1. 8. Estenosis aórtica (EA)	41
IV. 1. 10. 1. 9. Estenosis mitral (EM)	42
IV. 1. 10. 1. 10. Coartación de la aorta (CoAo)	43
IV. 1. 10. 2. Cardiopatías congénitas cianóticas	45
IV. 1. 10. 2. 1. Tetralogía de fallot	46
IV. 1. 10. 2. 2. Atresia tricuspídea	48
IV. 1. 10. 2. 3. D- Transposición de grandes vasos	50
IV. 1. 10. 2. 4. Retorno venoso pulmonar anómalo total	51
IV. 1. 10. 2. 5. Tronco arterioso	52
IV. 2. Dificultad respiratoria	54
IV. 2.1. Diagnóstico diferencial	55
IV. 2.1.1. Taquipnea transitoria del recién nacido	56
IV. 2.1.2. Enfermedad de la membrana hialina	56
IV. 2.1.3. Síndrome de aspiración meconial	57
IV. 2.1.4. Persistencia de la circulación fetal	58

IV. 2.1.5. Displasia broncopulmonar	59
IV. 2.1.6. Neumonía perinatal	60
IV.3. Insuficiencia cardíaca	62
IV.4. Asociación corazón-pulmón	66
V. Operacionalización de las variables	67
VI. Material y métodos	69
VI.1. Tipo de estudio	69
VI.2. Área de estudio	69
VI.3. Universo	69
VI.4. Muestra	69
VI.5. Criterio	70
VI.5.1. De inclusión	70
VI.5.1. De exclusión	70
VI.6. Instrumento de recolección de datos	70
VI. 7. Procedimiento	71
VI. 8. Tabulación	71
VI.9. Análisis	71
VI. 10. Consideraciones éticas	72
VII. Resultados	73
VIII. Discusión	84
XI. Conclusión	87
X. Recomendaciones	88
XI. Referencias	89
XII. Anexos	94

XII.1. Consentimiento informado	94
XII.2. Cronograma	96
XII.3. Instrumento de recolección de datos	97
XII.4. Costos y recursos	99
XII.4.1. Humanos	99
XII.4.2. Equipos y materiales	99
XII.4.3. Información	99
XII.4.4. Económicos	99
XII.5. Evaluación	100

AGRADECIMIENTOS

A mi familia por ayudarme a nunca rendirme y siempre estar ahí cuando los necesitaba.

A mi compañera Mayra Moreta por dar su máximo esfuerzo en cada momento.

A mi asesora clínica, Dra. Luz M. Jiménez y a mi asesora metodológica, Dra. Edelmira Espaillat por su apoyo y total disposición.

A la UNPHU por darme la oportunidad de estudiar medicina.

A cada profesor que ha contribuido aportando sus consejos, conocimientos y sabiduría. Gracias a las Doctoras, Angélica Grullón y Maritza López por ser maestras que inspiran para la vida, ustedes me han inspirado y transmitido la belleza de la cardiología pediátrica.

Al departamento de asuntos internacionales, en especial a Hamlet y Maria Isabel, habéis sido de gran ayuda en todo mi trayecto por la UNPHU.

Yolanda Megías Rodríguez.

Agradezco a Dios, autor de cada momento de mi vida, quien hace algunos años puso el anhelo en mi corazón de estudiar medicina. En esta larga y difícil carrera día tras día quitó los obstáculos del camino y abrió puertas de bendiciones a mi favor. Por él este sueño hoy es una realidad.

A mis padres, gracias por apoyarme en todo momento. Desde el día en que les dije que iba estudiar medicina, su apoyo fue más allá de límites humanos, no sólo financieramente, sino afectivamente, la vida no me será suficiente para agradecerles. Admiro su dedicación y sacrificio.

A mis hermanos, Antonia, Madeline, Maria, Juamadis y Julio Moreta, quienes hicieron este sueño suyo, gracias por la comprensión y paciencia.

A COOPNAMA (Cooperativa Nacional de Maestros y Servicios Múltiples) por costear mi matrícula universitaria de manera eficiente, gracias porque ustedes fueron parte esta realidad.

A la Dra. Edelmira Espaillat asesora metodológica y amiga, gracias por su asesoría en este proyecto y a la Dra. Luz Jiménez asesora clínica, gracias por su colaboración y apoyo en esta tesis.

A la mi amiga y compañera de tesis Yolanda Megías, desde el primer día que la conocí hicimos gran empatía. Siempre muy diligente y dedicada. Ella ha sido de gran ayuda y bendición para mí. Gracias.

A la universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU), por haber sido una alta casa de estudios para mi capacitación profesional y a todo el equipo de profesores y maestros. En especial a la Dra. Maritza López y Dra. Angélica Grullón.

Mayra Alejandra Moreta Gómez.

DEDICATORIA

Se la dedico a mi familia. A mi padre, por inculcarme desde pequeña que tenía que estudiar lo que me gustara para así disfrutar cada momento de mi futura profesión. Gracias papá, porque a pesar de los 6.599 km que nos ha separado por estos 5 años y 8 meses, siempre he tenido tu apoyo para seguir y conseguir mi objetivo, ser Doctora. A mis hermanas Mari, Caro y Patri, por su cariño incondicional, fuerzas y constante ánimo. La distancia me ha impedido abrazaros, pero he sentido en cada instante vuestro cariño hacia mí y confianza a ciegas. Donde hay amor, no hay distancia.

A mis compañeras, colegas y amigas por esos momentos de nervios que siempre se convertían en risas, estando dispuestas a ayudar. Gracias Lucrecia, Yaneidi, Sarah y Pilar.

A esas amigas que se convirtieron en hermanas, gracias Jharline por guiarme, y aconsejarme estos años, por ayudarme a adaptarme y a sonreír en los momentos difíciles cuando sentía que no podía más, y a Jamilex por confiar y apoyarme a pesar de la distancia desde el primer momento que tome la decisión de estudiar medicina.

Por último y no menos importante, a Republica Dominicana, por darme la oportunidad de demostrar las ganas que tenía de estudiar esta carrera, llena de dedicación, sacrificio, solidaridad, entrega y vocación. Una carrera que volvería a estudiar una y otra vez, siempre eligiéndola sin duda alguna.

Nunca te arrepientes o te lamentes por algo malo que te haya podido pasar, toma eso como impulso y más fuerza para seguir adelante, porque nadie dijo que la vida fuera fácil.

“Queda prohibido no sonreír a los problemas, no luchar por lo que deseas, abandonarlo todo por miedo, y no convertir tus sueños en realidad”

Yolanda Megías Rodríguez.

Dedico este trabajo a Dios, él ha sido el merecedor de todo mérito, sin él nada de esto sería posible. Me dio fuerzas y movición a lo largo de todo este camino, cuando la incertidumbre quiso invadir mis pensamientos. Hoy puedo ver cumplida en mí la palabra que dice "esfuérate y se valiente, no temas ni desmayes porque yo tu Dios estaré contigo dondequiera que vayas"

A mis padres, Antonio Moreta y Magaly Gómez. Su arduo esfuerzo y entrega, han sido mi mayor inspiración. Siempre creyeron en mí y nunca me dieron la espalda. Pido a Dios me permita retribuir al ciento por uno todo lo que han sembrado en mí.

A mi amado prometido, Michel Pichardo, por ser tan entregado y paciente. No hay nada mío que él no haga suyo. Siempre dispuesto a ayudarme sin importar el tiempo.

Finalmente, y no menos importante a mi mejor amiga, Blenda Melo, quien desde niña ha estado ahí para mí, la distancia, ni el tiempo han podido separarnos. Sus palabras de aliento siempre estuvieron ahí para mí y hoy puedo ver ese "mana ya falta poco". Este logro es suyo también.

Mayra Alejandra Moreta Gómez.

Resumen

Las cardiopatías congénitas se encuentran entre las malformaciones más comunes en los fetos humanos. La dificultad respiratoria es un síntoma que se presenta en varias cardiopatías congénitas cuando se compromete la vasculatura pulmonar, correlacionando directamente el aparato cardiovascular con el pulmonar.

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal de recolección de datos prospectivos en el Departamento de Neonatología de Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral en el periodo comprendido desde Febrero-Julio 2019 para determinar la relación que existe entre la dificultad respiratoria y las cardiopatías congénitas.

Se presentaron 148 casos con dificultad respiratoria, donde sólo 41 padecieron de cardiopatías congénitas (28%) cumpliendo con los criterios de inclusión para nuestro estudio. El sexo masculino fue el más prevalente en un 56.10%. La edad gestacional más evidenciada fue a término en un 70.73%. La edad de presentación al momento del diagnóstico más frecuente fue el rango de 0-7 días en un 46.34%. La procedencia más prevalente fue la región Sur en un 41.46%. El diagnóstico de ingreso que predominó fue la taquipnea transitoria del recién nacido con un 43.90%. En nuestro estudio sólo el 4.88% afirmó presentar familiares de primer grado con antecedentes de cardiopatías congénitas. Las cardiopatías congénitas más frecuentes fueron la comunicación interventricular (CIV) en un 31.71%, la comunicación interauricular (CIA) en un 17.07% y el ventrículo único con 14.63%. En el test de Silverman el grado leve de dificultad respiratoria fue el más frecuente en un 51.22%. En cuanto a los hábitos tóxicos maternos asociados a la aparición de dicha patología, el más frecuente fue el alcohol en un 29.27%. De acuerdo a los antecedentes prenatales maternos, de las infecciones en el primer trimestre la más relevante fue la rubéola en un 4.88%. Asimismo, de los medicamentos ingeridos durante dicho período, 7.32% usó ácido retinoico y 4.88% litio.

Palabras claves: Dificultad respiratoria, cardiopatía congénita, neonatos, ecocardiograma.

Abstract

Congenital heart disease is among the most common malformations in human fetuses. Respiratory difficulty is a symptom that occurs in several congenital heart diseases when the pulmonary vasculature is compromised, directly correlating the cardiovascular system with the pulmonary.

An observational, descriptive and cross-sectional study of prospective data collection was conducted in the Department of Neonatology at Dr. Robert Reid Cabral Children's Hospital in the period from February-July 2019 to determine the relationship between respiratory distress and congenital heart disease.

There were 148 cases with respiratory distress where only 41 (28%) met the inclusion criteria for our study. The male sex was the most prevalent in our study in 56.10%. The most evidenced gestational age was 70.73% at term. The age of presentation of 0-7 days was the most frequent in 46.34%. The most prevalent source was the South region at 41.46%. The diagnosis of admission that prevailed was the transient tachypnea of the newborn with 43.90%. In our study, only 4.88% said they had first-degree relatives with a history of congenital heart disease. The most frequent congenital heart diseases were interventricular communication (CIV) in 31.71%, interatrial communication (CIA) in 17.07% and the single ventricle with 14.63%. In the Silverman test, the mild degree of respiratory distress was the most frequent in 51.22%. As for maternal toxic habits associated with the appearance of said pathology, alcohol was the most frequent in 29.27%. According to maternal prenatal history, of the most relevant infections in the first trimester was rubella at 4.88%. Also, of the medications taken during that period, 7.32% used retinoic acid and 4.88% lithium.

Keywords: Respiratory difficulty, congenital heart disease, neonates, echocardiogram.

I.INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) se encuentran entre las malformaciones más comunes en los fetos humanos, representando alrededor de una tercera parte de las mismas.^{1,2}

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) se denominan cardiopatías congénitas a los defectos en el corazón al momento del nacimiento, como consecuencia estructurales o funcionales, así como los trastornos metabólicos que ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior de la vida. La Asociación Estadounidense del Corazón (*American Heart Association*), ha determinado que aproximadamente 9 de cada 1.000 bebés nacidos en los Estados Unidos tienen una cardiopatía congénita ³

La prevalencia de las cardiopatías congénitas es de un 0,8 por ciento aproximadamente; alrededor de dos a tres de cada cien nacidos vivos presentan alguna cardiopatía congénita. Siendo las mismas un problema de salud muy importante en la edad pediátrica, no solo por su frecuencia sino por la gravedad de muchas de ellas. Hay tipos de CC que pueden llegar a producir hiperflujo pulmonar, resultando en taquipnea y dificultad respiratoria. Debido a su mal pronóstico, éstas contribuyen significativamente a la mortalidad infantil.⁴

La dificultad respiratoria es un síntoma que se presenta en varias CC cuando se compromete la vasculatura pulmonar, correlacionando directamente el aparato cardiovascular con el pulmonar. Los shunt extrapulmonares dan lugar a una hipoxemia arterial crítica, que responde mal al oxígeno inspirado y resulta en dificultad respiratoria, pudiendo llevar a confundir dicha patología cardíaca por una pulmonar, empeorando así la evolución del paciente y sobreviviendo a largo plazo, aumentando la probabilidad de resultar en patologías sobreañadidas o inclusive, en muerte súbita. Por este motivo es de suma importancia hacer un buen diagnóstico de las CC a tiempo, con el objetivo de disminuir los casos de diagnósticos erróneos.

I.1 Antecedentes

I.1.1. Internacionales

Vega Gutiérrez E., Rodríguez Velásquez L., Gálvez Morales V., Sainz Cruz LB., y García Guevara C. en 2012, realizaron un estudio en el “Cardiocentro pediátrico William Soler”, acerca de la incidencia y tratamiento de las cardiopatías congénitas en La Habana (Cuba), de tipo longitudinal, transversal, descriptivo y retrospectivo, donde se demostró que las cardiopatías congénitas continúan siendo unas de las primeras causas de mortalidad infantil. La incidencia se atribuyó a factores ambientales de origen materno, entre los que destaca el uso de teratógenos, principalmente el alcohol y el déficit de vitaminas y minerales.⁵

Uribe Rivera A., Díaz-Vélez C. y Cerrón-Rivera C. en 2012 realizaron un estudio cuantitativo, descriptivo y transversal sobre las características epidemiológicas y clínicas de las cardiopatías congénitas en menores de 5 años del Hospital “Almanzor Aguinaga Asenjo” (Perú), concluyendo que de una muestra de 109 pacientes, el 55 por ciento, correspondía al sexo masculino en edades de 6 meses y dos años. Predominaron en un 92 por ciento las cardiopatías acianogénas, siendo la comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA), y persistencia del conducto arterioso (PCA) los tipos más frecuentes, mientras que las cianógenas resultaron en un 8 por ciento, de la cual, la tetralogía de Fallot representó el 56 por ciento.⁶

Mendieta-Alcántara G., Santiago-Alcántara E., Mendieta-Zerón H, Dorantes-Piña R., Ortiz de Zárate-Alarcón G. y Otero-Ojeda G., realizaron un estudio el año 2013 en el Hospital General “Lic. Adolfo Mateo”, de cohorte retrospectiva, con el propósito de conocer la incidencia general de cardiopatías congénitas, cuyo estudio concluyó que la misma suponía el 7,4 por cada 1000 nacidos vivos. En los recién nacidos prematuros, la incidencia fue 35,6 por cada 1000 y la de recién nacidos a término fue de 3,68 por cada 1000.⁷

González T., Torres A., y Rodríguez L., en 2011, en el Policlínico Docente Universitario “Capitán Roberto Fleites” (Cuba), realizaron un estudio de metodología retrospectiva de casos y controles, con la finalidad de determinar los factores de riesgos asociados a cardiopatías congénitas, se concluyó que

34 de 48 pacientes que presentaron cardiopatía congénita, tenían un peso al nacer de 2.500 gramos o más y los factores que más se relacionaron con las cardiopatías fueron: la ingestión de medicamentos, la hipertensión, y la ingestión de alcohol. Además, se identificaron antecedentes familiares de diabetes mellitus, anemia, diabetes mellitus gestacional y el hábito de fumar, como factores de riesgo. ⁸

I.1.2. Nacionales

Matic R. y Peña P. realizaron un estudio de tipo descriptivo, retrospectivo, de corte transversal sobre “Frecuencia de Cardiopatías Congénitas en Neonatos Ingresados en el Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral desde Junio 2009-Junio 2010”, con los siguientes resultados: de los 152 neonatos ingresados con malformaciones congénitas, el 71 por ciento (108) padecía cardiopatía congénita. De esos 108 neonatos, el 77,8 por ciento (84) fallecieron durante el ingreso y un 22,2 por ciento (24) fue dado de alta. Dentro de los casos estudiados, el 96 por ciento (23) fueron diagnosticados con posterioridad a su nacimiento, mientras que el 4 por ciento (1) de los casos se diagnosticó antes del nacimiento.^{9,10}

Cruz Chávez, E., Mirre González, F. y Pellín Ariño, J., en 2014, llevaron a cabo una investigación de metodología observacional, descriptivo y transversal de recolección de datos propectivos en el Servicio de Consulta Externa de Cardiología del Hospital Infantil “Dr. Robert Reid Cabral”, con el objetivo de determinar la incidencia de cardiopatías congénitas. De 72 pacientes analizados, el 73,6 por ciento presentaron 4 o más factores de riesgos concomitantes. El peso al nacer menor de 3 kilogramos se presentó en el 55,6 por ciento de los casos; el sexo femenino predominó con el 55,6 por ciento; la edad gestacional menor de 37 semanas se determinó en el 27,8 por ciento y la cardiopatía congénita más frecuente fue la comunicación interauricular diagnosticada en 27 casos.¹¹

Toribio J. en 2012, realizó un estudio en el Departamento de Neonatología del Hospital General “Plaza de la Salud” (HGPS) de metodología observacional, descriptivo y transversal, para establecer la incidencia de cardiopatías congénitas, donde de 1.727 nacidos vivos, 35 casos presentaron

malformaciones congénitas variables. De estos 35 casos, 13 presentaron malformaciones cardiacas, lo que representó una incidencia de 2 por ciento de los nacidos vivos.¹²

I.2. Justificación.

Aproximadamente ocho de cada mil recién nacidos vivos presentan una cardiopatía congénita. Según la Organización Panamericana de la Salud (OPS) es la segunda causa de muerte en niños menores de 1 año de edad. El pediatra y el médico de primer contacto deben estar capacitados para detectar estos pacientes de forma temprana. Por ello deben estar familiarizados con un método diagnóstico rápido para detectar CC. El abordaje diagnóstico se realiza a través de algoritmos que orienten hacia una alteración específica siguiendo dos elementos claves: 1) Sospechar la presencia de una cardiopatía a través de síntomas, como disnea y signos clínicos, como la presencia de soplos cardíacos. 2) Determinar si estos datos clínicos son de una CC. De esta forma se puede realizar una aproximación diagnóstica, solicitar estudios adecuados, establecer un manejo temprano, limitar el daño y referir de manera oportuna.¹³

En muchas ocasiones no existe responsabilidad por parte de las embarazadas en acudir a sus chequeos prenatales y contribuir a llevar un estilo de vida saludable, por lo cual, no habrá un buen asesoramiento ni una buena evaluación ecográfica en el período del embarazo para diagnosticar estas patologías. Todo esto contribuye a diagnósticos erróneos, provocando graves consecuencias en el paciente, tanto de forma aguda como crónica.

La cantidad de neonatos mal diagnosticados con dificultad respiratoria de origen pulmonar ingresados en el departamento de neonatología del hospital Dr. Robert Reid Cabral (HDRRC), ha ido en aumento. En el 2018 en el período comprendido entre Enero-Junio, de un total de 268 pacientes, padecían de cardiopatías congénitas 112 pacientes, correspondiendo al 42% del total, lo que preocupa a los neonatólogos a nivel nacional.

Con el propósito de conocer si el síntoma de dificultad respiratoria, es de origen cardíaco en los pacientes ingresados en el departamento de Neonatología del HDRRC, nos planteamos esta investigación para no solo ofrecer un diagnóstico preciso y certero, mejorar el pronóstico y con ello la calidad de vida de estos pacientes con un buen método diagnóstico como es el ecocardiograma, sino también para evitar gastos económicos innecesarios y patologías sobreañadidas a su condición.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Las cardiopatías congénitas tanto estructurales como funcionales condicionan alteraciones en la fisiología respiratoria que son de relevancia clínica, debido a la íntima relación anatómica e interacción fisiológica de estos órganos. Constituyen las principales causas de dificultad respiratoria de origen no pulmonar en el neonato. Son todas las malformaciones cardíacas que están presentes en el momento del nacimiento y que se producen como consecuencia de alteraciones en la organogénesis. ^{14,15}

Constituyen en la actualidad un importante problema de mortalidad en el periodo neonatal, lo cual repercute en la capacidad funcional y compromete la calidad de vida, por lo que requieren, en la mayoría de casos, procedimiento quirúrgico en algún momento de la vida del paciente. ¹⁶

Las cardiopatías congénitas siguen siendo la causa principal de muerte en niños menores de un año que ingresan al Hospital Infantil Robert Reid Cabral. Debido a la interrelación anatómica y funcional entre el sistema cardiorrespiratorio nos formulamos la siguiente pregunta:

¿Cuál es la relación que existe entre la dificultad respiratoria y las cardiopatías congénitas, en neonatos del departamento de Neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral durante el periodo Enero –junio 2019?

III. OBJETIVOS.

III.1. General

1. Determinar la relación que existe entre la dificultad respiratoria y las cardiopatías congénitas en neonatos ingresados en el Departamento de Neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

III.2. Específicos:

1. Describir las características sociodemográficas (edad, sexo, edad gestacional y procedencia) de los neonatos ingresados con dificultad respiratoria en dicho departamento.
2. Identificar los diagnósticos establecidos durante el ingreso en los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas.
3. Determinar los antecedentes patológicos familiares que aumentan la probabilidad de padecer dicha condición.
4. Describir los hallazgos ecográficos de los pacientes con dificultad respiratoria.
5. Establecer el grado de dificultad respiratoria como signo de alarma para el diagnóstico de cardiopatías congénitas.
6. Identificar la relación de las cardiopatías congénitas con los hábitos tóxicos, antecedentes prenatales y patológicos de la madre, asociados a la aparición de dicha patología.

IV. MARCO TEÓRICO.

IV.1. Cardiopatías Congénitas

IV.1.1. Definición:

Se define como cardiopatía congénita a toda anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos, producida como consecuencia de las alteraciones del desarrollo embrionario del corazón, aproximadamente entre la 3ª y 10ª semana de gestación.¹⁷

IV. 1.2. Embriología cardíaca

La cardiogénesis principia el día 18 de la vida intrauterina, al formarse la excrecencia cardiogénica del mesodermo precardiaco y termina el día 45 con la formación de la parte membranosa del tabique ventricular. Al final de la octava semana se completa el desarrollo anatómico del corazón fetal y su maduración fisiológica se continúa después del nacimiento.¹⁸

Las células cardíacas progenitoras se encuentran en el epiblasto, ubicadas inmediatamente laterales a la línea primitiva. Desde allí, migran a través de la línea primitiva hacia la capa esplánica del mesodermo, donde forman un grupo celular parecido a una herradura denominado campo cardiogénico primario (CCP), craneal a los pliegues neurales. Conforme las células cardíacas progenitoras migran y forman el CCP durante los días 16 a 18, son especificadas en ambos lados desde lateral hasta medial para convertirse en las aurículas, el ventrículo izquierdo y la mayor parte del ventrículo derecho.¹⁹

El resto del corazón, incluida parte del ventrículo derecho y el tracto de salida (cono cardíaco y cono arterial), deriva del campo cardiogénico secundario. Las células endocárdicas (angioblastos), también aparecen en el mesodermo, donde proliferan y coalescen para formar acúmulos celulares aislados denominados angioquistes. Con el tiempo los acúmulos se unen y constituyen un tubo revestido de endotelio rodeado por mioblastos con forma de herradura. Esta región se conoce como el campo cardiogénico. Más tarde, la cavidad intraembrionaria situada encima de este campo formará la cavidad pericárdica.¹⁹

Además de la región cardiogénica, aparecen a ambos lados otros acúmulos de células angiógenas, que se disponen en paralelo y próximas a la línea media del escudo embrionario. Estos acúmulos también experimentan canalización y forman un par de vasos longitudinales, las aortas dorsales. En un período ulterior estos vasos se conectan, por medio de los arcos aórticos, con la región en forma de herradura que formará el tubo cardíaco.¹⁹

Como consecuencia del crecimiento del cerebro y el plegamiento cefálico del embrión, la membrana bucofaríngea es traccionada hacia adelante, mientras que el corazón y la cavidad pericárdica se sitúan primero en la región cervical y finalmente en el tórax.¹⁹

Simultáneamente con la flexión cefalocaudal, el embrión también se pliega lateralmente. Como resultado, los dos tubos endoteliales del primordio cardíaco en sus regiones caudales se fusionan, excepto en los extremos más caudales. Al mismo tiempo, la porción semilunar del área en forma de herradura se expande para constituir las regiones del tracto de salida y ventricular futuras. De esta manera, el corazón se convierte en un tubo en continua expansión que consiste en un revestimiento endotelial interno y una capa miocárdica externa.¹⁹

El tubo cardíaco en desarrollo sobresale gradualmente en la cavidad pericárdica por medio de un pliegue de tejido mesodérmico, el mesodermo dorsal. Durante el desarrollo ulterior también desaparece el mesocardio dorsal y se crea un seno pericárdico transversal que conecta ambos lados de la cavidad pericárdica.¹⁹

El tubo cardíaco continúa alargándose y comienza a doblarse a los 23 días. La porción cefálica del tubo se pliega en dirección ventral y caudal y hacia la derecha mientras que la porción auricular (caudal) lo hace en dirección dorsocraneal y hacia la izquierda. Este plegamiento, que se puede deber a cambios de la morfología celular, forma el asa cardíaca, y se completa a los 28 días.¹⁹

La porción auricular forma una aurícula común y se incorpora a la cavidad pericárdica. La articulación auriculoventricular forma el conducto auriculoventricular, que conecta la aurícula común y el ventrículo embrionario

temprano. El bulbo arterial formará la porción trabeculada del ventrículo derecho. La parte media, el cono arterial, formará los infundíbulos de ambos ventrículos. La parte distal del bulbo, el tronco arterial, formará las raíces y la parte proximal de la aorta y la arteria pulmonar. La unión entre el ventrículo y el bulbo arterial, que se observa en forma de surco bulboventricular recibe el nombre de agujero interventricular primario.¹⁹

Cuando se está finalizando la formación del asa, el tubo cardíaco empieza a formar trabéculas primitivas en dos áreas bien definidas de las partes más proximales y distales al agujero interventricular primario.¹⁹

El ventrículo primitivo, que ahora está trabeculado, recibe el nombre de ventrículo izquierdo primitivo. Asimismo, al tercio proximal trabeculado del bulbo arterial se le puede llamar ventrículo derecho primitivo. En la mitad de la cuarta semana, el seno venoso recibe sangre venosa de las astas de los senos derecho e izquierdo. Cada asta recibe sangre de tres venas importantes: vena vitelina, vena umbilical y vena cardinal común. Los tabiques del corazón se forman entre los días 27 y 37 de gestación.¹⁹

Al final de la cuarta semana, dentro de la luz de la aurícula común crece una cresta. Esta cresta es la primera parte del septum primum. Las dos puntas de este tabique se extienden hacia la almohadilla endocárdica del conducto auriculoventricular. La abertura entre el borde inferior del septum primum y las almohadillas endocárdicas es el ostium primum (primera apertura).¹⁹

Al proseguir el desarrollo, las extensiones de las almohadillas endocárdicas superior e inferior crecen a lo largo del margen del septum primum y cierran el ostium primum. Se produce muerte celular antes del cierre, lo que origina perforaciones en la parte superior del septum primum. La coalescencia de estas perforaciones forma el ostium secundum (segunda apertura). La abertura que deja el septum secundum recibe el nombre de agujero oval.¹⁹

IV.1.3. Recorrido de la circulación fetal.

En la circulación fetal existen tres cortocircuitos: el conducto arterioso que comunica la arteria pulmonar con la arteria aorta, el foramen oval que comunica la aurícula derecha con la aurícula izquierda y el conducto venoso de Arancio que comunica la vena umbilical con la vena cava inferior.²⁰

La placenta recibe la máxima cantidad del gasto ventricular combinado (es decir, derecho e izquierdo) (55%) y presenta la mínima resistencia vascular en el feto. Las funciones vitales que desempeña son:^{20,21}.

- Intercambio de O₂ y CO₂ con sangre materna.
- Entrada de anabólicos (glucosa, Acidos grasos, agua).
- Salida de catabolitos (úrea, ácido láctico).
- Función endocrina.
- Producción de prostaglandina.

La sangre fetal llega a la placenta a través de las dos arterias umbilicales y regresa al feto a través una vena umbilical. La máxima presión parcial de oxígeno (PO₂) se encuentra en la vena umbilical (32 mmHg). Esta corre a lo largo del borde del ligamento falciforme a la superficie visceral hepática, donde envía ramas al lóbulo hepático izquierdo y se une a la rama izquierda de la vena porta. En el lado opuesto de estas anastomosis emerge el conducto venoso, el cual se une a la vena cava inferior, transportando sangre oxigenada de la placenta.²¹

La vena cava inferior (VCI) drena la parte inferior del cuerpo y la placenta (70% del gasto ventricular combinado y la vena cava superior (VCS) drena la parte superior del organismo, incluido el cerebro (15% del gasto ventricular no combinado). Como la sangre se oxigena en la placenta, la saturación de oxígeno en la VCI (70%) es mayor que en la VCS (40%).²¹

La sangre de la VCS que llega a la aurícula derecha se dirige al ventrículo derecho distribuyéndose por la arteria pulmonar al conducto arterioso y posteriormente hacia la aorta descendente. Sólo entre el 15 y el 25% del gasto cardiaco total entra en los pulmones. Esto es debido a que la presión pulmonar

in útero se encuentra aumentada como consecuencia del aumento en la resistencia vascular pulmonar dada principalmente por un marcado engrosamiento de la capa arterial muscular. Lo anterior sumado al bajo flujo pulmonar y al aumento de la cantidad de líquido por peso en los pulmones durante la gestación, genera un sistema de alta resistencia. La sangre menos oxigenada de la arteria pulmonar fluye a través del conducto arterioso, ampliamente abierto, hacia la aorta descendente y luego hacia la placenta para ser oxigenada.^{21, 22}

La *crista dividens* dirige a cerca de la tercera parte de la sangre de la VCI, con mayor saturación de oxígeno, hacia la aurícula izquierda (AI) a través del foramen oval, mientras que las dos terceras partes restantes penetran en el VD. La consecuencia es que el cerebro, extremidades superiores, cuello, corazón y circulación coronaria reciben sangre con mayor saturación de oxígeno (Po₂ de 28mmHg) que la mitad inferior del cuerpo (Po₂ de 24mmHg).²¹

IV. 1.3.1. Cambios circulatorios después del nacimiento.

El principal cambio de la circulación tras el nacimiento es que el flujo sanguíneo para el intercambio de gases deja de ir a la placenta para dirigirse a los pulmones. La circulación placentaria desaparece y se establece la circulación pulmonar.²¹

1. La desaparición de la placenta provoca lo siguiente:

a. Un aumento de la resistencia vascular sistémica (RVS) (porque la placenta tiene la mínima resistencia vascular en el feto).²¹

b. La interrupción del flujo sanguíneo en la vena umbilical, que provoca el cierre del conducto venoso.²¹

2. La expansión pulmonar causa lo siguiente:

a. Una disminución de la resistencia vascular pulmonar (RVP), un aumento del flujo sanguíneo pulmonar y una disminución de la presión en la AP.²¹

b. El cierre funcional del foramen oval como consecuencia de un aumento de presión en la AI con respecto a la de la AD.²¹

c. El cierre del *ductus* arterioso persistente (DAP) como consecuencia de un aumento de la saturación arterial de oxígeno. También hay efecto de la menor producción de prostaglandina E₁ y E₂ porque desaparece la producción placentaria, induciendo conjuntamente con el oxígeno, vasoconstricción en el conducto arterioso.²⁰

IV.1.4. Incidencia y epidemiología.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), las cardiopatías congénitas son, junto a los defectos del tubo neural y el síndrome de Down, las principales afecciones que se presentan en un estimado de 276 mil recién nacidos cada año.²³

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia estimada entre 6 y 12 por 1000 recién nacidos vivos.²³

La incidencia es mayor en los mortinatos, abortos espontáneos y en los lactantes prematuros.²⁴

Las cardiopatías más frecuentes en neonatos sin distinción de sexo son la comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular, tipo ostium secundum, y el conducto arterioso persistente (tabla 1). Hay un ligero predominio por el sexo masculino, más acusado en las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo.²⁴

Alrededor del 25-30 % de los niños con cardiopatía congénita se presentan como consecuencia de síndromes malformativos o cromosomopatías. A su vez, la tasa de cardiopatías congénitas en algunas cromosomopatías, como las trisomías 21, 18, 13 o el síndrome de Turner (45X) es muy elevada (tabla 2).²⁵

La mortalidad por cardiopatía congénita en niños menores de 1 año supone algo más de 1/3 de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 1/10 de todas las muertes en ese periodo de la vida. El diagnóstico se establece en la primera semana de vida en el 40-50 por ciento de los pacientes con

cardiopatía congénita y en el primer mes de vida en el 50-60 por ciento de los pacientes. Con los avances en cirugía correctora y paliativa, el número de niños con cardiopatía congénita que sobreviven hasta la edad adulta se ha incrementado de forma espectacular. A pesar de estos avances, las cardiopatías congénitas siguen siendo la principal causa de muerte en niños con malformaciones congénitas.^{24, 25.}

Tabla 1.Frecuencia relativa de las cardiopatías congénitas más comunes.²⁴

Lesión	% de todas las lesiones
Comunicación interventricular	35-30
Comunicación interauricular (ostium secundum)	6-8
Conducto arterioso persistente	6-8
Coartación de aorta	5-7
Tetralogía de Fallot	5-7
Estenosis valvular pulmonar	5-7
Estenosis valvular aórtico	4-7
D-Transposición de grandes vasos	3-5
Ventrículo izquierdo hipoplásico y otros.	<1%

Fuente: Kliegman R., Stanton B, St. Geme J, Schor N. Nelson Tratado de Pediatría. Vol 2.20^a.España: ELSEVIER;2015

IV.1.5. Etiología

Las cardiopatías congénitas se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3^a y 10^a semana de gestación. Estudios en recién nacidos vivos indican que el 80-85% de las malformaciones cardíacas la causa es multifactorial. Alrededor de un 10 por ciento de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales, aunque si se incluyen las microdeleciones (como la 22q11), la proporción aumenta hasta casi un 25% (tabla 2). Dentro del 2-3 por ciento pueden estar causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos.²⁶

Tabla 2. Cromosomopatías más comunes con afectación cardíaca.²⁶

<u>Comosomopatía</u> Visibles con técnicas convencionales	Incidencia de CC	Lesiones más comunes
Trisomía 21 (síndrome de Down)	50%	CA-VC, CIV, CIA
Trisomía 13 (síndrome de Pattau)	>90%	CIV,DAP, valvulopatías
Trisomía 18 (síndrome de Edwards)	>90%	CIV,DAP, valvulopatías
Trisomía 9	>65%	CIV, DAP, TF
Tetrasomía 22p (síndrome de ojo de gato)	50%	DVPA
45 X0 (síndrome de Turner)	25%	CoAo, EP, EA, otras
47XXY (síndrome de Klinefelter)	50%	CIA, DAP, PVM
4p- (síndrome de Wolff)	40%	CIV,CIA, DAP
5p- (síndrome de maullido de gato)	25%	DAP
13q-	50%	CIV
18q-	50%	CIV, CIA
<u>Síndromes de microdelección</u>		
22q11 (CATCH-22)	75%	Malformaciones troncoconales.
12q22 (Noonan)	>50%	EP, miocardiopatía hipertrófica.
20p12 (Alagille)	85%	EP, TF.
12q (Holt-Oram)	75%	CIA, CIV, trastornos de la conducción.
7q11.23 (Viliams- Beuren)	75%	EA supra., EP periférica.

CA-VC: canal atrioventricular común; CC: cardiopatía congénita; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación aórtica; DAP: ductus arterioso permeable; DVPA: drenaje venosos pulmonar anómalo; EA: estenosis aórtica; EP: estenosis pulmonar; PVM: prolapso V mitral; TF: tetralogía de Fallot.

Fuente: Madrid.A.,Restrepo J. Cardiopatías Congénitas. Gastrohup. 2013. 15(1).

IV. 1. 6. Factores ambientales.

Actualmente hay datos importantes sobre la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se encuentran: 1) agentes maternos, 2) agentes físicos, 3) fármacos o drogas, y 4) agentes infecciosos (Tabla 3).²⁵

Tabla 3. Factores ambientales relacionados con la producción de cardiopatías congénitas.²⁵

Agentes		
Fármacos/Drogas	infecciosos	Agentes maternos
Trimetadona	Rubeola	Diabetes
Acido retinoico	Otros*	Enfermedad del colágeno
Talidomida		Fenilcetonuria
Litio	Agentes físicos	
Alcohol	Radiaciones	Otros
Hidantoínas*	Hipóxía	Disolventes*
Hormonas sexuales*		Pinturas*
Simpaticomiméticos		Lacas y colorantes*
		Pesticidas*

Fuente: Madrid. A., Restrepo J. Cardiopatías Congénitas. Gastrohup.2013.15 (1)

*: Menor grado de evidencia.

IV.1.7. Antecedentes familiares.

- En una pareja no consanguínea, la existencia de otro hijo con cardiopatía congénita supone un riesgo aproximado del 3 por ciento de que el siguiente hijo presente otra cardiopatía congénita. Sin embargo, algunas condiciones se heredan con un patrón autosómico dominante, como el síndrome de DiGeorge, el síndrome de Marfan, la miocardiopatía hipertrófica o el síndrome de Noonan, con un riesgo de transmisión del 50%.²⁷

- Cuando se trata de herencia recesiva ligada al cromosoma X, el riesgo para la descendencia masculina de una portadora femenina sería del 50%; si es dominante, pueden padecer la enfermedad ambos sexos, con un riesgo del 50% de hijos afectados.²⁷
- Si son dos los hijos con cardiopatía congénita, el riesgo se eleva a 5 por ciento.²⁸
- Nacimiento prematuro, dos a tres veces más alto que un recién nacido a término.²⁸
- Edad de los padres: Padres de edad inferior a 18 y superior a 35 años.²⁸
- Existe un riesgo de 2-7 por ciento cuando hay familiares de primer grado con cardiopatía congénita.²⁸

IV.1.8. Evaluación y cribado prenatal y posnatal.

El diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas puede aportar: decisión de interrupción del embarazo o seguimiento cercano en casos de CC severas, un tratamiento intraútero de algunas patologías (arritmias, intervencionismo fetal), y nacimiento del paciente en un Hospital con capacidad de tratamiento adecuado, lo que supone una mejoría en términos de morbimortalidad.²⁹

La ecocardiografía prenatal contribuye a definir la anatomía y la función del corazón fetal y a identificar sus defectos congénitos, ayuda a determinar el sitio y la ruta del parto en caso de severas anomalías cardíacas, ha logrado aumentar la habilidad para proporcionar mejor consejo genético -que incluye la interrupción del embarazo-, permite la sofisticada monitorización de las arritmias cardíacas y es imprescindible en la intervención quirúrgica fetal. Con el eco procedente de las estructuras sólidas del corazón se obtiene información sobre la forma y la estructura cardíaca que se representa en los estudios en modo M y 2D. Con el sonido reflejado por los eritrocitos que circulan por su interior se reconstruye la imagen Doppler, que ayuda a valorar mejor los aspectos funcionales.²⁹

En la evaluación posnatal, la radiografía de tórax muestra signos de un flujo pulmonar aumentado, disminuido o normal. Con el electrocardiograma podemos determinar si existe hipertrofia ventricular izquierda, derecha o biventricular y las características de los ruidos cardíacos y la presencia y

características de cualquier soplo permite acotar aún más el diagnóstico diferencial. La ecocardiografía, la TC o la RM, o el cateterismo confirman el diagnóstico definitivo.²⁹

En las cardiopatías cianóticas dependientes del conducto arterioso la pulsioximetría (SatHb) registra valores generalmente inferiores a 75%, sin respuesta al “test de hiperoxia” (aumento en PaO₂<20-30mmHg o de la SatHb<10%, tras oxígeno al 100%), y la aparición de una acidosis metabólica (pH<7.2) nos informan del cierre del conducto arterioso.³⁰

IV.1.9. Sospecha diagnóstica y tratamiento inicial.

La mayoría de las malformaciones cardíacas no causan problemas en el útero o en el estado inmediato posnatal. Sin embargo, durante la transición al patrón circulatorio normal, a medida que el conducto arterioso se cierra, ciertas malformaciones se hacen evidentes y el patrón circulatorio neonatal se altera. Los signos sospechosos de CC en el RN son la cianosis, la taquipnea, la presencia de soplo y la alteración de los pulsos.³¹

La forma de presentación de una cardiopatía congénita depende fundamentalmente del tipo y gravedad de la lesión cardíaca, de la caída de las resistencias pulmonares y del cierre del conducto arterioso. El objetivo principal del pediatra cuando se encuentre ante la sospecha de una cardiopatía congénita será establecer si ésta es o no es dependiente del conducto, pues en un gran número de cardiopatías el cierre del conducto y su repercusión hemodinámica como disminución severa de flujo pulmonar o sistémico constituye una catástrofe, en ocasiones mortal, que debe evitarse con la administración precoz de prostaglandinas E1 (Alprostadil).³⁰

Los tres tipos de malformaciones dependientes del flujo sanguíneo ductal después del nacimiento son los siguientes: transposición de las grandes arterias, anomalías con atresia pulmonar o estenosis graves y las anomalías con lesiones obstructivas aórticas mayores, como el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico y la coartación de la aorta.³¹

Los recién nacidos con hipoxia muestran cianosis extrema. Se produce respiración rápida y difícil por acidosis metabólica, que puede desarrollarse

rápidamente debido a la hipoxia. Las malformaciones con flujo sanguíneo pulmonar inadecuado son mejoradas por administración de prostaglandinas E1 (Alprostadil), seguida de una operación correctiva si es posible, la realización de una derivación aortopulmonar para mejorar la oxigenación, o intervención con catéter.³¹

IV.1.10. Clasificación de las cardiopatías congénitas.

Se dividen en cardiopatías congénitas acianóticas y cianóticas (tabla 4)

Tabla No. 4. Clasificación de las cardiopatías congénitas.³²

I. Cardiopatías Congénitas Acianóticas
Lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha (*↑FSP)
Comunicación Interventricular
Comunicación Interauricular
Canal auriculoventricular
Conducto arterioso persistente
Drenaje venoso anómalo parcial
Ventana aortopulmonar
Lesiones Obstructivas del corazón izquierdo (*FSP normal)
Coartación aórtica
Estenosis aórtica
Estenosis mitral
Insuficiencias valvulares y otras
Insuficiencia mitral
Insuficiencia aórtica
Estenosis pulmonar
Estenosis de rama pulmonar
II. Cardiopatías congénitas cianóticas
Lesiones obstructivas del corazón derecho (*↓FSP)
Tretalogía de Fallot
Atresia pulmonar
Ventrículo único o atresia tricúspidea con estenosis pulmonar
Mezcla total (↑FSP)
Ventrículo único o atresia tricúspidea sin estenosis pulmonar
Tronco arterioso
Drenaje venoso anómalo pulmonar total
Falta de Mezcla (↑FSP)
Transposición de Grandes Arterias

*Flujo sanguíneo pulmonar (FSP). Fuente: Maroto, C.et al., Cardiopatías Congénitas del Recién Nacido. Rev Esp Cardiol. 2011; 54: 49-66- Vol 54(1).

IV.1.10.1. Cardiopatías Congénitas acianóticas

Las cardiopatías congénitas acianóticas se pueden clasificar de acuerdo a la sobrecarga fisiológica que imponen al corazón. Las cardiopatías más frecuentes son aquellas que producen una sobrecarga de volumen y dentro de ellas las más predominantes alcanzando hasta un 50 por ciento, son los cortocircuitos de izquierda a derecha. Las regurgitaciones de las válvulas auriculoventriculares (AV) y algunas miocardiopatías son otras causas de sobrecarga de volumen. El segundo tipo más frecuente de lesiones son las que producen sobrecarga de presión, que suelen estar producidas por la obstrucción del infundíbulo de salida de los ventrículos (p.ej., estenosis de las válvulas aórtica o pulmonar) o estrechamiento de uno de los grandes vasos (coartación de aorta).²⁴

IV.1.10.1.1. Comunicación interauricular

La comunicación interauricular (CIA) es un defecto en el septo interauricular que comunica las dos aurículas entre sí. Generalmente, predomina en el sexo femenino. Se dividen en tres tipos: tipo ostium secundum, tipo "seno venoso", y tipo ostium primum.²⁴

Los defectos del tipo *ostium secundum*, localizados en la región de la fosa oval, son la forma más frecuente de CIA y se asocian a válvulas AV estructuralmente normales. Las CIA tipo *ostium secundum* pueden ser únicas o múltiples (tabique interauricular fenestrado).²⁴

En los defectos grandes, una cantidad considerable de sangre oxigenada fluye desde la aurícula izquierda a la derecha. Esta sangre se añade al retorno venoso habitual a la aurícula derecha y se bombea desde el ventrículo derecho hacia los pulmones. La escasez de síntomas en los lactantes con CIA está relacionada con la estructura del ventrículo derecho en las etapas tempranas de la vida, cuando su pared muscular es gruesa y menos distensible, lo que limita el cortocircuito de izquierda a derecha. La gran cantidad de flujo sanguíneo hacia el lado derecho del corazón provoca el aumento de tamaño de la aurícula y del ventrículo derecho, y la dilatación de la arteria pulmonar. La

aurícula izquierda también puede estar aumentada de tamaño; sin embargo, el tamaño del ventrículo izquierdo y la aorta es normal. Las resistencias vasculares pulmonares permanecen bajas a lo largo de la infancia, aunque pueden comenzar a aumentar en la edad adulta y acabar invirtiendo el cortocircuito, con la consiguiente cianosis clínica.²⁴

Los niños con CIA de tipo ostium secundum suelen estar asintomáticos. Incluso las CIA tipo ostium secundum de gran tamaño rara vez producen insuficiencia cardíaca clínicamente evidente en la infancia.²⁴

Se escucha un soplo sistólico de eyección; y se escucha mejor en el borde esternal izquierdo medio y superior.²⁴

La radiografía de tórax muestra diversos grados de aumento de tamaño de la aurícula y el ventrículo derechos, según el tamaño del cortocircuito. La arteria pulmonar está aumentada de tamaño, al igual que la trama vascular pulmonar. El ecocardiograma muestra signos característicos de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho, con un aumento del diámetro telediastólico del ventrículo derecho y un aplanamiento y un movimiento anómalo del tabique interventricular.²⁴

Actualmente es de elección para el tipo *ostium secundum* el cierre percutáneo mediante el empleo de un dispositivo de cierre, como el <<oclusor septal Amplatzer>>.²⁴

Los defectos ostium primum (15%), situados en la porción más baja del septo interauricular, por encima de las dos válvulas AV, y que se suele asociar una hendidura o *cleft* en la valva anterior mitral capaz de producir insuficiencia mitral, en muchos casos grave. El canal AV completo comprende una CIA ostium primum, una CIV en la zona basal del septo y una válvula AV común, pasando libremente la sangre entre las cuatro cavidades cardíacas, aumentando el flujo y las presiones pulmonares y con cierto grado de shunt derecha-izquierda y cianosis.²⁴

Las CIA tipo seno venoso se sitúan en la parte más alta del tabique interauricular en íntima asociación con la entrada de la vena cava superior. A menudo, una o varias de las venas pulmonares (habitualmente las del pulmón

derecho) drenan de forma anómala en la vena cava superior. A veces, la vena cava superior acabalga el defecto; en este caso, parte de la sangre venosa sistémica entra en la aurícula izquierda, pero sólo rara vez da lugar a cianosis clínica relevante. El trastorno hemodinámico, el cuadro clínico, el electrocardiograma y la radiografía de tórax son similares en los pacientes con CIA de tipo ostium secundum. El diagnóstico puede realizarse habitualmente mediante ecocardiografía bidimensional.²⁴

Los defectos ostium primum (15%), situados en la porción más baja del septo interauricular, por encima de las dos válvulas AV, y que se suele asociar una hendidura o *cleft* en la valva anterior mitral capaz de producir insuficiencia mitral, en muchos casos grave.³³

La anomalía básica en los pacientes con comunicación tipo ostium primum es la combinación de un cortocircuito de izquierda a derecha a través de la comunicación interauricular e insuficiencia mitral (u ocasionalmente tricuspídea). El cortocircuito suele ser moderado o grande, al grado de insuficiencia mitral leve o moderado, y la presión arterial pulmonar es típicamente normal o sólo ligeramente elevada. Por tanto, la fisiología de esta lesión se parece a la de las CIA tipo ostium secundum.²⁴

Muchos niños con comunicaciones tipo ostium primum se encuentran asintomáticos y la anomalía se descubre en el transcurso de una exploración física general. En los pacientes con cortocircuitos de volumen moderado con insuficiencia mitral leve, los signos físicos son similares a los propios de las CIA tipo ostium secundum, pero existe además un soplo holosistólico apical causado por la insuficiencia mitral.²⁴

IV.1.10.1.2. Comunicación interventricular

Las CIV son las malformaciones cardíacas más frecuentes y suponen el 25 por ciento de todas las cardiopatías congénitas. Los defectos pueden localizarse en cualquier zona del tabique interventricular, pero la mayoría son de tipo membranoso. Estos defectos se sitúan en una localización posteroinferior, por delante del velo valvular septal de la válvula tricúspide. Las

CIV localizadas entre la cresta supraventricular y el músculo papilar del cono pueden asociarse a estenosis pulmonares y otras manifestaciones de la tetralogía de Fallot. Las CIV situadas por encima de la cresta supraventricular (supracristales) son menos frecuentes; se encuentran justo debajo de la válvula pulmonar y pueden impactar contra un seno aórtico y ocasionar insuficiencia aórtica. Las CIV localizadas en la porción media o apical del tabique interventricular son de tipo muscular y pueden ser únicas o múltiples.²⁴

El tamaño físico de las CIV es un determinante importante, aunque no el único, del volumen del cortocircuito de izquierda a derecha. La relación entre las resistencias vasculares pulmonares y las sistémicas también determina la magnitud del cortocircuito. Cuando existe una comunicación pequeña, la CIV se denomina restrictiva y la presión del ventrículo derecho es normal. La mayor presión del ventrículo izquierdo dirige el cortocircuito de izquierda a derecha y el tamaño del defecto limita la magnitud del cortocircuito. En las CIV grandes no restrictivas, las presiones del ventrículo izquierdo y derecho se igualan.²⁴

En los pacientes con CIV grandes, las resistencias vasculares pulmonares pueden permanecer más elevadas de lo normal tras el nacimiento y, por tanto, retrasan el descenso posnatal normal; por consiguiente, el tamaño del cortocircuito de izquierda a derecha puede estar limitado inicialmente. A medida que siguen disminuyendo las resistencias vasculares pulmonares durante las primeras semanas tras el nacimiento debido a la involución normal de la capa media de las pequeñas arteriolas pulmonares, aumenta la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha. Al final se desarrolla un cortocircuito de izquierda a derecha grande que se manifiesta clínicamente. En la mayoría de los casos durante la lactancia precoz, las resistencias vasculares pulmonares se encuentran sólo ligeramente aumentadas, por lo que la causa fundamental de hipertensión pulmonar es la presencia de una comunicación de gran tamaño que permite la exposición de la circulación pulmonar a la presión sistémica y al gran aumento del flujo sanguíneo pulmonar.²⁴

Las manifestaciones clínicas en los pacientes con CIV varían según el tamaño del defecto, el flujo sanguíneo y la presión pulmonar. Las CIV pequeñas con cortocircuitos de izquierda a derecha triviales y una presión arterial pulmonar normal son las más frecuentes. Estos pacientes se

encuentran asintomáticos y la cardiopatía se suele descubrir en el transcurso de una exploración física rutinaria. De modo característico existe un soplo de alta intensidad, áspero o soplante, holosistólico, que se escucha mejor sobre el borde esternal inferior izquierdo y se acompaña a menudo de un frémito. La presencia de un soplo sistólico corto, áspero y localizado en la punta en un neonato suele indicar la existencia de una CIV diminuta en el tabique muscular apical. En los lactantes prematuros, el soplo puede escucharse pronto, ya que las resistencias vasculares pulmonares disminuyen con mayor rapidez.²⁴

Las CIV grandes, con exceso de flujo sanguíneo pulmonar e hipertensión pulmonar, producen disnea, dificultades en la alimentación, crecimiento insuficiente, sudoración profusa, infecciones pulmonares recurrentes e insuficiencia cardíaca en fases precoces de la lactancia. No suele existir cianosis, pero a veces la piel de los pacientes puede oscurecerse cuando padecen infecciones o durante el llanto. El soplo holosistólico de las CIV grandes suele ser menos áspero que el de las pequeñas y su calidad es más soplante por la ausencia de un gradiente de presión significativo a través del defecto.²⁴

En los pacientes con CIV pequeñas, la radiografía de tórax suele ser normal, aunque pueden observarse una cardiomegalia mínima y un aumento limítrofe de la trama vascular pulmonar. El electrocardiograma suele ser normal, pero en ocasiones puede sugerir hipertrofia del ventrículo izquierdo. En las CIV grandes, la radiografía de tórax muestra cardiomegalia de gran tamaño con prominencia de ambos ventrículos, de la aurícula izquierda y de la arteria pulmonar. El ecocardiograma bidimensional muestra la posición y el tamaño de las CIV.²⁴

El 30-50 por ciento de las CIV musculares pequeñas, generalmente cercanas al ápex (CIV tipo Roger), se cierran espontáneamente en el primer año. Únicamente se recomienda cirugía (cierre del defecto con un parche mediante un abordaje desde la aurícula derecha por atriotomía), generalmente, entre los tres y los nueve meses de edad en presencia de:

- *Shunt* izquierda-derecha significativo en ausencia de hipertensión pulmonar irreversible.

- Síntomas de insuficiencia cardíaca, disfunción o dilatación ventricular, o retraso del crecimiento que no responde al tratamiento.³³

IV.1.10.1.3. Comunicaciones auriculoventriculares (CAV)

Las comunicaciones auriculoventriculares (CAV), conocidas también como defectos del conducto AV o defectos de los cojinetes endocárdicos, están constituidas por la combinación de defectos de los tabiques interauricular e interventricular junto con válvulas AV con notables anomalías.²⁴

La gravedad de las anomalías valvulares varía considerablemente; en la comunicación auriculoventricular completa existe una única válvula AV común a ambos ventrículos que consta de un par de velos valvulares, anterior y posterior, que pasan por encima del tabique interventricular, con un velo valvular lateral en cada ventrículo. Esta lesión es frecuente en niños con síndrome de Down.²⁴

En las CAV completas, el cortocircuito de izquierda a derecha aparece tanto a nivel auricular como ventricular. Puede existir un cortocircuito adicional directamente desde el ventrículo izquierdo hacia la aurícula derecha debido a la ausencia del tabique AV. Son frecuentes la hipertensión pulmonar y la tendencia temprana al incremento de las resistencias vasculares pulmonares. Con el tiempo, la enfermedad vascular pulmonar progresiva aumenta el volumen del cortocircuito de derecha a izquierda y se desarrolla cianosis clínica.²⁴

Los signos auscultatorios producidos por el cortocircuito de izquierda a derecha consisten en un primer ruido normal o acentuado, un desdoblamiento amplio y fijo del segundo ruido, un soplo sistólico de eyección pulmonar, a veces precedido por un chasquido, y un retumbo mesodiastólico de baja tonalidad en el borde esternal inferior izquierdo, en el vértice o en ambas localizaciones, a consecuencia del aumento del flujo a través de las válvulas AV.²⁴

En las CAV completas es frecuente que aparezcan insuficiencia cardíaca e infecciones simultáneas durante la lactancia. El aumento del tamaño del

corazón es entre moderado y notable, y con frecuencia se palpa un frémito en el borde externo inferior izquierdo.²⁴

Las radiografías de tórax de los niños con CAV completas suelen mostrar un aumento de tamaño moderado o intenso del corazón causado por la prominencia de los ventrículos y las aurículas. La arteria pulmonar es grande y la trama vascular pulmonar está aumentada. El ecocardiograma es diagnóstico y muestra signos de tamaño del ventrículo derecho con superposición de los ecos de la válvula mitral en el infundíbulo de salida del ventrículo izquierdo. En las CAV, ambas válvulas (tricúspide y mitral) se insertan a la misma altura debido a la ausencia del tabique AV. En las CAV completas, el tabique interventricular también es deficiente y se puede apreciar con facilidad la válvula AV común.²⁴

El tratamiento quirúrgico se realiza mediante una incisión en la aurícula derecha. El defecto del tabique interauricular suele cerrarse mediante la inserción de un parche.²⁴

IV.1.10.1. 4. Conducto arterioso persistente (CAP)

El cierre funcional del conducto suele ocurrir poco tiempo después del nacimiento, pero si permanece permeable cuando disminuyen las resistencias vasculares pulmonares, la sangre aórtica se desvía de izquierda a derecha hacia la arteria pulmonar. El extremo aórtico del conducto se sitúa en posición distal con respecto al origen de la arteria subclavia izquierda y conecta con la arteria pulmonar a la altura de su bifurcación. El CAP afecta al doble de mujeres que de hombres. El CAP es frecuente en los lactantes prematuros, ya que el músculo en la pared del conducto de los préterminos responde menos a una Po₂ alta y, por tanto, tiene menos probabilidades de constreñirse tras el nacimiento.²⁴

En los lactantes a término con CAP, la pared del conducto presenta defectos tanto en su capa endotelial mucoide como en su capa media muscular, mientras que en los lactantes prematuros, el CAP suelen tener una estructura normal.²⁴

La presión aórtica posnatal más alta existente hace que la sangre fluya de izquierda a derecha a través del conducto, desde la aorta hacia la arteria pulmonar. Si el CAP es pequeño, la presión en el interior de la arteria pulmonar, del ventrículo y de la aurícula derechos es normal. Sin embargo, si el CAP es grande, la presión de la arteria pulmonar puede elevarse hasta alcanzar valores sistémicos durante la sístole y la diástole.²⁴

Los conductos permeables pequeños no suelen causar ningún síntoma. Los CAP grandes producen insuficiencia cardíaca similar a la que se aprecia en los niños con CIV grandes. El retraso del crecimiento puede ser una de las principales manifestaciones en los lactantes con cortocircuito grandes. Un CAP pequeño se asocia a pulsos periféricos normales, mientras que los CAP grandes provocan una presión de pulso amplia y pulsos periféricos saltones por la fuga de sangre hacia la arteria pulmonar durante la diástole. Suele existir un frémito, cuya máxima intensidad se localiza en el segundo espacio intercostal izquierdo, y puede irradiar hacia la clavícula izquierda, a lo largo del borde esternal izquierdo o hacia la punta. Suele ser sistólico, pero también puede palparse durante todo el ciclo cardíaco. El soplo sistólico continuo clásico se describe como <<ruido en maquinaria>>. Comienza poco después del primer ruido, alcanza su máxima intensidad al final de la sístole y se desvanece en la telediástole.²⁴

Si el cortocircuito de izquierda a derecha es pequeño, el electrocardiograma será normal; si el conducto es grande, existirá hipertrofia ventricular izquierda o biventricular. Los estudios radiológicos en los pacientes con CAP grandes muestran una arteria pulmonar prominente con aumento de la trama vascular pulmonar. En el ecocardiograma, el tamaño de las cámaras cardíacas será normal si el conducto es pequeño. Cuando hay un cortocircuito grande, la aurícula y el ventrículo izquierdos se encuentran aumentados de tamaño.²⁴

Si es pequeño, puede cerrarse espontáneamente durante la lactancia; si es grande y no se cierra de forma espontánea, puede originar insuficiencia cardíaca.³³

La presencia de *ductus* arterioso persistente con soplo actualmente constituye una indicación para el cierre, incluso en los conductos arteriosos

pequeños asintomáticos, debido a la posibilidad de endarteritis infecciosa, aunque si no produce soplo no suele ser necesario.³³

En la actualidad se prefiere realizar, si es posible, el cierre del CAP de forma percutánea con dispositivos específicos. El cierre de los CAP a través de un catéter se realiza de forma rutinaria en los laboratorios de hemodinámica.^{24, 33.}

IV.1.10.1.5. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial

Una o varias de las venas pulmonares pueden regresar de forma anómala a la vena cava superior o inferior, a la aurícula derecha o al seno coronario y generar un cortocircuito de izquierda a derecha de sangre oxigenada. Cuando existe una CIA asociada, suele ser de tipo seno venoso, aunque también puede ser de tipo ostium secundum. Cuando se detecta mediante ecocardiografía una CIA, debe buscarse siempre un posible retorno venoso pulmonar anómalo asociado. La historia clínica, los signos físicos y los hallazgos electrocardiográficos y radiológicos son indistinguibles de los de las CIA tipo ostium secundum aisladas.²⁴

IV.1.10.1.6. Ventana aortopulmonar.

Las ventanas aortopulmonares son comunicaciones entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar principal. La presencia de válvulas aórtica y pulmonar y de un tabique interventricular íntegros las distingue del tronco arterial. Los síntomas de insuficiencia cardíaca aparecen al principio de la lactancia; en algunas ocasiones existe una mínima cianosis. El defecto suele ser grande y el soplo cardíaco suele ser sistólico, con un retumbo mesodiastólico apical que se debe al incremento del flujo sanguíneo a través de la válvula mitral. El electrocardiograma muestra hipertrofia ventricular izquierda o biventricular. Los hallazgos radiológicos demuestran aumento del tamaño del corazón con prominencia de la arteria pulmonar y de la vascularización pulmonar. El ecocardiograma pone de manifiesto un aumento de tamaño de las cavidades izquierdas; la ventana puede delimitarse mejor con Doppler color.²⁴

El tratamiento de elección es el quirúrgico. Se realiza bajo circulación extracorpórea y en algunos casos con hipotermia profunda y parada circulatoria. La vía de acceso recomendada es la esternotomía media, abordando el defecto a través de una aortotomía. El defecto se cierra con sutura directa o con parche (recomendado). Se debe tener una precaución especial con el ostium de la arteria coronaria izquierda, que suele estar en íntimo contacto con el defecto, y localizar adecuadamente la situación de la rama pulmonar derecha por si debe ser recolocada o ampliada con el parche. Existen algunos casos de VAP pequeños, cerrados con dispositivos tipo paraguas y Amplatzer.³⁴

IV.1.10.1.7. Estenosis de rama pulmonar.

Pueden existir constricciones únicas o múltiples en cualquier localización a lo largo de las ramas principales de las arterias pulmonares que pueden oscilar entre leves o graves y ser localizadas o extensas. Con frecuencia estas cardiopatías se asocian a otros tipos de cardiopatías congénitas, entre las que se encuentran las estenosis pulmonares valvulares, la tetralogía de Fallot, el conducto arterial persistente (CAP), la CIV, la CIA, y las estenosis aórticas supraavulares.²⁴

La estenosis pulmonar periférica se puede asociar al síndrome de Alagille.²⁴

En el período neonatal inmediato puede existir una forma transitoria de estenosis pulmonar periférica. Los signos físicos suelen limitarse a un soplo sistólico de eyección suave que puede escucharse sobre uno o ambos campos pulmonares. Este soplo suele desaparecer hacia el primer o segundo mes de vida.²⁴

Si la estenosis es grave, el electrocardiograma muestra datos de hipertrofia del ventrículo y de la aurícula derechos, y la radiografía de tórax muestra cardiomegalia y una arteria pulmonar principal llamativa. La ecocardiografía tiene una capacidad limitada para visualizar las ramas distales de las arterias pulmonares.²⁴

Si las estenosis pulmonares periféricas son aisladas, se pueden tratar mediante dilatación con catéter con globo y a veces con la colocación de una endoprótesis intravascular.²⁴

IV.1.10.1.8. Estenosis aórtica

Las estenosis aórticas congénitas suponen aproximadamente el 5% de todas las malformaciones cardíacas diagnosticadas en la infancia. Las estenosis aórticas son más habituales en los varones (3:1). En su forma más frecuente, la estenosis aórtica valvular, se observa engrosamiento de los velos valvulares y fusión variable de comisuras. La presión sistólica del ventrículo izquierdo se encuentra aumentada debido a la obstrucción del flujo de salida. La pared ventricular se hipertrofia para compensar este hecho; la presión telediastólica también aumenta a medida que disminuye su distensibilidad.²⁴

Otra forma importante de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo izquierdo es la estenosis subvalvular (subaórtica), con una membrana fibromuscular discreta situada por debajo de la válvula aórtica. Esta lesión se asocia a menudo a otras formas de cardiopatía congénita, como la estenosis mitral y la coartación de aorta (síndrome de Shone), y puede empeorar con rapidez.²⁴

La estenosis aórtica supravalvular, el tipo menos frecuente, puede aparecer de forma esporádica, familiar o asociada al síndrome de Williams, que consiste en retraso mental, cara de duendecillo (cara redonda, frente ancha, puente nasal aplanado, labio superior grande y mejillas redondeadas) e hipercalcemia idiopática en la lactancia.²⁴

La estenosis aórtica grave que aparece en la lactancia precoz se denomina estenosis aórtica crítica y se asocia a insuficiencia del ventrículo izquierdo y a signos de bajo gasto cardíaco. La insuficiencia cardíaca, la cardiomegalia y el edema pulmonar son graves, los pulsos débiles en las cuatro extremidades y la piel puede ser pálida o grisácea. La diuresis puede estar disminuida.²⁴

Las estenosis valvulares aórticas leves o moderadas suelen acompañarse de un chasquido de eyección protosistólico, que se escucha mejor en la punta y

en el borde esternal izquierdo. A diferencia del chasquido de la estenosis pulmonar, su intensidad no varía con la respiración. Si la estenosis es grave, el primer ruido cardíaco puede estar disminuido debido a la reducción de la distensibilidad del ventrículo izquierdo engrosado. El segundo ruido se desdobra con normalidad en los casos de obstrucción leve o moderada. Puede escucharse un cuarto ruido cuando la obstrucción es grave, como resultado de la menor distensibilidad del ventrículo izquierdo.²⁴

Si el gradiente de presión a través de la válvula aórtica es leve, el electrocardiograma será probablemente normal. Pero si la estenosis es de larga duración, suelen existir datos de hipertrofia y sobrecarga del ventrículo izquierdo. La radiografía de tórax muestra una aorta ascendente prominente, pero el botón aórtico es normal. La ecocardiografía permite identificar la localización y la gravedad de la obstrucción. Las imágenes bidimensionales muestran hipertrofia ventricular izquierda, la válvula aórtica engrosada y en forma de bóveda.²⁴

Como tratamiento la valvuloplastia con globo está indicada en los niños con estenosis valvulares aórticas moderadas o graves para evitar la progresión de la disfunción ventricular izquierda y el riesgo de síncope y muerte súbita. La valvuloplastia debe indicarse cuando el gradiente sistólico máximo entre el ventrículo izquierdo y la aorta supera los 60-70mmHg en reposo.²⁴

IV.1.10.1.9. Estenosis mitral.

La estenosis mitral congénita es una anomalía infrecuente que puede aparecer aislada o asociada a otros defectos, de los cuales los más frecuentes son la estenosis aórtica valvular y subvalvular, y la coartación aórtica (complejo de *Shone*). La válvula mitral puede adoptar forma de túnel, con engrosamiento de sus velos valvulares y cuerdas tendinosas acortadas y deformadas.²⁴

Los síntomas suelen aparecer en el primer o segundo años de vida si la estenosis es de moderada a grave. Estos lactantes muestran fallo de medro y generalmente presentan diversos grados de disnea y palidez. Es frecuente el aumento de tamaño del corazón como resultado de la dilatación e hipertrofia

del ventrículo derecho y la aurícula izquierda. La mayoría de los pacientes tienen soplos diastólicos apicales como retumbos, aunque los signos auscultatorios pueden ser relativamente difíciles de apreciar. El segundo ruido es intenso y se encuentra desdoblado. Puede existir un chasquido de apertura de la válvula mitral.²⁴

El electrocardiograma revela hipertrofia ventricular derecha y pueden verse ondas P bífidas o picudas que indican aumento de tamaño de la aurícula izquierda. Las radiografías de tórax suelen mostrar aumento de tamaño del ventrículo derecho y de la aurícula izquierda, además de congestión pulmonar, siguiendo un patrón venoso o perihiliar. El ecocardiograma es característico y muestra engrosamiento de los velos valvulares de la válvula mitral, una disminución notoria del orificio de ésta, una estructura anormal del músculo papilar y un aumento de tamaño de la aurícula izquierda con un ventrículo izquierdo normal o pequeño.²⁴

Los resultados del tratamiento quirúrgico dependen de la anatomía de la válvula, pero si el orificio mitral es notablemente hipoplásico, puede ser difícil reducir el gradiente. En algunos pacientes es preciso implantar una prótesis valvular mitral. Estos pacientes deben ser tratados con anticoagulación oral con warfarina.²⁴

IV.1.10.1.10. Coartación de aorta

Las estenosis de la aorta de distintos grados pueden producirse desde el arco transversal aórtico hasta la bifurcación aórtica, pero el 98 por ciento aparece justo por debajo del origen de la arteria subclavia izquierda a la altura del origen del conducto arterial (coartaciones yuxtaductales). La incidencia en varones es el doble que en las mujeres. La coartación de aorta puede ser una de las características del síndrome de Turner y se asocia a válvulas aórticas bicúspides en más del 70 por ciento de los pacientes.²⁴

Las coartaciones de la aorta pueden manifestarse en forma de obstrucciones discretas yuxtaductales o de hipoplasia tubular de la aorta transversa que

comienza en uno de los vasos de la cabeza o el cuello y se extiende hacia el área ductal.²⁴

En los pacientes con coartaciones yuxtaductales discretas, la sangre consigue fluir desde la aorta ascendente a través del segmento estrechado para alcanzar la aorta descendente, aunque se acaba desarrollando hipertensión e hipertrofia ventricular izquierda. En los primeros días de vida, el CAP puede servir para ensanchar el área yuxtaductal de la aorta y aliviar de forma transitoria la obstrucción. En estos lactantes no cianóticos existe un cortocircuito ductal neto de izquierda a derecha.²⁴

Estos lactantes pueden manifestar hipertensión pulmonar grave y resistencias vasculares pulmonares altas. Los signos de insuficiencia cardíaca son notorios.²⁴

La presión arterial está aumentada en los vasos proximales a la coartación; la presión arterial y la del pulso son menores por debajo de la estenosis. La hipertensión no se debe sólo a la obstrucción mecánica, sino que además están implicados mecanismos neurohumorales. A menos que sean operadas en la lactancia, las coartaciones de la aorta suelen acompañarse de una extensa circulación colateral, sobre todo desde ramas de la arteria subclavia, de las intercostales superiores y de las mamarias internas, para dar lugar a conductos para que la sangre arterial se derive y evite la zona de la coartación.²⁴

Las coartaciones de la aorta que son descubiertas después de la lactancia generalmente no se manifiestan con síntomas llamativos.²⁴

El signo clásico de la coartación de aorta es la disparidad de la presión arterial entre los brazos y las piernas. Los pulsos femorales, poplíteos, tibiales posteriores y pedios son débiles (o ausentes hasta en el 40 por ciento de los pacientes), a diferencia de los pulsos saltones de los brazos y de los vasos carotídeos.²⁴

El impulso precordial y los ruidos cardíacos son habitualmente normales; la presencia de un chasquido de eyección sistólica o de frémito en la escotadura supraesternal sugieren la existencia de una válvula aórtica bicúspide (presente

en el 70 por ciento de los casos). A lo largo del borde esternal izquierdo y en el tercer y cuarto espacios intercostales se suele escuchar un soplo sistólico corto.²⁴

Los neonatos y lactantes con coartaciones más graves, que suelen incluir cierto grado de hipoplasia del arco transverso, presentan al principio signos de hipoperfusión del hemicuerpo inferior, acidosis e insuficiencia cardíaca grave.²⁴

El electrocardiograma suele ser normal en los niños pequeños, pero muestra signos de hipertrofia ventricular izquierda en los pacientes mayores. Los neonatos y los lactantes muestran hipertrofia ventricular derecha o biventricular. Es posible visualizar el segmento de coartación mediante ecocardiografía bidimensional; también se puede demostrar la existencia de anomalías asociadas de la válvula mitral y de la aórtica. La aórtica descendente es hipopulsátil.²⁴

En los neonatos con coartación grave de la aorta, el cierre del conducto suele dar lugar a hipoperfusión, acidosis y a un deterioro rápido. Estos pacientes deben de recibir una perfusión de prostaglandina E1 para abrir de nuevo el conducto y restablecer un flujo sanguíneo adecuado a las extremidades inferiores. La reparación quirúrgica debe practicarse una vez que se confirma el diagnóstico y se ha estabilizado al paciente.²⁴

IV.1.10.2. Cardiopatías congénitas cianóticas.

En las cardiopatías congénitas cianóticas la clínica principal es la evidencia de una cianosis de leve a severa intensidad.

La cianosis es una coloración azulada de la piel y las mucosas resultantes de un aumento de la concentración de la hemoglobina reducida hasta cerca de 5 g/100mi en las venas cutáneas. En la cianosis central: aumento de hemoglobina reducida en la sangre arterial. Evidenciable en la lengua (aunque en caso de shock podría tratarse de una cianosis periférica). Puede manifestarse como una cianosis diferencial cuando sólo se observa en un hemicuerpo, bien el superior (transposición grandes arterias + ductus +

hipertensión pulmonar) o el inferior (coartación aorta preductal + ductus, persistencia circulación fetal).^{21, 31.}

IV.1.10.2.1. Tetralogía de Fallot.

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía de la familia de las conotruncales en la que el defecto principal es una desviación anterior del tabique infundibular (el tabique muscular que separa los infundíbulos de salida aórtico y pulmonar). Las consecuencias de esta desviación son: 1) obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (estenosis pulmonar), 2) comunicación interventricular (CIV) por defecto de alineación, 3) dextroposición de la aorta con acabalgamiento sobre el tabique interventricular y 4) hipertrofia del ventrículo derecho. La obstrucción del flujo de la arteria pulmonar ocurre habitualmente tanto en el infundíbulo ventricular derecho (zona subpulmonar) como en la válvula pulmonar. La arteria pulmonar principal puede ser pequeña y pueden existir diversos grados de estenosis de sus ramas. La obstrucción completa del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (tetralogía con atresia pulmonar) se clasifica como una forma extrema de tetralogía de Fallot. El grado de obstrucción del infundíbulo de salida pulmonar determina la intensidad de la cianosis del paciente y la edad del primer episodio.²⁴

Las consecuencias hemodinámicas dependen del grado de obstrucción pulmonar. Así, si hay una EP leve, el flujo de sangre irá de izquierda-derecha a través de la CIV; mientras que, si hay una obstrucción importante a la salida del flujo pulmonar, habrá un flujo predominante de dcha.-izqda. a través de la CIV, que dará lugar a cianosis.¹⁷

Los lactantes con grados leves de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho pueden manifestar primero insuficiencia cardíaca secundaria al cortocircuito ventricular de izquierda a derecha. A menudo no existe cianosis en el momento del nacimiento, pero con la hipertrofia creciente del infundíbulo ventricular derecho a medida que crece el paciente, aparece cianosis más tarde, en el primer año de vida. En los lactantes con obstrucciones graves del infundíbulo de salida del ventrículo derecho, la cianosis neonatal puede verse de forma inmediata.²⁴

Las crisis hipercianóticas paroxísticas (crisis hipóxicas) son un problema particular en el primer y segundo año de vida. El lactante empieza a manifestar taquipnea e inquietud, su cianosis aumenta, para seguir con respiraciones entrecortadas, y puede acabar con síncope. Las crisis ocurren sobre todo por las mañanas al levantarse o tras episodios de llanto intenso. Es habitual la desaparición transitoria o una disminución de la intensidad del soplo sistólico a medida que disminuye el flujo a través del infundíbulo de salida del ventrículo derecho. El pulso es habitualmente normal, al igual que las presiones venosa y arterial. El hemitórax anterior izquierdo puede abombarse hacia delante debido a una hipertrofia del ventrículo derecho de larga duración en los lactantes que comienzan a andar. Puede percibirse un frémito sistólico a lo largo del borde esternal izquierdo, en el tercer y cuarto espacios paraesternales. El soplo sistólico suele ser intenso y áspero; puede irradiarse ampliamente, sobre todo a los pulmones, pero es más intenso en el borde esternal izquierdo.²⁴

Desde el punto de vista radiológico, los signos típicos en la proyección anteroposterior consisten en una base estrecha, concavidad del borde cardíaco izquierdo en la zona que habitualmente ocupa la arteria pulmonar y un tamaño del corazón normal. El ventrículo derecho hipertrofico es la causa de la sombra apical redondeada que se encuentra elevada, de modo que se sitúa por encima del diafragma a una altura mayor de lo normal y apuntando horizontalmente hacia la pared torácica izquierda. El aspecto de la silueta cardíaca se ha comparado con una bota <<coeur en sabot>>.²⁴

El electrocardiograma muestra desviación del eje hacia la derecha y signos de hipertrofia ventricular derecha. La ecocardiografía bidimensional establece el diagnóstico y aporta información sobre el grado de acabalgamiento aórtico sobre el tabique interventricular, la localización y el grado de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho, el tamaño del anillo de la válvula pulmonar y de las ramas principales y proximales de las arterias pulmonares, y el lado en el que está situado el arco aórtico. El ecocardiograma también resulta útil para determinar si el conducto arterial persistente (CAP) aporta parte del flujo sanguíneo pulmonar.²⁴

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 cogiendo al lactante en brazos y doblando las rodillas hacia el pecho para aumentar la resistencia vascular periférica, oxígeno nasal, sedación con morfina IV y bolus de líquidos para mejorar el llenado del VD y flujo pulmonar. Se pueden dar beta-bloqueantes (propranolol) que puede relajar el tracto de salida del VD que mejoraría el flujo pulmonar. Como tratamiento profiláctico, se recomienda propranolol oral a dosis de 1-3 mg/ kg/día. Ante la aparición de crisis hipóxicas, está indicada la cirugía paliativa (fístula sistémico pulmonar) o reparadora si tiene buena anatomía. Cirugía: la elección del procedimiento quirúrgico se realizará según la presentación clínica del paciente:

a. Procedimiento paliativo: con una fístula sistémico pulmonar de ``*Blalock-Taussing*`` que consiste en una conexión entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar mediante un conducto de goretex. Estaría indicada en los casos de RN con hipoplasia severa de la arteria pulmonar y ramas para favorecer el crecimiento de las ramas, en prematuros y también en algunos casos de coronaria anómala. Posteriormente, se realiza la reparación completa.¹⁷

b. Cirugía correctora: actualmente la mayoría de grupos tienden a realizar la reparación completa a los 3-6 meses de edad. La corrección va dirigida a aliviar la obstrucción del tracto de salida del VD en todos sus niveles. Si la anatomía es posible, se intenta evitar el parche transanular para preservar la función de la válvula pulmonar. En el caso de que no se pueda, se hará la corrección mediante un parche transanular que amplía el tracto de salida del VD y libera la EP.¹⁷

Reintervenciones tardías: algunos casos de Fallot deben ser intervenidos por lesiones residuales, la más frecuente es la insuficiencia pulmonar severa con disfunción del VD. Con el tiempo, estos pacientes van a precisar un recambio de la válvula pulmonar.¹⁷

IV.1.10.2.2. Atresia Tricuspídea

La atresia tricuspídea está caracterizada por la ausencia de conexión auriculoventricular (AV) derecha con hipoplasia del VD, en la cual la aurícula

derecha no está conectada con la cámara ventricular subyacente, sino que se comunica con la aurícula izquierda vía interauricular o a través de un foramen oval. Después de la tetralogía de Fallot y la transposición de grandes arterias, es la tercera malformación que se manifiesta con cianosis. Generalmente existe una comunicación interventricular y el ductus arterioso.²⁴

La clasificación más aceptada actualmente es la de Tandon y Edwards , que encierra más del 95% de los casos y en la que la atresia tricuspídea se divide en dos tipos, desde el punto de vista anatomopatológico:

Tipo I Con concordancia ventriculoarterial, aproximadamente el 70% de los casos. Aorta naciendo del ventrículo izquierdo (VI) y pulmonar de la cámara infundibular (relación normal de las grandes arterias), siendo este grupo el más frecuente.

Tipo II Con discordancia ventriculoarterial en un 30%. La arteria pulmonar nace del VI y la aorta de la cámara infundibular derecha (relación de las grandes arterias tipo transposición). Cada uno de estos tipos se divide según el grado de obstrucción de la arteria pulmonar: con atresia pulmonar, con estenosis pulmonar, y sin estenosis pulmonar y aumento del flujo pulmonar.

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

Suele ser evidente cierto grado de cianosis desde el nacimiento y su intensidad depende del grado de limitación al flujo sanguíneo pulmonar. La mayoría de los pacientes presenta soplos holosistólicos audibles a lo largo del borde esternal izquierdo; el segundo ruido suele ser único. Los pacientes con atresia tricuspídea presentan riesgo de estrechamiento o incluso de cierre espontáneo de la CIV, que puede ocurrir de forma rápida e incrementar la cianosis.²⁴

Los estudios radiológicos pueden mostrar disminución de la trama vascular pulmonar o hiperflujo. El electrocardiograma (ECG) suele mostrar desviación del eje hacia la izquierda e hipertrofia ventricular izquierda, y estas características distinguen la atresia tricuspídea de la mayoría del resto de cardiopatías congénitas cianóticas. Así pues, la combinación de cianosis y desviación del eje hacia la izquierda en el ECG es muy sugerida de atresia tricuspídea. La ecocardiografía bidimensional revela la presencia de una membrana fibromuscular en lugar de la válvula tricúspide, un ventrículo derecho de tamaño pequeño y variable, una CIV y un ventrículo izquierdo, y una aorta de gran tamaño.²⁴

En los neonatos con cianosis intensa debe mantenerse una infusión de prostaglandinas E₁ por vía intravenosa hasta que pueda realizarse una derivación aortopulmonar quirúrgica para incrementar el flujo sanguíneo pulmonar. La operación de Blalock- Taussig, o una de sus variantes, es el procedimiento de anastomosis de elección.²⁴

IV.1.10.2.3. D- Transposición de grandes vasos.

La d-TGV es más frecuente en lactantes de madres diabéticas y en los varones (3:1). Las d-TGV, sobre todo cuando se acompañan de otros defectos cardíacos como la estenosis pulmonar o el cayado aórtico derecho, pueden relacionarse con la delección del cromosoma 22q11.2 (síndrome de Digeorge).²⁴

La aorta se origina en el ventrículo derecho (anatómico y morfológico), a la derecha y por delante de la arteria pulmonar. La arteria pulmonar se origina en el ventrículo izquierdo (anatómico y morfológico) por detrás de la aorta. En esta malformación, las venas sistémicas desembocan con normalidad en la aurícula derecha y las venas pulmonares en la izquierda. Las conexiones entre las aurículas y los ventrículos son también normales (concordancia auriculoventricular).^{24, 33.}

La sangre que surge del ventrículo izquierdo acaba en territorio pulmonar y regresa por las venas pulmonares a la aurícula izquierda; la sangre que sale

del ventrículo derecho se dirige por la aorta al territorio sistémico y regresa por las cavas a la aurícula derecha. Este proceso provoca la existencia de dos circulaciones en paralelo, por lo que es necesaria la existencia de comunicación entre ambas (foramen oval permeable, CIA, DAP y /o CIV) con mezcla de sangre oxigenada y venosa para que sea posible la supervivencia tras el nacimiento.³³

Presentan cianosis intensa desde el nacimiento, que aumenta al cerrarse el foramen oval y el *ductus* (que es vital que permanezca permeable si no existe CIV).³³

La radiografía de tórax muestra hiperflujo 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. La confirmación del diagnóstico se puede realizar mediante ecocardiografía, angio-TC o resonancia magnética.³³

Actualmente, la corrección anatómica en una sola etapa, mediante *switch* arterial de Jatene, es el procedimiento de elección.³³

IV.1.10.2.4. Retorno venoso pulmonar anómalo total.

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 lugar de hacerlo en la aurícula izquierda.³³

Si es total, como todo el retorno venoso vuelve a la aurícula derecha, la CIA es una parte esencial y necesaria 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 la aurícula derecha o en el seno coronario) e infradiafragmáticos (lo hacen en la cava inferior).³³

El retorno venoso pulmonar anómalo total (RVPAT) permite la mezcla completa del retorno venoso sistémico y pulmonar en el interior del corazón, por lo que se produce cianosis.²⁴

Todas las formas de RVPAT implican la mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada antes de llegar a la aurícula derecha o en la propia aurícula (cardiopatía con mezcla total). Esta sangre mezclada de la aurícula derecha puede pasar al ventrículo derecho y a la arteria pulmonar o pasar a través de una comunicación interauricular (CIA) o de un agujero oval permeable a la aurícula izquierda, convirtiéndose en la única fuente de flujo sanguíneo sistémico.²⁴

Los neonatos con obstrucción grave del retorno venoso pulmonar, más prevalente en el grupo infracardíaco, manifiestan cianosis intensa y dificultad respiratoria. Pueden no existir soplos. Estos lactantes se encuentran gravemente enfermos y no responden a la ventilación mecánica.²⁴

En los recién nacidos con una obstrucción venosa pulmonar notable, las radiografías de tórax muestran un patrón perihiliar sumamente llamativo de edema pulmonar y un tamaño pequeño del corazón. El ecocardiograma demuestra la presencia de un ventrículo derecho grande y suele identificar el patrón de conexiones venosas pulmonares anormales. La ecocardiografía debería de bastar para demostrar el RVPAT en la mayoría de los casos, pero si hay dudas acerca del drenaje de una o más venas pulmonares, se realizaría un cateterismo cardíaco, una RM o una TC.²⁴

El tratamiento quirúrgico consiste en canalizar el retorno venoso pulmonar anómalo hacia la aurícula izquierda (generalmente el colector común), y en el cierre de la comunicación interauricular.³³

IV.1.10.2.5. Tronco arterioso.

En el tronco arterioso, un único tronco arterial se origina en el corazón y nutre las circulaciones sistémica, pulmonar y coronaria. Siempre existe una CIA y el tronco cabalga sobre la comunicación, por lo que recibe sangre de ambos ventrículos.²⁴

Ambos ventrículos soportan la presión sistémica y bombean sangre hacia el tronco. Cuando las resistencias vasculares pulmonares son relativamente altas en el período neonatal inmediato, el flujo sanguíneo pulmonar puede ser

normal; a medida que disminuyen las resistencias pulmonares a lo largo del primer mes de vida, el flujo sanguíneo hacia los pulmones aumenta mucho y aparece insuficiencia cardíaca.²⁴

En el período neonatal inmediato, los signos de insuficiencia cardíaca suelen estar ausentes y las únicas manifestaciones iniciales pueden ser un soplo y una cianosis mínima. Generalmente se puede escuchar un soplo sistólico de eyección, a veces acompañado de frémito, a lo largo del borde esternal izquierdo.³³

El *truncus* es frecuente en el síndrome de Di George (con atrofia del timo, déficit de linfocitos T y malformación faciales, renales o intestinales asociadas).³³

El electrocardiograma muestra hipertrofia ventricular izquierda, derecha o combinada. La cardiomegalia desarrollada en las primeras semanas de vida y se debe a la prominencia de ambos ventrículos. La ecocardiografía demuestra una arteria truncal grande que cabalga sobre la comunicación interventricular y el patrón de origen de las ramas de las arterias pulmonares.²⁴

En las primeras semanas de vida, muchos de los lactantes pueden tratarse con fármacos anticongestivos; sin embargo, a medida que van disminuyendo las resistencias vasculares pulmonares, los síntomas de insuficiencia cardíaca empeoran y debe indicarse la cirugía. En la cirugía se cierra la CIV, las arterias pulmonares se separan del tronco y se establece la continuidad entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares mediante un homoinjerto que actúa a modo de conducto.²⁴

IV. 2. Dificultad Respiratoria.

La disnea es la consecuencia de alteraciones de la función normal en el aparato cardiopulmonar. Es un síntoma presente en pacientes con congestión pulmonar, tanto por insuficiencia cardíaca izquierda como por otras condiciones que elevan la presión venosa pulmonar o por hipoxia marcada. La disnea se manifiesta en neonatos e infantes como respiraciones rápidas asociadas con retracciones.^{35, 31}

En la dificultad respiratoria de origen pulmonar no hay producción de cantidades adecuadas de agente tensioactivo hasta etapas relativamente tardías de la gestación (34 a 36 semanas); por consiguiente, el riesgo de síndrome de dificultad respiratoria (SDR) aumenta cuando mayor es la prematurez. Otros factores de riesgo son embarazos múltiples, diabetes materna y ser de sexo masculino y raza blanca.³⁶

El riesgo disminuye en caso de retraso del crecimiento fetal, preeclampsia o eclampsia, hipertensión materna, rotura prolongada de membranas y uso materno de corticoides.³⁶

Las manifestaciones clínicas más comunes de las enfermedades pulmonares neonatales son: cambios en la frecuencia y el ritmo respiratorio, retracciones costales, quejido espiratorio, cianosis (o necesidad de oxígeno suplementario para evitarla) y alteraciones en la auscultación pulmonar, que son expresiones de la situación fisiopatológica y de los intentos de adaptación a la misma por parte del paciente. Permiten valorar la gravedad del cuadro más que la etiología, para la que suele ser necesario realizar una completa anamnesis y pruebas complementarias, especialmente radiografía de tórax. La taquipnea, con frecuencia respiratoria superior a 60 y en ocasiones a 90-100 respiraciones/min, es característica de estos cuadros.³⁷

Para evaluar la dificultad respiratoria en el RN, se emplea el test de Silverman, así como la presencia o no de polipnea, definida por la existencia de más de 60 rpm (tabla 5).³⁶

Tabla 5. Test de Silverman.³⁶

Valoración	0	1	2
Disociación tórax-abdomen	Normal	Tórax fijo, se mueve el abdomen.	Respiración con balanceo
Tiraje	Ausente	Intercostal	Intercostal, supra e infraesternal
Retracción xifoidea	Ausente	Discreta	Intensa
Aleteo nasal	Ausente	Discreto	Intenso
Quejido respiratorio	Ausente	Se oye con el fonendo	Se oye a distancia sin fonendo

Fuente: Manual CTO de Medicina y Cirugía. Pediatría, 9ª ed, España: CTO editorial; 2014: p. 9.

La puntuación de la dificultad respiratoria es la siguiente:³⁶

- 0-2: no existe dificultad respiratoria, o la dificultad es leve.
- 3-4: dificultad respiratoria moderada.
- ≥ 5 : dificultad respiratoria grave.

IV. 2.1. Diagnóstico diferencial.

En el diagnóstico diferencial de la dificultad respiratoria pulmonar neonatal se incluyen causas médicas (sepsis, taquipnea transitoria, enfermedad de membranas hialinas, síndromes de aspiración, neumonía...) y quirúrgicas (hernia diafragmática, malformación adenomatoidea quística, enfisema lobar congénito).³⁶

IV.2.1.1. Taquipnea transitoria (pulmón húmedo, maladaptación pulmonar o SDR II)

Es la causa más habitual de distrés respiratorio neonatal (frecuencia superior al 40 por ciento). Se debe a un retraso en la absorción de líquido de los pulmones fetales por el sistema linfático, que da lugar, por acúmulo de éste, a una menor distensibilidad pulmonar y a una compresión y a un colapso bronquiolar. El paciente prototípico es un recién nacido (RN) a término (o prematuro tardío de 35-36 semanas de edad gestacional (EG)) nacido por cesárea o por parto vaginal rápido.³⁶

Generalmente, se manifiesta como un distrés respiratorio leve-moderado, de inicio inmediato tras el parto (menos de seis a ocho horas) y que mejora al administrar pequeñas cantidades de oxígeno. Habitualmente, se recuperan en un plazo que oscila entre dos y tres días.³⁶

El diagnóstico se realiza fundamentalmente por:

- Radiografía. Se observa refuerzo de la trama broncovascular perihiliar, líquido en las cisuras, discreta hiperinsuflación y, a veces, derrame pleural.
- Hemograma. Normal
- Gasometría. Muestra una discreta hipoxemia e hipercapnia que se normalizan precozmente.

Se emplea oxigenoterapia hasta la resolución del cuadro. A veces se benefician de *Continuous Positive Airway Pressure* (CPAP) aunque, en general, estos pacientes responden a la administración de oxígeno en pequeñas cantidades.³⁶

IV.2.1.2. Enfermedad de la membrana hialina (SDR tipo I)

La enfermedad de la membrana hialina (EMH) es la causa más frecuente de distrés respiratorio en el RN pretérmino. Se debe a un déficit de surfactante, que no alcanza plenamente la superficie pulmonar hasta la semana 34-35. Este déficit produce un aumento de la tensión superficial y una tendencia de los pulmones hacia el colapso. Además, estos neonatos presentan inmadurez estructural pulmonar.³⁶

La EMH afecta sobre todo a RN prétermino, es especialmente habitual en hijos de madres diabéticas y en embarazos múltiples, y alcanzando sus valores de frecuencia una relación inversamente proporcional a la EG.

Hay distrés respiratorio de inicio inmediato tras el parto (en menos de 6 horas), que se manifiesta en forma de taquipnea, quejido intenso, aleteo nasal, retracciones intercostales y subcostales y cianosis parcialmente refractaria a la administración indirecta de oxígeno.³⁶

El diagnóstico se realiza mediante radiografía de tórax donde se aprecia infiltrado reticulogranular con broncograma aéreo en unos pulmones poco ventilados. En los casos más graves, es posible encontrar atelectasias. En la gasometría se objetiva hipoxemia importante, hipercapnia y acidosis respiratoria.³⁶

Prevención. Consiste en la administración de dos dosis de dexametasona o β -metasona intramuscular separadas por 24 horas y 48-72 horas antes del parto a mujeres embarazadas de 24 a 34 semanas, en las que se considera probable el parto en el plazo de una semana.³⁶

El tratamiento consiste en:

- Soporte respiratorio. No se debe reanimar con oxígeno al 100 por ciento, ya que la hiperoxia produce daño pulmonar en forma de displasia broncopulmonar, disminuye más la producción de surfactante, reduce el flujo cerebral y se asocia a retinopatía del prematuro. Se puede precisar ventilación mecánica, dado que genera una hipoxia importante aunque en ocasiones es suficiente la reanimación con CPAP.

- Administración endotraqueal de surfactante. Mejora la oxigenación y la función pulmonar. Puede precisarse de dos a tres dosis separadas por un mínimo de seis a doce horas.

- Antibióticos. (ampicilina + gentamicina). Deben administrarse hasta tener los resultados de los cultivos, ya que una sepsis con participación pulmonar puede dar un cuadro clínico y radiológico prácticamente indistinguible de la EMH.³⁶

IV.2.1.3. Síndrome de aspiración meconial

El síndrome de aspiración meconial (SAM) es una patología típica del RN postérmino (puede ocurrir también en el RN a término, pero es excepcional en el RN pretérmino) que ha padecido un sufrimiento fetal agudo (hipertensión arterial, neuropatías crónicas, enfermedades cardiovasculares, tabaco, retraso del crecimiento intrauterino), hecho que estimula el peristaltismo intestinal y la liberación intraútero de meconio. El meconio denso, mezclado con el líquido

amniótico, pasa hacia los pulmones, donde obstruye las vías aéreas de menor calibre, formando tapones que ejercen un mecanismo valvular, favoreciendo el atrapamiento de aire. Además el meconio es un agente irritante y estéril que va a provocar la aparición de una neumonitis química en las primeras 24-48 horas de vida, lo que conlleva una disminución de la producción de surfactante y un aumento de las resistencias pulmonares.³⁶

La gravedad del cuadro variará dependiendo de lo espeso que sea el meconio. En las primeras horas de vida, el RN va a presentar distrés respiratorio con taquipnea, tiraje, quejido, cianosis e hiperinsuflación torácica.³⁶

En la radiografía se observa hiperinsuflación pulmonar, infiltrados algodonosos parcheados y diafragmas aplanados. En algunos casos, puede aparecer también neumotórax o neumomediastino. La Gasometría muestra hipoxemia, hipercapnia y acidosis.³⁶

Como prevención se lleva a cabo la aspiración de la orofaringe y de la tráquea antes de que el RN rompa a llorar.³⁶

En el tratamiento es fundamental las medidas generales y ventilación asistida, si fuese necesario. Si el cuadro se perpetúa, se puede utilizar surfactante, que mejora la mecánica pulmonar de estos pacientes, disminuyendo las complicaciones pulmonares. En caso de hipertensión pulmonar persistente, puede ser útil el empleo de óxido nítrico inhalado.³⁶

IV.2.1.4. Persistencia de la circulación fetal (hipertensión pulmonar persistente del recién nacido)

Las resistencias vasculares pulmonares son elevadas durante la vida fetal, y su caída por debajo de las sistémicas forma parte de la transición de la circulación fetal a la posnatal. Cuando este descenso no se produce, se habla de hipertensión pulmonar persistente del RN o persistencia de la circulación fetal (PCF), ya que, como consecuencia de la mayor resistencia en el lado pulmonar, se produce un cortocircuito derecha-izquierda a través del *ductus* o del foramen oval con aparición de hipoxemia y cianosis.³⁶

Se manifiesta entre las seis y doce horas de vida en forma de cianosis intensa acompañada de taquipnea con hipoxemia refractaria a oxígeno y acidosis.³⁶

El diagnóstico se realiza mediante las siguientes pruebas:

- Radiografía de tórax. Es normal o presenta signos de la enfermedad de base; pueden aparecer signos de hipoaflujo pulmonar.
- Gasometría. Aprecia hipoxemia intensa y desproporcionada a los hallazgos radiológicos.
- Prueba de hiperoxia. Se administra O₂ indirecto al 100 por ciento. Si se trata de una PCF o de un *shunt* derecha-izquierda, la PaO₂ no alcanzará valores superiores a 100mmhg, traduciendo por tanto una hipoxemia refractaria al oxígeno, ya que aun aumentado la concentración de oxígeno en la luz alveolar, la disminución de la perfusión de las unidades alveolares secundaria al incremento de presiones pulmonares condiciona un pobre intercambio gaseoso.
- Gradiente preductal-posductal. Se determina la PaO₂ en la arteria radial derecha y en la arteria umbilical. Si el gradiente es mayor de 20mmhg, es indicativo de la existencia de PCF.
- Ecocardiografía. Para la estimación de presiones pulmonares y objetivar la existencia de un gradiente de oxigenación preductal y posductal.

Es fundamental el oxígeno y es útil evitar la acidosis y las manipulaciones frecuentes del RN.³⁶

IV.2.1.5. Displasia broncopulmonar (fibrosis pulmonar intersticial, enfermedad pulmonar crónica)

Los factores que contribuyen a su desarrollo son, entre otros, la toxicidad del oxígeno, la inmadurez y el barotrauma o volutrauma. Puede existir también hiperreactividad bronquial e incremento de las resistencias pulmonares.

La dependencia del oxígeno al mes de vida, o más allá de las 36 semanas de edad corregida, es lo que define la displasia broncopulmonar.³⁶

El diagnóstico se realiza mediante la clínica. Se emplea radiografía (patrón de esponja).

Hay que administrar ventilación mecánica lo más corta posible, con parámetros poco agresivos y con la mínima concentración de oxígeno requerida, evitar la sobrecarga de líquidos y el tratamiento del *ductus* arterioso persistente. Como tratamiento suministramos oxígeno complementario, restricción hídrica, broncodilatadores y corticoterapia.³⁶

IV.2.1.6. Neumonía perinatal

La neumonía es causa importante de morbimortalidad neonatal, tanto en el RN a término como en el pretérmino. Se estima que afecta al 10 por ciento de los pacientes en la unidad de cuidados intensivos (UCIN), siendo responsable de una mortalidad del 5-20 por ciento. Las neumonías perinatales pueden ser de dos tipos que tienen una etiología y un mecanismo de transmisión diferentes:

a) Neumonías de transmisión vertical, que unas veces es adquirida por vía transplacentaria, como ocurre con algunas neumonías producidas por virus (rubéola, citomegalovirus, varicela-zóster, herpes simple, inmunodeficiencia humana, adenovirus, enterovirus, etc.) y también por algunas bacterias (*L. monocytogenes*, *M. tuberculosis*, *T. pallidum*) y otras veces por vía ascendente o por contacto durante el parto, como ocurre con el estreptococo-hemolítico del grupo B (EGB), algunas enterobacterias gram-negativas (*E. coli*, *Klebsiella*, etc.) y algunas bacterias atípicas (*C. trachomatis*, *U. urealyticum*).³⁸

b) Neumonías de transmisión horizontal/nosocomial, que a veces son adquiridas en la comunidad, casi siempre de etiología vírica (virus sincitial respiratorio, influenza, parainfluenza) y con mayor frecuencia en medio hospitalario, siendo en estos casos la etiología casi siempre bacteriana (grupo *Klebsiella-Enterobacter-Serratia*, *Pseudomonas*, *Proteus*, *S. aureus*, *S. epidermidis*) y con frecuencia creciente fúngica (*C. albicans*, *C. parapsilosis*, *C. tropicalis*, etc.), sobre todo en aquellos niños que han recibido tratamiento antibiótico prolongado. La mayor susceptibilidad del neonato a la neumonía

puede estar en relación con la inmadurez del sistema mucociliar y la disminución de las defensas del huésped.³⁸

Las manifestaciones clínicas de la neumonía perinatal va a estar en función del mecanismo de transmisión y del agente etiológico responsable.³⁸

Dado que la clínica y la radiología suelen ser inespecíficas en la mayoría de los casos el diagnóstico debe basarse en los antecedentes sugerentes de infección y en los hallazgos microbiológicos.³⁸

Además de las medidas generales y de soporte respiratorio comunes a otras causas de dificultad respiratoria, debe realizarse tratamiento antibiótico precoz una vez que existe sospecha clínica de neumonía. En general el tratamiento empírico inicial será el mismo empleado en la sepsis neonatal utilizando en las neumonías bacterianas verticales la asociación de ampicilina-gentamicina y en las nosocomiales, vancomicina-gentamicina, aunque en este último caso dependerá de la flora habitual de la Unidad.³⁸

IV. 3. Insuficiencia cardíaca

La insuficiencia cardíaca (IC) se define como la incapacidad del corazón para mantener un gasto cardíaco suficiente para el organismo. Se produce como consecuencia del fallo del miocardio para ofrecer un débito de oxígeno y nutrientes adecuado a los diferentes órganos que permitan su correcta función y crecimiento.³⁹

Las causas de la insuficiencia cardíaca pediátrica pueden dividirse en tres categorías fisiopatológicas:

- Disfunción de la bomba ventricular. Da lugar a una contractibilidad ventricular reducida, que provoca un fracaso en la eyección de la sangre por parte de los ventrículos. Puede ocurrir en CC y en corazones estructuralmente normales.³⁹
- Sobrecarga de volumen (precarga). La insuficiencia cardíaca por sobrecarga de volumen con contractibilidad conservada se debe a CC con shunt izquierda-derecha o menos frecuentemente por insuficiencia valvular.³⁹
- Sobrecarga de presión (poscarga). Se debe a CC con obstrucción grave a la salida de los ventrículos.³⁹

El Volumen-latido del corazón depende de la precarga, de la poscarga y del estado inotrópico del miocardio o eficacia de la contracción del músculo cardíaco. Las variables por las que el GC puede estar disminuido pueden afectar a la contractilidad (IC sistólica), a la elasticidad y a la distensibilidad (IC diastólica) o alteraciones del ritmo o de la conducción (IC sistólica/diastólica).³⁹

La principal causa de IC en el recién nacido y en el lactante durante el primer año de vida son las cardiopatías congénitas (90%) (tabla 6), y las más frecuentes son las CC con grandes cortocircuitos o lesiones obstructivas severas.^{39,40}

Tabla 6. Principales causas de insuficiencia cardíaca en la edad pediátrica³⁹

Cardiopatías Congénitas (anomalías estructurales)
Sobrecarga de volumen:
<p>Shunt izquierda-derecha:</p> <p> Acianóticas:</p> <p> CIV, PCA, Canal AV, ventana Ao-P, malformaciones arteriovenosas</p> <p> Cianóticas:</p> <p> D-TGA, Truncus, DVAPT</p> <p>Insuficiencia valvular AV o sigmoideas:</p> <p> IAM, IT, Iao, IP post-cirugía Fallot.</p>
Sobrecarga de presión:
<p>Obstrucción izquierda:</p> <p> Eao severa, CoA, IAAo, EM</p> <p>Obstrucción derecha:</p> <p> EP severa</p>
Cardiopatías complejas:
<p>Ventrículo único:</p> <p> Síndrome de hipoplasia del VI, canal AV disbalanceado</p> <p>VD sistémico:</p> <p> L-TGV</p>
Otras cardiopatías complejas:
<p> ALCAPA</p> <p> Fístulas coronarias</p>

ALCAPA: origen anómalo de la arteria coronaria izquierda; Ao-P: aorto-pulmonar; AV: aurículo-ventricular; CIV: comunicación interventricular; CoA: coartación de aorta; d-TGV: dextrotransposición de grandes vasos; DVAPT: drenaje venoso anómalo pulmonar total; EAo: estenosis aórtica; EM: estenosis mitral; EP: estenosis pulmonar; IAAo: interrupción del arco aórtico; IAo: insuficiencia aórtica; IAM: infarto agudo de miocardio; IP: insuficiencia pulmonar; IT: insuficiencia tricúspide; L-TGV: transposición corregida de los grandes vasos; PCA: persistencia del conducto arterioso; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo

Fuente: Galdeno J.M., Romero Ibarra C. Insuficiencia cardíaca. Dimpna C. Albert Brotons. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Vol.2. Ed. 1ª: Grupo CTO; 2015. P.575-538.

La insuficiencia cardíaca en el período neonatal resulta más comúnmente de (1) anomalías que causan obstrucción severa a la salida, particularmente del lado izquierdo del corazón, y a menudo asociado con ventrículo izquierdo hipoplásico, (2) sobrecarga de volumen por una válvula cardíaca insuficiente o fístula arteriovenosa sistémica, y (3) cardiomiopatía o miocarditis. Las condiciones cardíacas con un cortocircuito de izquierda a derecha (p. ej. Defecto del tabique ventricular) casi nunca suponen grandes cargas de volumen para los ventrículos ni causan síntomas en el período neonatal. Ocasionalmente, en recién nacidos prematuros, un conducto arterioso patente puede conllevar a signos de insuficiencia cardíaca. Presumiblemente, la vasculatura pulmonar alcanza niveles normales más rápido que en recién nacidos a término. El gran volumen de flujo sanguíneo pulmonar resultante provoca una sobrecarga en el ventrículo izquierdo, obstrucción del corazón izquierdo.³¹

Las manifestaciones clínicas de la IC se deben en gran parte a los mecanismos de compensación. Se pueden dividir en dilatación e hipertrofia ventricular y en la activación de los sistemas neurohormonales.³⁹

Los síntomas y signos clínicos dependen de la patología de base, del grado de insuficiencia cardíaca y de los mecanismos compensadores. Los recién nacidos pueden presentar taquicardia, hipotensión, oliguria, polipnea, disnea, cianosis, y dificultad para alimentarse.³⁹

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, por lo que es importante realizar una historia clínica detallada, preguntar por la alimentación del mismo (número de tomas, tiempo por toma, sudoración y ganancia ponderal). La exploración física incluirá la presencia de cianosis, respiración (taquipnea, aleteo nasal, tiraje intercostal), auscultación cardíaca (ritmo de galope) y pulmonar, palpación torácica y abdominal (hepatomegalia) y observación de edemas. Se hará hincapié en la palpación de los pulsos axilares y femorales (débiles, disociados); asimismo, se tomará la presión arterial en los miembros superiores e inferiores. El diagnóstico de sospecha lo obtenemos a través de la clínica, la exploración física y radiológica, pero la ecocardiografía nos confirma el

diagnóstico. Nos da el diagnóstico funcional y también etiológico (cardiopatía estructural, miocarditis, etc.).^{39,40}

El propósito del tratamiento será mejorar la perfusión tisular, lo que incluye reducir la precarga (diuréticos), aumentar la contractibilidad (cardiotónicos, digoxina), reducir la poscarga (IECA), mejorar el aporte de oxígeno (evitando la anemia), optimizar la nutrición (dieta hipercalórica) y minimizar el remodelamiento ventricular (betabloqueantes, IECA). El tratamiento definitivo de la insuficiencia cardíaca en pacientes pediátricos con cortocircuitos amplios y función normal será el que obtenga resolución de su cardiopatía de base (cirugía, cateterismo terapéutico...).³⁹

El pronóstico en los pacientes pediátricos varía en función a la cardiopatía congénita que presenten, por ejemplo, si se diagnostica y se opera un lactante con transposición completa de los grandes vasos con datos de IC, tiene una supervivencia de 90% a más de 10 años; desde luego, de no operarse, el 90% fallece antes del año.^{39,41}

IV.4. Asociación corazón-pulmón.

El corazón y el aparato respiratorio son dos órganos íntimamente relacionados que conforman una unidad funcional que conocemos como sistema cardiorrespiratorio. Las enfermedades de estos dos órganos frecuentemente coexisten y se influyen mutuamente.¹⁴

Las enfermedades cardíacas que afectan al aparato respiratorio las podemos diferenciar en dos grupos. Por un lado están aquellas malformaciones de los troncos supraórticos y arterias pulmonares que determinan una obstrucción crónica extrínseca de la vía aérea: anillos vasculares, sling pulmonar y la dilatación de las arterias pulmonares. Por otro lado están las cardiopatías adquiridas o congénitas que determinan un aumento del agua pulmonar extravascular con edema intersticial peribronquial (asma cardíaca) y alveolar con fallo respiratorio. Este grupo lo podemos diferenciar a su vez en 4 subgrupos. Un subgrupo de cardiopatías con aumento del flujo pulmonar y congestión pulmonar (*shunt* intracardiacos izquierda-derecha como el ductus arterioso persistente), otro subgrupo de cardiopatías con aumento de la presión venosa capilar pulmonar por aumento de la presión en la aurícula izquierda transmitida retrógradamente al pulmón (obstrucción en cavidades izquierdas o disfunción ventricular) en las que el flujo pulmonar es normal, un tercer subgrupo de malformaciones del árbol pulmonar arterial (representado fundamentalmente por la tetralogía de Fallot y la atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales aortopulmonares múltiples) en las que el flujo pulmonar está disminuido cursando por tanto con cianosis y disnea, y un cuarto subgrupo de cardiopatías con disminución del drenaje linfático y edemas por aumento de la presión en aurícula derecha representado principalmente por la anomalía de Ebstein y la fisiología de Fontan (flujo pulmonar pasivo).¹⁴

Enfermedades cardíacas que pueden dar lugar a hipertensión pulmonar que afecta finalmente al propio corazón, y enfermedades respiratorias dañan el corazón derecho produciendo cambios que afectan al corazón izquierdo que finalmente falla y produce insuficiencia respiratoria cerrando el círculo.¹⁴

V. OPERALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.

VARIABLES	CONCEPTO	INDICADOR	ESCALA
Sexo del niño	Estado fenotípico condicionado genéticamente y que determina el género al que pertenece un individuo	Femenino Masculino	Nominal
Edad gestacional.	Periodo comprendido desde la concepción hasta el alumbramiento.	Pretérmino (sem) A término Postérmino	Numérica
Edad del niño	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la realización del estudio.	Días cumplidos	Numérica
Procedencia	Lugar de origen	<p>Santo domingo: Este, Oeste, Norte, Sur D.N.</p> <p>Región Norte: Duarte, Hermanas Mirabal, María Trinidad Sánchez, Samaná, Dajabón, Monte Cristi, Santiago Rodríguez, Valverde, Espaillat, Puerto Plata, Santiago, La Vega, Monseñor Noel, Sánchez Ramírez.</p> <p>Región Sur: Azua, Peravia, San José de Ocoa, San Cristobal, Elías Piña, San Juan, Barahona, Bahoruco, Independencia, Pedernales</p> <p>Región Este: Hato Mayor, Monte Plata, San Pedro, El Seibo, La Romana, La Altagracia</p>	Nominal
Diagnóstico de Ingreso.	Entidad patológica según cuadro clínico.	Enfermedad de membrana hialina Neumonía Taquipnea transitoria del recién nacido Asfixia perinatal Sepsis, Otros.	Nominal

Antecedentes patológicos familiares.	Circunstancia que aumenta las probabilidades de padecer una condición genética.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Matrimonios consanguíneos. 2. Antecedentes familiares de cromosomopatías. 3. Antecedentes familiares de cardiopatías congénitas. 4. Muerte súbita. 	Nominal
Cardiopatía congénita	Alteración anatómica o funcional del corazón presente al momento del nacimiento.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ CIA. ▪ CIV. ▪ PCA. ▪ CAV. ▪ T.Fallot. ▪ Tronco arterial común. ▪ Trasposición de grandes arterias. ▪ Estenosis aortica. ▪ Estenosis pulmonar. ▪ Coartación aortica. 	Nominal
Dificultad respiratoria	Sensación subjetiva de dificultad en la respiración, que engloba sensaciones cualitativamente diferentes y de intensidad variable.	Test de Silverman	Ordinal
Hábitos tóxicos.	Conductas o agentes externos cuya práctica o interacción repetida provoca daños a corto o a largo plazo, o conlleva un riesgo mayor de desarrollar enfermedades graves.	Café, alcohol, tabaco, drogas, etc.	Nominal
Antecedentes prenatales.	Situaciones que ocurrieron durante el embarazo y que pueden ocasionar una alteración en el desarrollo del embrión.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Uso de fármacos / drogas en el primer trimestre de embarazo. 2. Procesos infecciosos durante el primer trimestre de embarazo. 3. Exposición físico-químico durante el primer trimestre de embarazo. 	Nominal
Antecedentes patológicos maternos	Condición patológica presente en la madre antes de la gesta que aumente la probabilidad de padecer cardiopatías congénitas.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Hipertensión Arterial Crónica. 2. Lupus Eritematoso sistémico. 3. Fenilcetonuria 4. Diabetes mellitus 	Nominal

VI. MATERIAL Y MÉTODOS

VI.1. Tipo de estudio

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal de recolección de datos prospectivos, con el propósito de determinar la relación entre dificultad respiratoria y cardiopatías congénitas en los pacientes ingresados en el departamento de Neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, durante el periodo comprendido entre Febrero-Julio 2019.

VI.2. Área de estudio

Se realizó un estudio en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral abarcando el departamento de Neonatología y la unidad de ecocardiografía del departamento de cardiología pediátrica. El HIRRC se encuentra delimitado, al norte por la avenida Independencia; al sur, por la calle Paul Harris; al Oeste, por la Horacio Vicioso; al Este por la avenida Abraham Lincoln. (Ver mapa cartográfico y vista aérea)



VI.3. Universo

El universo estuvo comprendido por pacientes ingresados en el departamento de Neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral durante el periodo comprendido entre Febrero-Julio 2019.

VI.4. Muestra

Pacientes con diagnóstico clínico de dificultad respiratoria ingresados en el departamento de Neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral,

durante el periodo comprendido entre Febrero- Julio 2019 que cumplieron con los criterios de inclusión.

VI.5. Criterios

VI.5.1. De inclusión

1. Presentación de dificultad respiratoria.
2. Pacientes menores de 29 días de edad.
3. Haber firmado el consentimiento informado.
4. Pacientes de ambos sexos.
5. Hallazgos de cardiopatías congénitas en el ecocardiograma.

VI.5.2. De exclusión

1. Pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita al ingreso.
2. Pacientes mayores de 28 días de edad.
3. Madre negarse a participar en el estudio.
4. Barreras idiomáticas.

VI.6. Instrumento de recolección de los datos

Para la presente investigación se diseñó un instrumento el cual estuvo dividido en cuatro apartados, refiriéndose el primero a los datos acerca del paciente donde se encontraba edad actual, sexo, edad gestacional, procedencia, test de Silverman y diagnóstico de ingreso. El apartado número dos incluía los datos acerca de la madre, hábitos tóxicos, antecedentes prenatales, antecedentes patológicos maternos. El apartado número tres hacía referencia a los antecedentes familiares de cardiopatías congénitas, y el cuarto a los resultados que arrojaron el ecocardiograma de los neonatos ingresados por dificultad respiratoria en el departamento de Neonatología del hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. (Ver XII.3. instrumento de recolección de datos)

VI.7. Procedimiento

Luego de la aprobación del anteproyecto por parte de la escuela de medicina de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU), se procedió a la entrega al comité de investigaciones del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral (HIRRC) para su revisión, evaluación y autorización.

Para la obtención de datos se llevó a cabo la selección de los pacientes ingresados en el Departamento de Neonatología con diagnóstico de dificultad respiratoria, se procedió a informarles a los padres/tutores en qué consistía el estudio y se solicitó la firma para el consentimiento informado.

Se les realizó un ecocardiograma a los pacientes identificados después de una buena y detenida evaluación clínica, posteriormente se les rellenaba un formulario para la recolección de sus datos y luego de haber diagnosticado cualquier alteración de origen cardíaco se describió en el acápite de resultados del ecocardiograma en dicho instrumento. Finalmente, los datos fueron evaluados y revisados para su posterior análisis.

VI.8. Tabulación

Los datos obtenidos en la presente investigación fueron ordenados, procesados y luego tabulados utilizando el programa Microsoft Excel y Microsoft Word. Dichos datos fueron presentados en tablas y gráficos para su procesamiento, posterior análisis y discusión.

VI.9. Análisis

Los datos obtenidos en el estudio se presentaron mediante tablas y gráficos de frecuencia simple.

VI.10. Aspectos éticos

El presente estudio fue ejecutado con apego a las normativas éticas internacionales, incluyendo los aspectos relevantes de la Declaración de Helsinki y las pautas del Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS).⁴² El protocolo del estudio y los instrumentos diseñados para el mismo fueron sometidos a la revisión en la Universidad, a través de la Escuela de Medicina y de la coordinación de la Unidad de Investigación de la Universidad, así como a la Unidad de enseñanza del hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, cuya aprobación fue el requisito para el inicio del proceso de recopilación y verificación de datos.

El estudio implicó el manejo de datos identificatorios ofrecidos por personal que labora en el centro de salud. Los mismos fueron manejados con suma cautela, e introducidos en las bases de datos creadas con esta información y protegidas por una clave asignada y manejada únicamente por la investigadora. Todos los informantes identificados durante esta etapa fueron abordados de manera personal con el fin de obtener su permiso para ser contactadas en las etapas subsecuentes del estudio.

Todos los datos recopilados en este estudio se manejaron con el estricto apego a la confidencialidad. A la vez, la identidad de los contenidos en los expedientes clínicos se protegió en todo momento, manejándose los datos que potencialmente puedan identificar a cada persona de manera desvinculada del resto de la información proporcionada contenida en el instrumento.

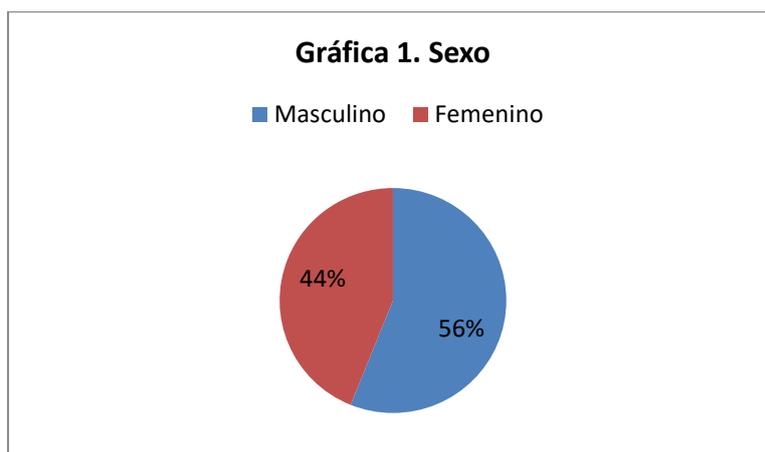
VII. RESULTADOS.

Durante el período comprendido entre Febrero-Julio del 2019, hubo un total de 404 ingresos, donde se identificó un universo de 148 con dificultad respiratoria en el departamento de Neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, de los cuales se seleccionaron 41 (28%) con posterior diagnóstico de cualquier tipo de cardiopatía congénita, cumpliendo con los criterios de inclusión para nuestro estudio.

Tabla 1. Distribución del sexo de los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del HIDRRC, en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Sexo	Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
Masculino	23	56.10
Femenino	18	43.90
Total	N: 41	N: 100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos



Fuente: Instrumento de recolección de datos

Según se observa, de una muestra total de 41 pacientes, 23 (56%) correspondieron al sexo masculino y 18 (44%) al sexo femenino.

Tabla 2. Distribución de la edad gestacional de los pacientes con cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del HIDRRC, en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Edad gestacional	Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
A término	29	70.73
Pretérmino	12	29.17
Total	N: 41	N: 100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos



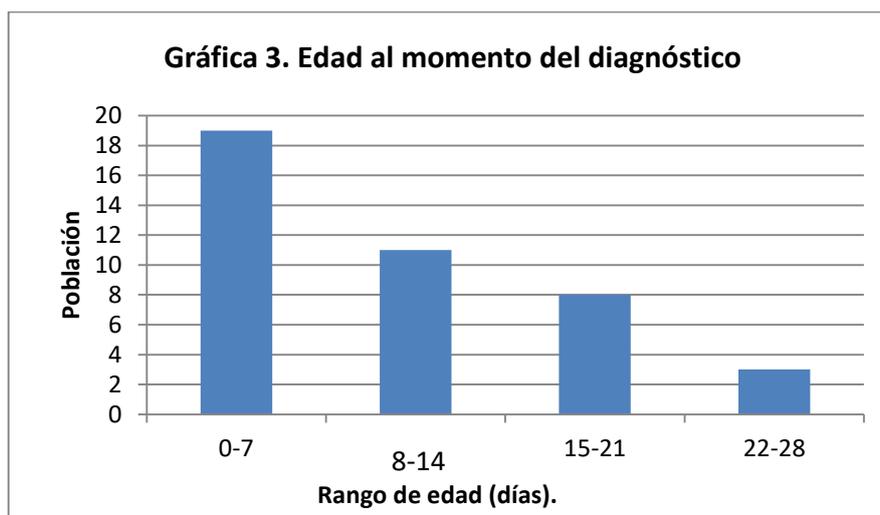
Fuente: Instrumento de recolección de datos

Del total de la muestra el 70.73% correspondió a neonatos a término, mientras que el 29.27% de la muestra estuvo delimitada por neonatos pretérminos,

Tabla 3. Distribución de la edad de los pacientes con cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del HIDRRC, en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Rango de edad (días)	Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
0-7	19	46.34
8-14	11	26.83
15-21	8	19.51
22-28	3	7.32
Total	N: 41	N: 100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos



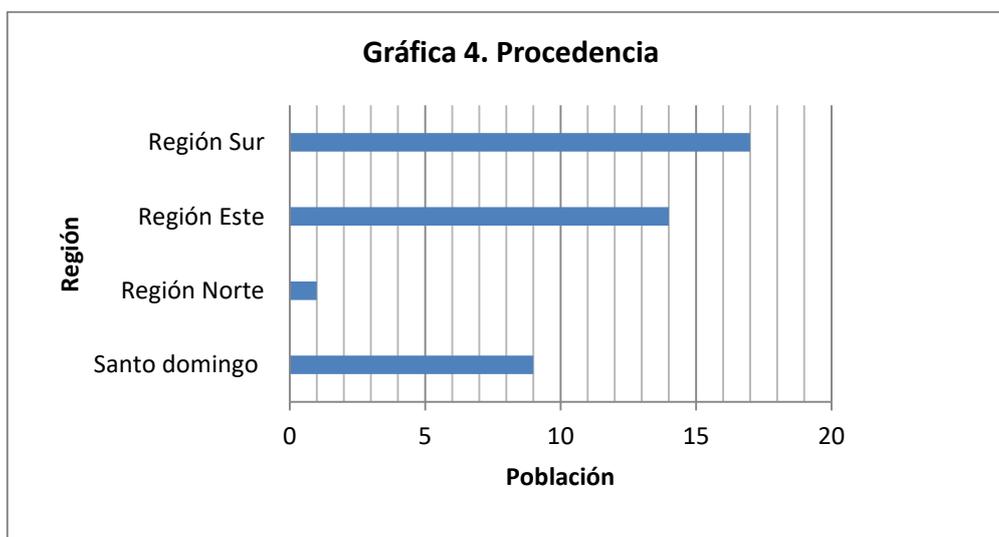
Fuente: Instrumento de recolección de datos

El grupo de edad estaba comprendido desde 0-28 días. Por lo que podemos observar, el mayor número de la muestra correspondió al grupo de edad de 0-7 días de nacido con 19 casos (46.34%), continuando el rango de edad de 8-14 días con 11 casos (26.8%), y 8 casos (19.5%) entre las edades de 15-21 días. Solo 3 casos (7.3%) correspondieron al rango de edad de 22-28 días.

Tabla 4. Distribución del lugar de procedencia de los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del HIDRRC, en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Procedencia		Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
Santo Domingo	Norte	6	
	Sur D.N	1	21.95
	Este	2	
Región Norte	Puerto Plata	1	2.44
Región Este	La Romana	8	
	San Pedro	4	34.15
	La Altagracia	2	
Región Sur	San Cristobal	8	
	San Juan	3	
	Peravia	3	41.46
	Azua	1	
	Barahona	2	
	Total	N: 41	N:100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos.



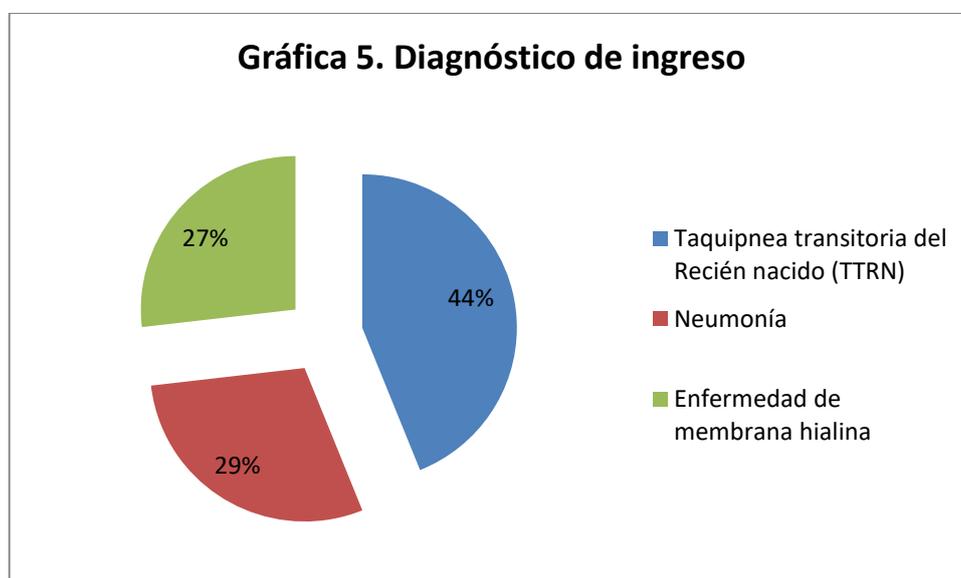
Fuente: Instrumento de recolección de datos

Continuando con la tabla 4 donde se observa la distribución de las regiones por ciudades a las que pertenece nuestra muestra, siendo la más predominante la región Sur con 17 pacientes correspondiente a un 41%, seguida de la Región Este con 14 equivalente al 34%, Santo domingo por 8, igual a un 19.5% y región Norte por 2, igual a 4.8%.

Tabla 5. Distribución de los diagnósticos de ingreso de los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas, en el departamento de Neonatología del HIDRRC en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Diagnósticos de ingreso	Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
Taquipnea transitoria del Recién nacido (TTRN)	18	43.90
Neumonía	12	29.27
Enfermedad de membrana hialina	11	26.83
Total	N: 41	N: 100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos.



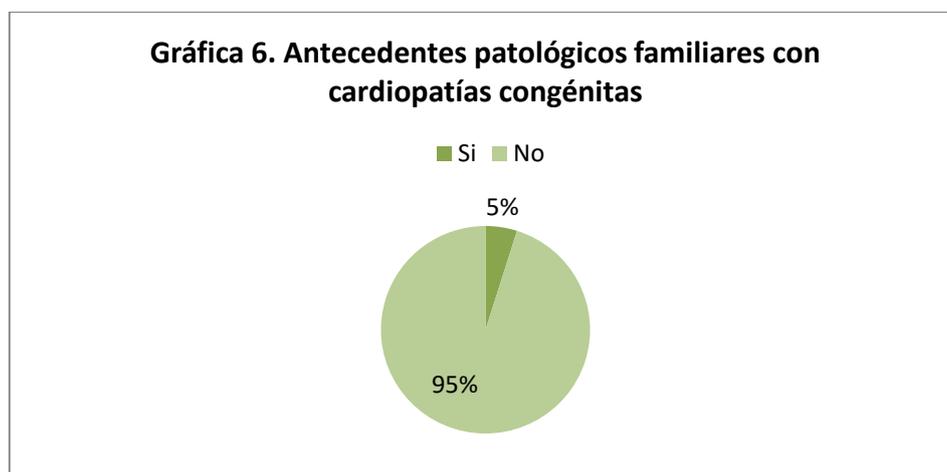
Fuente: Instrumento de recolección de datos

Según la tabla 5 podemos observar los diagnósticos de ingreso que acompañaban a la dificultad respiratoria de nuestra muestra total (N: 41). Siendo la más prevalente la taquipnea transitoria del recién nacido en un 43.90%, seguida de neumonía en un 29.27%, y por enfermedad de membrana hialina en un 26.83%.

Tabla 6. Distribución de los antecedentes patológicos familiares de los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del HIDRRC, en el período comprendido entre Febrero-Julio del 2019.

Antecedentes patológicos familiares con cardiopatías congénitas	Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
Si	2	4.88
No	39	95.12
Total	N: 41	N: 100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos



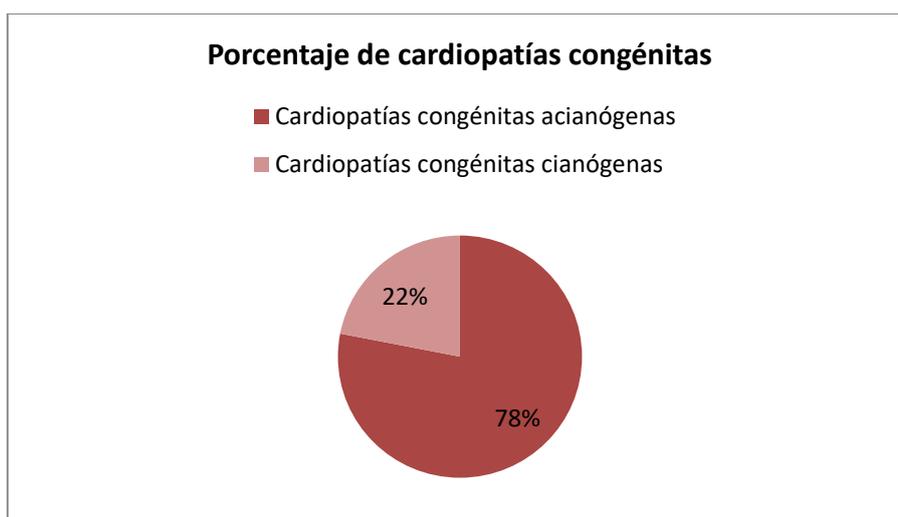
Fuente: Instrumento de recolección de datos

Según la tabla 6 donde podemos observar los antecedentes patológicos familiares, sólo un 4.88% afirmó padecer de algún tipo de cardiopatía congénita, mientras que, el 95.12% negaron el antecedentes de cardiopatías congénitas.

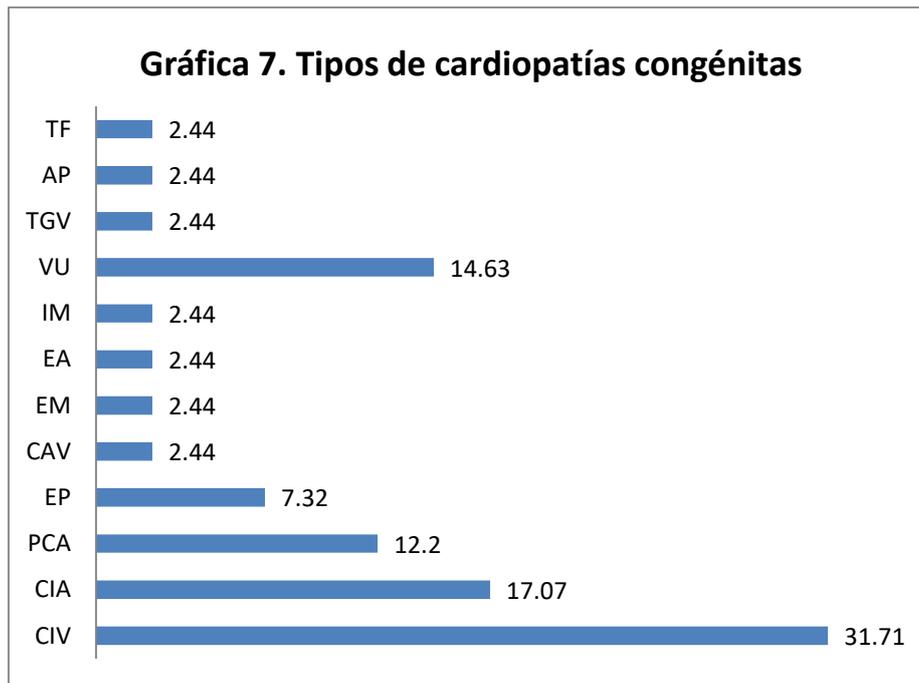
Tabla 7. Distribución de los hallazgos ecocardiográficos de los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del HIDRRC, en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Tipos de cardiopatías congénitas	Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
Comunicación interventricular (CIV)	13	31.71
Comunicación interauricular (CIA)	7	17.07
Persistencia del conducto arterioso (PCA)	5	12.20
Estenosis pulmonar (EP)	3	7.32
Comunicación auriculoventricular (CAV)	1	2.44
Estenosis mitral (EM)	1	2.44
Estenosis aórtica (EA)	1	2.44
Insuficiencia Mitral (IM)	1	2.44
Ventrículo único (VU)	6	14.63
Transposición de grandes vasos (TGV)	1	2.44
Atresia pulmonar (AP)	1	2.44
Tetralogía de Fallot	1	2.44
Total	N: 41	N: 100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos



Fuente: Instrumento de recolección de datos.



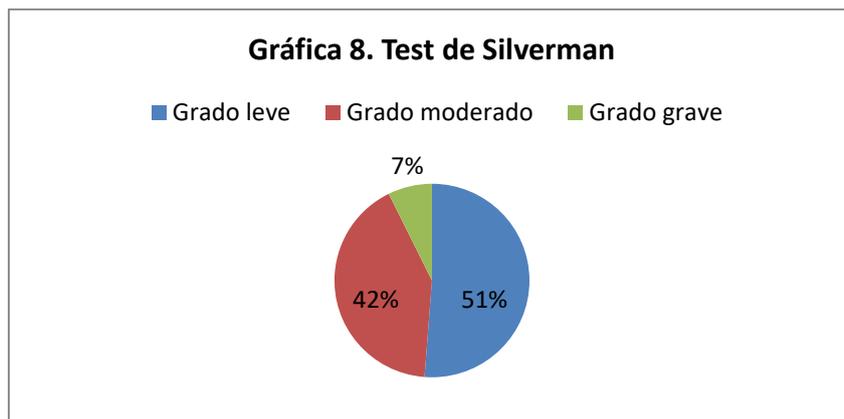
Fuente: Instrumento de recolección de datos

De acuerdo a la tabla 7 donde se muestran los tipos de cardiopatías congénitas. La comunicación interventricular (CIV) fue la más prevalente en un 31.71%, seguida de la comunicación interauricular (CIA) en un 17.07% y del ventrículo único (VU) con un 14.63%.

Tabla 8. Test de Silverman de los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas, en el departamento de Neonatología del HIDRRC en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Test de Silverman	Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
Grado leve	21	51.22
Grado moderado	17	41.46
Grado grave	3	7.32
Total	N: 41	N: 100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos.



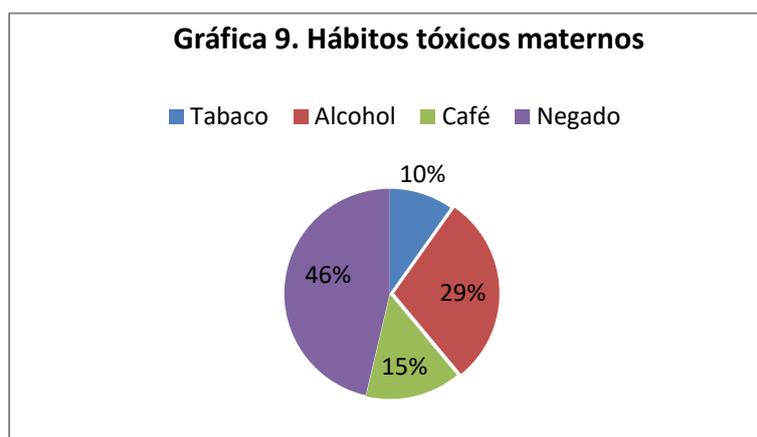
Fuente: Instrumento de recolección de datos

En la Tabla 8 se muestran los grados de dificultad respiratoria. Si comparamos los resultados, de un total de 41 pacientes podemos observar que 21 (51.22%) manifestaron dificultad respiratoria de grado leve, 17 (41.46%) presentaron un grado moderado y 3 (7.32%) un grado grave.

Tabla 9. Distribución de los hábitos tóxicos maternos de los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del HIDRRC, en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Hábitos tóxicos maternos	Cantidad (Nº)	Porcentaje (%)
Alcohol	12	29.27
Tabaco	6	14.63
Café	4	9.76
Negados	19	46.34
Total	N: 41	N: 100.00

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

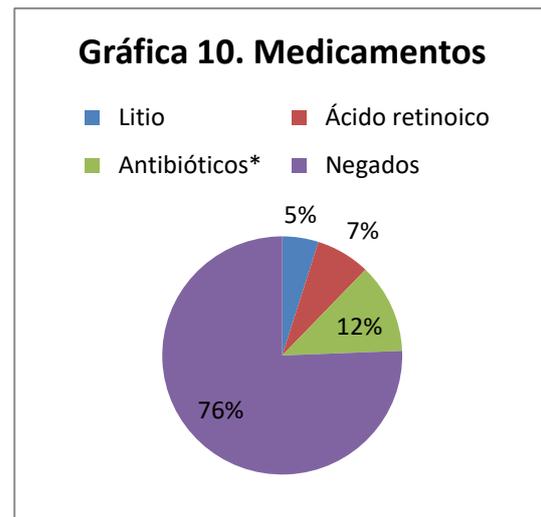
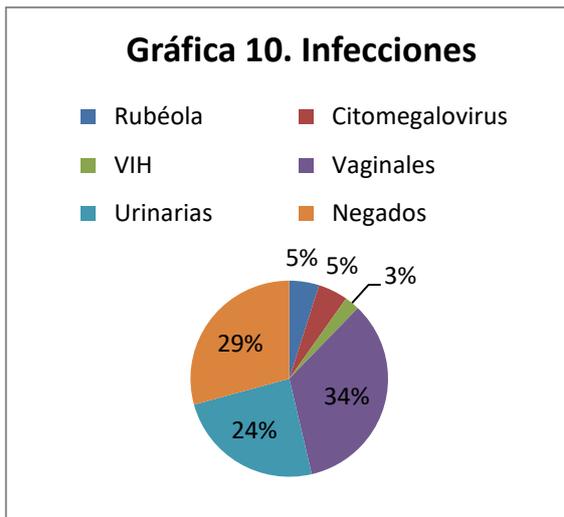


De acuerdo a la tabla 9 de los hábitos tóxicos maternos, podemos observar que el 46% negaron tener algún hábito tóxico, un 29% ingería alcohol, correspondiente al 15% café y un 10% tenían hábito de fumar.

Tabla 10. Distribución de los antecedentes prenatales maternos de los pacientes con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del HIDRRC, en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Antecedentes prenatales	Cantidad (N°)	Porcentaje (%)
Infecciones		
Rubéola	2	4.88
Citomegalovirus	2	4.88
VIH	1	2.44
Vaginales	14	34.15
Urinarias	10	24.39
Negados	12	29.27
Total	N: 41	N: 100.00
Medicamentos		
Litio	2	4.88
Ácido retinoico	3	7.32
Antibióticos*	5	12.20
Negados	31	75.60
Total	N: 41	N: 100.00

*No especificados. Fuente: Instrumento de recolección de datos.



Fuente: Instrumento de recolección de datos

De acuerdo con la tabla 10 donde observamos los antecedentes prenatales. Por un lado, 12 (29%) madres de nuestra muestra negaron tener alguna infección durante el embarazo, mientras que 29 (71%) afirmaron haber padecido de algún tipo de infección. Si comparamos los resultados, las infecciones vaginales fueron las más predominantes en un 34.15%, seguidas de las urinarias con un 24.39%, continuando la rubéola y el citomegalovirus en un 4.88% cada una respectivamente. Por último, encontramos el VIH en un 2.44% de la muestra total.

Por otro lado, dentro de los medicamentos administrados durante el embarazo, 31 (75.60%) madres negaron ingerir algún tipo de medicamento, mientras que, las 10 (24.40%) restantes fueron medicadas. Si comparamos los resultados, los antibióticos predominaron en un porcentaje de 12.20%, seguidas del ácido retinoico en un 7.32% y por litio en un 4.88%.

VIII. DISCUSIÓN.

En este estudio encontramos un total de 148 pacientes con dificultad respiratoria, de los cuales 41 (28%) presentaron algún tipo de cardiopatía congénita. Corroborando así, la relación existente entre la disnea, como dato de sospecha diagnóstica, y las cardiopatías congénitas. Teniendo en cuenta que la disnea de origen cardíaco es producto de la insuficiencia cardíaca, donde la causa principal de la misma en el recién nacido son las cardiopatías congénitas (90%), originadas principalmente por grandes cortocircuitos (de izquierda a derecha) o lesiones obstructivas severas.^{39, 40.}

El sexo predominante fue el masculino en un 56%, contrario al estudio realizado en el HDIRRC por Cruz Chávez, E., Mirre González, F. y Pellín Ariño, J.¹¹, donde predominó el sexo femenino en un 55.6%.

Continuando con la edad gestacional de nuestra muestra, el 70.73% correspondió a neonatos a término cuyo dato difiere con la investigación realizada en el HDIRRC por Cruz Chávez, E., Mirre González, F. y Pellín Ariño, J.¹¹, en el cual la edad gestacional predominante fue menor de 37 semanas. De igual manera la literatura sustenta que a menor edad de gestación, mayor probabilidad de padecer dicha condición.^{28.}

En nuestra investigación al igual que estudios realizados en países desarrollados, la edad más prevalente al momento del diagnóstico de cardiopatías congénitas, estuvo comprendida de 0 a 7 días en un 46.34%. Similar a la literatura internacional, la cual describe que a menor rango de edad de sospecha diagnóstica de cardiopatías congénitas, mayor será la probabilidad de la misma.²⁴ Dichos resultados son contrarios al estudio realizado por Matic R., Peña R.¹⁰, en el HIRRC, donde prevaleció el rango de edad de 21 a 28 días.

Las características demográficas de los neonatos con dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas y de sus familias, están alejadas de la población que atiende la institución, predisponiendo así a un nivel socioeconómico y educativo menor, además limitando el acceso temprano a un centro especializado. La gran mayoría proceden de la región Sur en un 41.46%, seguido de la región Este en un 34.15%. Lo anterior difiere al estudio

realizado por Matic R., Peña R¹⁰., en el HIDRRC, donde la mayor procedencia correspondió a Santo domingo.

Los pacientes con dificultad respiratoria fueron diagnosticados con enfermedades de origen pulmonar durante su estadía en el centro, descartándose en un principio las de origen cardíaco, las cuales fueron diagnosticadas posteriormente por ecocardiograma. La taquipnea transitoria del recién nacido predominó en un 43.90%, describiéndose de manera similar en la literatura, como la causa más habitual de distrés respiratorio neonatal (frecuencia superior al 40 por ciento). Seguida de la neumonía en un 29.27%, donde comparando este hallazgo con la literatura, las cardiopatías en las que existe un exceso de flujo pulmonar, predisponen a las infecciones pulmonares frecuentes, pudiendo resultar en un diagnóstico erróneo. Cabe destacar la importancia de la relación entre la disnea y las cardiopatías para no dejarlas pasar por alto, teniendo en cuenta que dichos pacientes pueden estar presentando disnea por insuficiencia cardíaca debida a cardiopatías congénitas. No hemos podido comparar los resultados anteriormente mencionados con los resultados de otras investigaciones, ya que no existen en la literatura médica estudios pediátricos similares.

En cuanto a los antecedentes familiares patológicos con cardiopatías congénitas, se obtuvo dicho antecedente en un 4.88%. Siendo los familiares mencionados de primer grado.²⁵.

Las cardiopatías congénitas acianógenas se presentaron con mayor frecuencia en un 78%: la comunicación interventricular (CIV) en 13 pacientes (31.71%), la comunicación interauricular (CIA) en 7 (17.07%), y la persistencia del conducto arterioso (PCA) en 5 (12.20%), y las cianógenas en un 22% donde predominó el ventrículo único en 6 (14.63%); similar al estudio realizado por Uribe Rivera A., Díaz-Vélez C. y Cerrón-Rivera C.⁶ en el cual el 92% fueron cardiopatías acianógenas tipo comunicación interventricular, comunicación auricular y persistencia del conducto arterioso, y las cianógenas en un 8%, siendo la más frecuente tetralogía de Fallot en un 56%; éste último dato difiere con nuestros resultados.²⁴ Cabe destacar que el ventrículo único tiene una prevalencia menor a uno, y en nuestros hallazgos se encontró en un porcentaje igual a 14.63%.²⁴

Dentro de los grados de dificultad respiratoria asociados a cardiopatías congénitas, encontrados mediante el test de Silverman, predominó el grado leve en un 51.22%, no encontrándose relación relevante en nuestra investigación con la aparición de las cardiopatías congénitas.

Las mujeres que consumen alcohol durante el embarazo pueden tener hijos con características del síndrome fetal alcohólico. En nuestro estudio 29% de las madres consumieron alcohol. Estos resultados son similares a los encontrados en un estudio realizado en Cuba por Gonzalez T., Torres A. y Rodríguez Z.⁵ al igual que en la investigación realizada por Vega E., Rodríguez V.⁸, en la Habana (Cuba) donde se determinó el alcohol como factor de riesgo principal.

No es posible identificar un solo factor de riesgo, ya que la malformación deriva de la interacción de factores ambientales sobre una predisposición genética. Estos agentes producirán dicha malformación sólo si actúan durante el primer trimestre del embarazo. Por un lado, de las infecciones durante los primeros meses de gestación relacionadas a las cardiopatías congénitas, la rubéola representó el 4.8% de la población estudiada, la cual según la literatura está asociada a la persistencia del conducto arterioso y estenosis pulmonar. Por otro lado, de los medicamentos ingeridos por las madres, asociados a dicha patología podemos encontrar el ácido retinoico en un 7.32% y el litio en un 4.88%.²⁵

En este estudio, no se encontró asociación entre los antecedentes maternos de enfermedades crónicas no infecciosas y la presencia de las cardiopatías congénitas en sus descendientes.

XI. CONCLUSIÓN.

Después de analizados y discutidos nuestros datos, llegamos a las siguientes conclusiones:

- El sexo masculino predominó en un 56.10% de los casos.
- La edad gestacional predominante fue a término en un 70.73% de los casos estudiados.
- La edad del neonato al diagnóstico de la cardiopatía congénita fue de 0-7 días en un 46.84% de los casos.
- La mayor procedencia fue de la región Sur en un 41.14% de nuestra muestra.
- El diagnóstico de ingreso que predominó fue la taquipnea transitoria del recién nacido en un 43.90% de la muestra total.
- Solo el 4.88% de los casos estudiados tuvieron antecedentes familiares de primer grado con cardiopatías congénitas.
- Las tres cardiopatías congénitas más frecuentes fueron la comunicación interventricular (31.71%), la comunicación interauricular (17.07%) y el ventrículo único (14.63%).
- La dificultad respiratoria constituyó un signo de alarma en un 28% para el diagnóstico de cardiopatías congénitas, independientemente de su grado.
- El hábito tóxico más frecuente fue el alcohol en un 29% de la población estudiada.
- Dentro de los antecedentes prenatales; de las infecciones asociadas a cardiopatías congénitas se presentó rubéola en un 4.88%, mientras que los medicamentos ingeridos asociados de igual manera fueron el ácido retinoico en un 7.32% y el litio en un 4.88%.

X. RECOMENDACIONES.

- Realizar ecocardiografía a todo neonato con dificultad respiratoria.
- Realizar ecografía fetal a las embarazadas con factores de riesgo, como pre-diagnóstico de cardiopatías congénitas.
- Implementar programas preventivos dirigidos a gestantes sobre los factores de riesgos para cardiopatías.
- Realizar un estudio donde se evalúe el nivel educativo de las madres, ya que la mayoría de nuestra muestra no ingerían los medicamentos que debían de usar durante el embarazo para tratar las enfermedades infecciosas.
- Asimismo, realizar otro en el que se estudie la frecuencia del ventrículo único en el departamento de Neonatología del HIDRRC.
- Disponibilidad de mayor equipamiento ecográfico y personal calificado para la realización de ecocardiogramas en el HIDRRC.

XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Oppizzi Y, Chernovetzky G, et al. Incidencia de cardiopatías congénitas en una maternidad pública en los inicios del Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas. Scielo. [Internet]. 2015 [citado Nov. 2018]; 83 (1). Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1850-37482015000100009.
2. Van der Linde D, Konings EEM, Slager M, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Prevalencia al nacer de cardiopatías congénitas en todo el mundo: una revisión sistemática y un metanálisis. PubMed. [Internet]. 2011 [citado 8 Oct 2018]; 58 (21): 2241-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22078432>.
3. Lopez M, Kawano C, Bavaresco, et al. A. Atrioseptostomía por Catéter Balón Guiada por Ecocardiografía en Unidad de Terapia Intensiva Neonatal. SBC [Internet]. 2010 [citado 7 Nov 2018]; 95(2): 153-158. Disponible en: <http://www.arquivosonline.com.br/espanol/2010/9502/pdf/e9502003.pdf95>.
4. Scribd.com. Scribd. [Online]. Available from: <https://es.scribd.com/document/365576618/Tesis-CARDIOPATIAS-CONGENITAS-ROSA-ZABALA-HCM-2015> [Accessed 7 November 2018].
5. Olivares Y, Áurea Z. Experiencia en el tratamiento correctivo de pacientes con defectos del septum atrioventricular. Gaceta Medica de México. [Online] 2017;153(34): 305 -312. Available from: https://www.anmm.org.mx/GMM/2017/n3/GMM_153_2017_3_305-312.pdf
6. Castillo A. Morbilidad posquirúrgica en pacientes pediátricos operados por cardiopatías congénitas en la UMAE de Yucatán. Archivos de Cardiología de México. [Online] 2016;88(1): 1-82. Disponible en: <https://www.ukessays.com>
7. García M, Zorrilla K (n.d). Características clínicas y epidemiológicas de Cardiopatías Congénitas en el Servicio de Cardiología del Hospital Infantil Robert Reid Cabral, Santo Domingo, República Dominicana, desde Enero 2011 hasta Enero 2012. [Tesis de grado-medicina]. Santo Domingo (República Dominicana): Universidad Iberoamericana;2012.

8. García, O, Jiménez, S, Leal, D. Cardiopatías congénitas diagnosticadas en el Hospital Iván Portuondo en un periodo de 20 años. Panorama Cuba y Salud. [En línea] 2012; 7 (3): 14-19.
9. Vega R., Uribe K, Díaz C. Características epidemiológicas y clínicas de las cardiopatías congénitas en menores de 5 años del Hospital Almanzor Aguinana Asenjo Enero-Diciembre 2012.SCIELO Perú. [Online] 2015; 15 (1)
10. Matic R, Peña P (n.d).Frecuencia de Cardiopatías Congénitas en neonatos ingresados en el Servicio de Neonatología del Hospital Infantil Robert Reid Cabral desde Junio 2009 hasta Junio 2010. [Tesis de grado -Medicina].Santo Domingo (República Dominicana):Universidad Iberoamericana;2012
11. Cruz E, Mirre F,(n.d).Incidencia de Cardiopatías Congénitas en el Servicio de Cardiología del hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral durante el periodo Enero Diciembre 2013[Tesis de grado - Medicina].Santo Domingo (República Dominicana):Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña;2013
12. Rondón, D. Cardiopatías congénitas en el área de neonatología del Hospital General Plaza de la Salud 2011.
13. Fonseca. L.A, Bobadilla. J.J. Abordaje del niño con sospecha de cardiopatía congenital. Rev.Medigaphic. 2015. Vol. 82(3): 104.
14. Oulego Erroz. I, Naranjo Vivas. D. Corazón y pulmón: buenos amigos, peores enemigos (I) Etiología y fisiopatología de las interacciones cardiopulmonares. Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. 2011; 51 (215): 11-27.
15. Castillo A. Morbilidad posquirúrgica en pacientes pediátricos operados por cardiopatías congénitas en la UMAE de Yucatán. Archivos de Cardiología de México. [Online] 2016;88(1): 1-82. Disponible en: <https://www.ukessays.com>.
16. Quezada T. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. Acta Medica del Centro. [Online] 2014; 8(3): Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/165/22>.

17. . Perich-Durán R. cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en atención primaria. *Pediatr Integral*. 2012; Vol. 16(8): 622-635.
18. Gómez-Gómez M, Danglot-Banck C, Santamaría-Díaz H et Riera-Kinkel C. Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológico del corazón (primera parte). *Mediagraphic*. 2014. Vol. 79(2): p.92-101.
19. Langman S. *Embriología Médica con orientación clínica*, 13ª ed, México: Editora Panamericana, 2016: 201-206.
20. Saunas C. La circulación fetal y neonatal. *Rev Per Card*. 2013. Vol. 19(1): 199.
21. Park.M.K. *Circulación Fetal y perinatal. Cardiología pediátrica*, 6ª ed. Barcelona, España: ELSEVIER; 2015.199.
22. Clifford R. Ventrículo derecho y circulación pulmonar: conceptos básicos. . *Rev Esp Cardiol*. 2013; 63(01):81-95
23. World Health Organization. Congenital anomalies. Facts sheet N°370. Noviembre 2018. Disponible en: <http://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/congenital-anomalies>.
24. Kliegman R., Stanton B, St. Geme J, Schor N. *Nelson Tratado de Pediatría*. Vol 2.20ª.España: ELSEVIER; 2015.
25. Madrid. A, Restrepo. J. P. *Cardiopatías Congénitas*, *Revista Gastrohup* [Internet]. Año 2013 [citado en Agosto de 2018]; Vol. 15(1), Suplemento 1 (enero-abril): S56. Disponible en: <http://bibliotecadigital.univalle.edu.co/bitstream/10893/5997/1/16%20cardiopatas.pdf>
26. Taboada-perianes M. Síndromes en cardiopatías congénitas. En: Rueda-Núñez F. *Cardiología pediátrica en atención primaria*. 2013. España. Elsevier; 2013. 107
27. Pijuan Domènech A , Gatzoulis M. Embarazo y cardiopatía.*Rev Esp Cardiol*. 2006; Vol.59: p. 971-84.
28. Quito Cardenas LP.Tesis: Factores que generan cardiopatias congenitas, complicaciones y tratamiento. [Internet]. 2016 [citado en Agosto de 2018]. Recuperado a partir de: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/26231>

29. Rueda-Núñez F. Cardiología pediátrica en Atención Primaria, estudio familiar de cardiopatías congénitas. Rev Pediatr Aten Primaria. 2009; 11: 720.
30. Romera G, Zunzunegui J. Recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita. Hospital universitario Madrid-montepincipe. Madrid. Asociación Española de Pediatría. 2014: p. 346
31. James M., Walter, J. Pediatric Cardiology, the essential pocket guide. Minneapolis, USA: Ed. Willey Black Well; 2014.
32. Maroto, C.et al., Cardiopatías Congénitas del Recién Nacido. Rev Esp Cardiol. 2011; 54: 49-66- Vol 54(1).
33. Manual CTO de Medicina y Cirugía. Cardiología y Cirugía cardiovascular, 9ª ed, España: CTO editorial; 2014: 168-171.
34. Medrano C., Zavanella C. Ductus arterioso persistente y ventana aortopulmonar. En: grupo CTO editorial. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente, 3ª ed, España: CTO editorial; 2015: 11-12.
35. Harrison: Principios de Medicina Interna; Kasper, Braunwald, Fauci, Hauser, Longo, Jameson; Vol.1. Capítulo 33: Disnea; 18ª Edición; 2012; McGraw-Hill Interamericana de España.
36. Manual CTO de Medicina y Cirugía. Pediatría, 9ª ed, España: CTO editorial; 2014: p. 9.
37. Pérez-Rodríguez. J, Elorza D. Dificultad respiratoria en recién nacidos. An Pediatr Contin [Internet]. 2018 [citado en Agosto de 2018]; 1:57-66. Disponible en: <http://www.apcontinuada.com/es/vol-1-num-2/sumario/80000002/>
38. Coto Cotallo G.D, López Sastre J., Fernández Colomer B., Álvarez Caro F., Ibañez Fernández A. Protocolos de la AEP: Recién nacido a término con dificultad respiratoria. [Internet]. España: Asociación Española de Pediatría, 2005 [actualizado en 2008, citado en Agosto de 2018]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/30.pdf>.
39. Galdeno J.M., Romero Ibarra C. Insuficiencia cardíaca. Dimpna C.Albert Brotons. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Vol.2. Ed. 1ª: Grupo CTO; 2015. P.575-538.

40. Calderon Moliner E., Álvarez Pérez R. et Ginovart Galiana G. Insuficiencia cardíaca en el recién nacido. Protocolos diagnósticos terapéuticos de la AEP: Neonatología. Ed. 2ª; 2010.
41. Alva C. Insuficiencia cardíaca en niños. Rev. Mediagraphic. 2014; Vol. 25(1): 15-20.
42. International Ethical Guidelines for Biomedical Research Involving Human Subjects. Prepared by the Council for International Organizations of Medical Sciences (CIOMS) in collaboration with the World Health Organization (WHO). Genova, 2002

XII. Anexos.

XII.1. Consentimiento Informado:

Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña

Dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del Hospital Infantil Robert Reid Cabral.

Objetivo: Usted ha sido invitado/a a participar en esta investigación que tiene el fin de asociar la dificultad respiratoria a cardiopatías congénitas en el departamento de recién nacidos del Hospital Robert Reid Cabral.

Procedimiento: Si acepta, su hijo/a participará en un estudio para recolectar información sobre la relación de dificultad respiratoria y cardiopatías congénitas. Se le realizará a su hijo/a un ecocardiograma, posteriormente se llenará un formulario donde habrá que recoger datos tanto de usted como su hijo/a. Toda información recolectada se mantendrá de manera confidencial.

Se colocará el gel y a continuación, el transductor sobre el pecho del paciente, generalmente sobre el lado izquierdo del mismo. El cardiólogo moverá el transductor por el pecho del paciente para ir obteniendo diferentes imágenes. La prueba suele durar entre 15-20 minutos.

Riesgos y beneficios: la realización del ecocardiograma es una prueba diagnóstica que ofrece una imagen en movimiento del corazón mediante ultrasonido aportando la forma, tamaño, función, fuerza del corazón, movimiento, grosor de sus paredes y el funcionamiento de sus válvulas. Aporta información de la circulación pulmonar y sus presiones. Este procedimiento permitirá visualizar cualquier anomalía cardíaca congénita que su hijo/a presente, asegurándole así un mejor diagnóstico y tratamiento. Esto no conlleva ningún riesgo para el paciente, sino un beneficio a corto y largo plazo para un buen diagnóstico y una pronta actuación médica.

Alternativas: Su participación en esta investigación es voluntaria. Usted puede elegir no participar en la misma al rechazar la realización de dicho

procedimiento y rellenar el formulario. No habrá cambio en el trato recibido hacia usted por parte de todos los profesionales del hospital.

Confidencialidad: La identidad del participante se mantendrá en completa privacidad, ya que las informaciones recolectadas serán reemplazadas por un número de identificación.

Costo: Este estudio no tiene ningún costo para usted. Todo gasto lo cubrirá el hospital.

Este estudio está llevado a cabo por Yolanda Megías Rodríguez (teléfono: 849-458-2346) y Mayra Alejandra Moreta Gómez (teléfono: 849-245-9515). En caso de inquietud, dudas o más información póngase en contacto con la Dra. Luz Mireya Jiménez (teléfono: 809-299-2042), directora del departamento de recién nacidos del hospital Dr. Robert Reid Cabral.

Acepto participar en esta investigación.

Fecha _____

Firma _____

XII.2. Cronograma

Variables		Tiempo
Selección del tema	2018	Agosto
Búsqueda de referencias		Agosto
Elaboración del anteproyecto		Octubre-Enero
Sometimiento y aprobación	2019	Enero
Ejecución de las encuestas		Febrero-Julio
Tabulación y análisis de la información		Agosto
Redacción del informe		Agosto
Revisión del informe		Agosto
Encuadernación		Agosto
Presentación		Septiembre

XII.3. Instrumento de recolección de datos

Dificultad respiratoria asociada a cardiopatías congénitas en el departamento de Neonatología del Hospital Infantil Robert Reid Cabral en el período comprendido entre Febrero-Julio 2019.

Nº de récord: _____

Nº de caso: _____

1. Datos acerca del niño.

Edad del niño/a actual: _____

Test de Silverman _____

Sexo: Masculino Femenino

Diagnóstico de ingreso _____

Edad gestacional: _____ semanas.

Procedencia: _____

2. Datos acerca de la madre.

2.1 Hábitos Tóxicos

Sí ___ Tabaco Alcohol Drogas Ilícitas Otros _____

No ___

2.2 Antecedentes prenatales.

2.2.1. Medicamentos u otras sustancias en el primer trimestre del embarazo.

Sí No ¿Cuáles? _____

2.2.2. Infecciones durante el primer trimestre del embarazo.

No Sí Vías urinarias vaginales Otras _____

2.3. Antecedentes patológicos maternos:

Hipertensión

Diabetes

Otros _____

Negados

3. Antecedentes familiares de cardiopatías congénitas Si No

Padre_____

Madre_____

Hermano/a_____

4. Resultado del ecocardiograma_____

XII.4. Costos y recursos

VIII. 4.1. Humanos			
2 sustentantes			
2 asesores (metodológico y clínico)			
Personal médico calificado en número de tres			
Personas que participaron en el estudio			
VIII. 4.2. Equipos y materiales	Cantidad	Precio	Total
Ordenadores	2	0.00	0.00
Papel bond 20 (8 1/2 x 11)	6	180.00	1.080
Lápices	2	10.00	20.00
Borras	2	10.00	20.00
Bolígrafos (cajas)	1	90.00	90.00
Sacapuntas	2	25.00	50.00
Microsoft Windows 10, Microsoft Office Professional PLUS 2016	1	0.00	0.00
Presentación: Sony SVGA VPL-SC2 Digital data	1	0.00	0.00
Calculadoras	1	200.00	200.00
VIII. 4.3. Información			
Adquisición de libros	12	0.00	0.00
Revistas	14	0.00	0.00
Internet	9	0.00	0.00
VIII.4.4. Económicos			
Transporte			6.000
Impresión	48	300.00	14400.00
Encuadernación	4	85.00	340.00
Empastado	7	360.00	2500.00
Inscripción de la tesis			
Extranjero	1	65.000	
Dominicano	1	28.500	93500.00
Pago de cuota al comité de investigación del HIRRC	1	1000.00	1000.00
Total			119.200\$

*Los costos totales de la investigación serán cubiertos por los sustentantes.

XII.5. Evaluación

Sustentantes:

Yolanda Megías Rodríguez

Mayra A. Moreta Gómez

Asesores:

Dra. Luz Mireya Jiménez.

Asesora Clínica

Dra. Edelmira Esbillat

Asesora metodológica

Jurados:

Autoridades:

Dr. Eduardo García

Director de la Escuela de Medicina

Dr. William Duke

**Decano de la Facultad de
Ciencias de la Salud**

Fecha: _____

Calificación: _____