

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

INCIDENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL SERVICIO DE
CARDIOLOGÍA DEL HOSPITAL INFANTIL DOCTOR ROBERT REID CABRAL
DURANTE EL PERIODO ENERO A DICIEMBRE DEL AÑO 2013.



Trabajo de grado presentado por Eneroliza Cruz Chávez, Franchesca Mirre González y José
Ignacio Pellín Ariño para la obtención del grado de:
DOCTOR EN MEDICINA

Santo Domingo, D.N.

2014

● ● ●
Incidencia de Cardiopatías Congénitas en el servicio de cardiología del
Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a
diciembre del año 2013



CONTENIDO

Agradecimientos

Dedicatorias

| | |
|---|----|
| I. Introducción----- | 15 |
| I.1. Antecedentes----- | 15 |
| I.2. Justificación----- | 17 |
| II. Planteamiento del problema----- | 19 |
| III. Objetivos----- | 20 |
| III.1. General----- | 20 |
| III.2. Específicos----- | 20 |
| IV. Marco teórico----- | 21 |
| IV.1. Embriología cardíaca----- | 21 |
| IV.1.2. Proceso de reorganización del segmento venoso----- | 22 |
| IV.1.3. Principales malformaciones por alteración del proceso de reorganización del segmento venoso----- | 23 |
| IV.1.4. Reorganización del asa ampular----- | 24 |
| IV.1.5. Principales malformaciones por alteración del proceso de reorganización del asa ampular----- | 24 |
| IV.1.6. Reorganización del extremo arterial----- | 24 |
| IV.1.7. Principales malformaciones por alteración del proceso de reorganización del extremo arterial----- | 24 |
| IV.2. Circulación fetal y perinatal----- | 25 |
| IV.2.1. Cambios en la circulación tras el nacimiento----- | 26 |
| IV.3. Etiología de las cardiopatías congénitas----- | 27 |
| IV.4. Formas de presentación----- | 27 |
| IV.5. Clasificación de las cardiopatías congénitas----- | 28 |
| IV.6. Lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha----- | 31 |
| IV.6.1. Comunicación interauricular----- | 31 |
| IV.6.1.1. Fisiopatología----- | 32 |

| | |
|--|----|
| IV.6.1.2. Diagnóstico----- | 33 |
| IV.6.1.3. Tratamiento----- | 34 |
| IV.6.2. Comunicación interventricular----- | 36 |
| IV.6.2.1. Fisiopatología----- | 37 |
| IV.6.2.2 Diagnóstico----- | 38 |
| IV.6.2.3. Historia natural de la enfermedad----- | 40 |
| IV.6.2.4. Tratamiento----- | 40 |
| IV.6.3. Persistencia del conducto arterioso----- | 41 |
| IV.6.3.1. Fisiopatología----- | 41 |
| IV.6.3.2 Diagnóstico----- | 43 |
| IV.6.3.3. Historia natural de la enfermedad----- | 44 |
| IV.6.3.4. Tratamiento----- | 45 |
| IV.6.4. Defecto de los cojinetes endocárdicos o canal auriculoventricular--- | 46 |
| IV.6.4.1. Defecto completo de los cojinetes endocárdicos----- | 47 |
| IV.6.4.1.1. Diagnóstico----- | 48 |
| IV.6.4.1.2. Historia natural de la enfermedad----- | 48 |
| IV.6.4.1.3. Tratamiento----- | 49 |
| IV.6.4.2. Defecto parcial de los cojinetes endocárdicos----- | 50 |
| IV.6.4.2.1. Diagnóstico----- | 50 |
| IV.6.4.2.2. Historia natural de la enfermedad----- | 50 |
| IV.6.4.2.3. Tratamiento----- | 51 |
| IV.7. Lesiones obstructivas al flujo de salida ventricular----- | 51 |
| IV.7.1. Coartación de aorta----- | 51 |
| IV.7.1.1. Fisiopatología----- | 51 |
| IV.7.1.2. Diagnóstico----- | 53 |
| IV.7.1.3. Tratamiento----- | 54 |
| IV.7.2. Estenosis aórtica----- | 55 |
| IV.7.2.1. Fisiopatología----- | 55 |
| IV.7.2.2. Diagnóstico----- | 56 |

| | |
|--|----|
| IV.7.2.3. Tratamiento | 58 |
| IV.7.3. Estenosis pulmonar | 58 |
| IV.7.3.1. Fisiopatología | 59 |
| IV.7.3.2. Diagnóstico | 60 |
| IV.7.3.3. Historia natural de la enfermedad | 61 |
| IV.7.3.4. Tratamiento | 61 |
| IV.8. Cardiopatías congénitas cianógenas | 62 |
| IV.8.1. Definición de cianosis | 62 |
| IV.8.1.1. Cianosis de origen cardiaco frente a cianosis de origen pulmonar | 62 |
| IV.8.1.2. Consecuencias y complicaciones | 63 |
| IV.8.2. Lesiones con cortocircuito mixto e hiperflujo pulmonar | 64 |
| IV.8.2.1. Trasposición completa de las grandes arterias | 64 |
| IV.8.2.2. Fisiopatología | 64 |
| IV.8.2.3. Diagnóstico | 65 |
| IV.8.2.4. Historia natural de la enfermedad | 66 |
| IV.8.2.5. Tratamiento | 66 |
| IV.8.3. Lesiones con cortocircuito venoarterial y oligohemia pulmonar | 67 |
| IV.8.3.1. Tetralogía de Fallot | 67 |
| IV.8.3.2. Fisiopatología | 68 |
| IV.8.3.3. Diagnóstico | 71 |
| IV.8.3.4. Historia natural de la enfermedad | 72 |
| IV.8.3.5. Tratamiento | 72 |
| V. Operacionalización de las variables | 74 |
| VI. Material y métodos | 76 |
| VI.1. Tipo de estudio | 76 |
| VI.2. Área de estudio | 76 |
| VI.3. Universo | 77 |
| VI.4. Población | 77 |

| | |
|---|------|
| VI.5. Muestra ----- | 77 |
| VI.6. Criterios ----- | 77 |
| VI.6.1. De inclusión ----- | 77 |
| VI.6.2. De exclusión ----- | 77 |
| VI.7. Instrumento de recolección de los datos ----- | 78 |
| VI.8. Procedimiento ----- | 78 |
| VI.9. Tabulación y análisis ----- | 78 |
| VI.10. Aspectos éticos ----- | 79 |
| VII. Resultados ----- | 80 |
| VIII. Discusión ----- | 103 |
| IX. Conclusión ----- | 108 |
| X. Recomendaciones ----- | 110 |
| XI. Referencias ----- | vii |
| XII. Anexos ----- | xii |
| XII.1. Glosario de términos ----- | xii |
| XII.2. Cronograma ----- | xiii |
| XII.3 Instrumento de recolección de los datos ----- | xiv |
| XII.4. Costos y recursos ----- | xvi |
| XII.5. Evaluación ----- | xvii |

• • •

Agradecimientos y Dedicatorias

• • •

AGRADECIMIENTOS

A nuestra alma máter, querida **Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña**: por darnos la oportunidad de formarnos tanto profesionalmente como en valores para la actividad que desarrollaremos como tejido productivo de la sociedad.

A nuestra **Escuela de Medicina y al Decanato de la Facultad de Ciencias de la Salud**, por poner todos los medios necesarios a nuestra disposición y tener siempre las puertas abiertas para escuchar a sus alumnos. Muy especialmente al **Dr. José Asilis Zaiter**, al **Dr. Eduardo García**, y a **Dorcas, Ángela e Ivelisse**.

A nuestra asesora clínica, **Dra. Maritza López Mateo**: ideóloga, promotora y supervisora de esta tesis. Por brindarnos las herramientas necesarias para completar este último paso en nuestra carrera. Por su disponibilidad, apoyo y amabilidad y, por supuesto, por su amor por la enseñanza y dedicación al alumno que hace que rotar con ella sea una experiencia enriquecedora que deja huella en cada futuro médico. Gracias Maestra.

Al **Hospital Infantil Robert Reid Cabral**: Por permitirnos desarrollar este proyecto ofreciendo siempre flexibilidad y comprensión ante nuestras necesidades.

A la **Dra. Jeanette Báez**, por darnos la mano y acompañarnos en las primeras etapas de este proceso y por inculcarnos amor por la investigación y hacernos ver la tremenda importancia de ésta. Gracias por sus correcciones que hicieron que esta tesis mejorara en cada reunión con usted.

Al **Dr. Rubén Darío Pimentel**, asesor metodológico: Por su guía, experiencia y disponibilidad a pesar de sus múltiples compromisos.

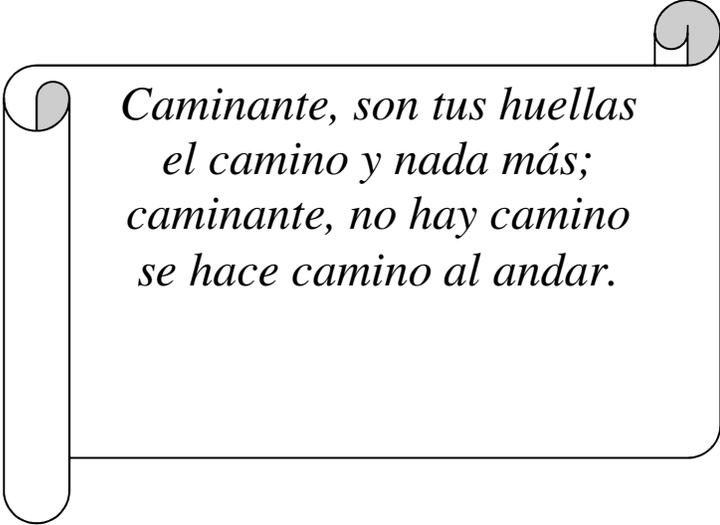
A los profesores y profesoras amantes de la docencia capaces de transmitir su pasión y compromiso a los alumnos, cuyas clases tanto agradecemos y recordaremos siempre. Especialmente al **Dr. Isaac Pillot, Dr. José Asilis, Dr. Guillermo Defilló, Dr. Iván Strachan, Dr. Sócrates Bello, Dra. Maritza López, Dr. José Herrera Plaza, Dra. Luz Mireya Jiménez...**Gracias por dejar huella.

A todos nuestros **compañeros y compañeras de promoción y carrera** con los que hemos compartido casi seis años de nuestras vidas. ¡Lo logramos!

A todas las personas que, de un modo u otro, han aportado su experiencia y sabiduría para ayudarnos a lograr nuestras metas y forjarnos como profesionales.

Eneroliza, Franchesca e Ignacio.

DEDICATORIA



*Caminante, son tus huellas
el camino y nada más;
caminante, no hay camino
se hace camino al andar.*

Cantares, Antonio Machado.

Eneroliza Cruz

Ante todo le doy Gracias a **Dios** por haberme permitido llegar hasta la meta y haberme dado salud, fuerza, voluntad, y sabiduría para lograr mis objetivos, habiendo puesto en mi camino a aquellas personas que han sido mi soporte y compañía durante todo el periodo de estudio.

A mis Padres **Pedro María Cruz y Dilcia Chávez** por darme la vida, orientarme hacia el futuro, creer en mí y porque siempre me apoyaron. Mami y Papi gracias por darme una carrera para mi futuro, y sobre todo por el esfuerzo económico que contrajeron.

A **Mis abuelos** ya fallecidos por quererme y apoyarme siempre, esto también se lo debo a ustedes.

A mis tíos, **Wilfredo Chávez y Bioris Chávez** que se mantuvieron en todo momento dándome apoyo emocional y siempre estuvieron presentes en las buenas y las malas.

A Mis hermanos, **Kelvin y Esmeiry Cruz Chávez**, por estar conmigo y apoyarme siempre de manera incondicional, los quiero mucho.

A mis amigas, **Sonia Blanco y Katherine**, por compartir los buenos y malos momentos y habernos apoyamos mutuamente en nuestra formación profesional y que hasta ahora, seguimos siendo amigas.

A mis compañeros de tesis **Franchesca Mirre e Ignacio Pellín**, por haber formado un equipo de apoyo donde prevaleció unidad y compañerismo, no los olvidaré.

A mis asesores de tesis, ***Dra. Maritza López Mateo y Dr. Rubén Darío Pimentel***, que en todo momento brindaron su apoyo incondicional.

A ***Duver De óleo y Luis Menicucci***, dos personas grandiosas que marcaron una diferencia la cual defino como "Siempre Estoy Aquí". ¡Gracias, mil Gracias!

A todos aquellos familiares y amigos que no cito en este escrito al momento de escribir esto. Ustedes saben quiénes son.

Gracias a todos.

ENEROLIZA CRUZ.

Franchesca Mirre

A mi madre, Marina: a ti te debo todo lo que soy, la vida y mi carrera. Gracias por siempre creer que puedo lograr lo que me proponga, aunque al principio no estabas feliz con la idea de ser médico pero aun así respetaste mi decisión y me apoyaste hasta el último día. Te quiero demasiado.

A mi padre, Milciades: por los buenos momentos que pasamos durante mi niñez y adolescencia.

A mis hermanos Sheila y Ariel: por los buenos momentos que siempre compartimos juntos y por el apoyo incondicional que siempre me han manifestado. Los quiero mucho.

Dr. Fernando González: Mi "tío papa", gracias por estar siempre pendiente de mí, vigilar mis pasos, darme sus sabios consejos y de quererme como una hija más. **A mis tías favoritas** por hacerme pasar siempre el mejor de los momentos con sus bromas y juegos y por estar siempre orgullosas de mí. Los quiero a todos.

Ignacio Pellín: Mi amigo, hermano, mi compañero de tesis y de rotaciones, gracias por acompañarme en este largo camino, por soportar mis enojos y frustraciones, por tus sabios consejos, porque siempre creíste en mis habilidades y conocimiento y porque siempre me motivaste a vencer mis miedos, y sobre todo por darme muchos ánimos para seguir adelante. Te admiro mucho por tu perseverancia y por el amor que le tienes a la Medicina.

Eneroliza Cruz: mi compañera de tesis, gracias por compartir un pedacito de tu vida conmigo y por ayudarme en aquellos momentos de dificultades. Te admiro mucho por tu fuerza y dedicación.

Cynthia Then: mi hermana del alma, recuerdo la primera vez que nos conocimos, un momento muy particular que solo tú y yo sabemos. Gracias por tu

amistad, por estar conmigo, por soportarme y demostrarme tu cariño y sobre todo, gracias por ayudarme con mi tesis, sin tu ayuda esta tesis no habría estado lista a tiempo. Te quiero mucho y ánimo en tus próximas rotaciones.

Yanela Gomera, Ana Alicia Castillo, Dahiana Espino: Gracias por su amistad y apoyo incondicional. Yanela, gracias por tus consejos y por estar siempre presente cuando lo necesité. Ana Alicia, mi hermana, gracias por los buenos momentos que hemos pasado y por confiar siempre en mí. Dahiana, gracias por dejarme entrar a tu vida y a tu casa en Jarabacoa. Las quiero mucho.

Helena Chapman: mi gringuita bella, conocerte fue uno de los mejores regalos que me han dado, gracias por tu apoyo y por motivarme a hacer cosas que nunca pensé sería capaz de hacer. Te quiero mucho.

Francis, Ángela, Ivelisse: Gracias por hacer que la vida en la UNPHU sea más fácil. Francis, gracias por facilitarme los manuales de laboratorio y por escucharme siempre. Ángela, lo más bello de la escuela de Medicina, eres como una madre, siempre alegre, dispuesta a ayudarnos y tratar de resolver nuestros problemas. Ivelisse, gracias por facilitarnos los programas y cualquier ayuda que siempre te hemos pedido.

A mis compañeros de promoción: Stephanie Pamela Beras, Deyaniza Marte, Elba (Coral) Guzmán, Eileen Báez, Frank García y Fernando Soto (el Súper Soto). Ustedes son un ejemplo de perseverancia y de cómo sobreponerse aun cuando el mundo parece ponerse en su contra. Gracias por estar conmigo en estos últimos años y por las salidas post exámenes.

Gracias a todos los que contribuyeron a forjar mi conocimiento y carácter.

FRANCESCA MIRRE.

Ignacio Pellín Ariño

A mis padres y hermana: Pilares de mi existencia y educación. Faro que ilumina y guía. Ánimo que no desfallece. Apoyo incondicional. Valores, ideales y toneladas de amor. Huelga decir que sin vosotros nada de esto habría sido posible. Gracias por forjar la escalera que nos lleva a conquistar los sueños. Os quiero.

A mi familia: Por apoyarme. Por creer en mí. Por los ánimos y el soporte de todo tipo. Gracias. Os quiero.

A Lidia, mi compañera: De sueños, de aventuras, de vida... Por apostar, confiar y creer en mis posibilidades. Por embarcarse en este viaje sin saber qué depararía el futuro. Por ayudarme a levantarme cada vez que he tropezado. Por aguantar el mal humor en los momentos duros, siempre con una sonrisa. Nada de esto habría sido posible sin tu apoyo. Gracias. Te quiero. ¡Lo hemos conseguido!

A Franchesca Mirre: Por las horas de estudio, el apoyo en los buenos y malos momentos, las risas, el trabajo duro. Por hacer un poco más fácil toda esta travesía y porque, sin tu ayuda, esta tesis no existiría y yo no podría graduarme a tiempo. ¡Mil gracias!

A Aldo Erazo: Por creer en mí y en mis proyectos. Por prestarme toda la ayuda que he necesitado. Sin duda, una de las piezas más importantes de este puzle que hoy casi terminamos. Siempre te llevaré en mi memoria y serás parte de mis éxitos. Muchísimas gracias, de todo corazón.

Al Dr. José Asilis Záiter: Por su cercanía y su confianza en mí. Por apoyar mis proyectos y brindarme ayuda siempre que lo he necesitado. Por querer siempre sacar el máximo de cada estudiante y hacer de la Escuela de Medicina

de la UNPHU la mejor de todo el país. No hay término que mejor le defina: Excelencia. Personal y profesional. Agradecido siempre querido Doctor.

A Hamlet Arias y María Isabel Trujillo: Por ocuparse tan bien de los estudiantes extranjeros y hacer que nos sintamos en casa. Por manejar la Oficina de Asuntos Internacionales con seriedad y eficacia. Y, sobre todo, por la ayuda prestada en muchas ocasiones a lo largo de la carrera. ¡Gracias amigos!

Al Dr. Eduardo García, Ángela e Ivelisse: Por hacer accesible la Escuela de medicina para los estudiantes e intentar buscar siempre la mejor solución para cada alumno. ¡Gracias!

A Eneroliza Cruz: Compañera de tesis, de rotaciones, y de muchas mañanas y madrugadas compartidas de camino a los hospitales. Gracias por hacerme un hueco en tu carro y por ser una buena amiga. Sé qué poca gente deseaba este título tanto como tú, y sé cuánto sacrificio y esfuerzo te ha costado. Enhorabuena, te lo mereces. ¡Lo lograste! Gracias por todo.

A mis compañeros de promoción: Pamela Beras, Deyaniza Marte, Coral Guzmán, Eileen Báez, Frank García y Fernando Soto. Por haber sabido sobreponerse a los malos momentos y superar las dificultades, apoyándonos los unos a los otros para alcanzar las metas comunes. Al final los buenos ratos han sobrepasado con creces a los malos. ¡Gracias a todos!

A la Dra. Laura Ramírez: Por abrirme las puertas de su casa y tratarme como a un miembro más de su familia. Por la buena conversación y la excelente mesa. Por ser una magnífica persona. ¡Gracias! ¡Viva México! Te aprecio mucho, amiga.

A mis compañeros y compañeras de la Organización Dominicana de Estudiantes de Medicina (ODEM): Helena, Sara, Armenia, Dahiana, Yanela, Cynthia, Abdias, Hane y tantos otros, por haberme dado su confianza para el

desarrollo de este proyecto y haber compartido conmigo muchos buenos momentos trabajando para mejorar la salud del país.

A todas aquellas personas que, de un modo u otro, me han acompañado en esta etapa de mi vida, lejos de casa y persiguiendo un sueño que por fin se hace realidad.

IGNACIO PELLÍN ARIÑO.

I. INTRODUCCIÓN

I.1. Antecedentes

Las cardiopatías congénitas constituyen los defectos hereditarios más frecuentemente diagnosticados en la edad pediátrica, convirtiéndose en una condición de gran importancia debido a su impacto en la morbilidad y a la inversión económica en los cuidados de salud de los pacientes afectados.

Las cardiopatías congénitas son malformaciones estructurales y/o funcionales del aparato cardiovascular producidas por una alteración durante la etapa de la embriogénesis. Representan del 0.6 al uno por ciento de todas las malformaciones congénitas, siendo las más frecuentes de este grupo.³ Estas afecciones figuran entre las primeras cinco causas de muerte en pacientes menores de un año registradas en América Latina.¹

Se estima una incidencia de entre cuatro y 12 casos por cada 1000 nacidos vivos en función de las fuentes consultadas.¹

En las últimas décadas, las cardiopatías congénitas han adquirido un notable protagonismo para la medicina, principalmente en el campo de la salud pública. La razón que explica este protagonismo estriba en el incremento en su detección gracias al progreso en los métodos diagnósticos y tratamiento precoz.

En los Estados Unidos, según la *American Heart Association*, el número de casos nuevos de cardiopatía congénita registrados por cada 1000 nacidos vivos, oscila entre cuatro y 10, con una media de ocho por cada 1000 nacidos vivos, siendo los defectos más comunes la Tetralogía de Fallot (T4F), transposición de grandes vasos (TGV), defectos del septo auriculoventricular, coartación de la aorta y síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Mientras tanto, en Europa y Asia se estima que la incidencia varía entre 6.9 y 9.3 por cada 1000 nacimientos, respectivamente.³

En América Latina la incidencia es similar. En un estudio realizado en Cuba y otros países sobre la Incidencia de cardiopatía congénita se determinó un total de 6,4 por cada 1000 nacidos vivos.⁵

Las cardiopatías congénitas se han convertido en una causa frecuente de referimiento a la consulta del Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral, lo que requiere la detección e intervención inmediata del personal médico a favor de mejorar el estado de salud del paciente. Además, constituyen un problema de salud pública debido al alto costo que dicha enfermedad representa tanto para la familia como para el estado, ya que involucra frecuentes hospitalizaciones, cirugías costosas, ausentismo laboral por parte de los padres y disminución del rendimiento escolar del paciente. En un estudio realizado por el Dr. Mariano Defilló a principios de los años 70 en el HIRRC, se revisaron 1,107 expedientes correspondientes al total de pacientes vistos en consultas externas de cardiología durante un periodo de 2 años, de los cuales, 261 casos fueron diagnosticados con CC, lo que representa una incidencia de un 23.5 por ciento; al revisar los expedientes de todos los ingresos del HIRRC (13.643) durante un periodo de tres años, se encontraron 93 casos diagnosticados con CC lo cual representa el 0.68 por ciento.⁷

En el año 2006 se hizo otro estudio donde se revisaron 743 expedientes de pacientes referidos a la consulta externa de cardiología del HIRRC. De este estudio, 437 pacientes resultaron diagnosticados con algún tipo de CC, representando el 60 por ciento del total de consultas para ese periodo.⁸

En esta misma línea de investigación, durante el periodo mayo 2006 – mayo 2007, Pérez y colaboradores durante su estudio encontraron que de 919 pacientes 285 presentaron alguna forma de cardiopatía congénita, lo que equivale a una frecuencia del 31 por ciento. Un 50.9 por ciento de los pacientes fue de sexo masculino; el 79.6 por ciento oscilaba en un rango de edad de 0-1 años; el tipo de cardiopatía congénita más frecuente fue del tipo acianógena con un 84.6 por ciento, la cardiopatía congénita cianógena predominante fue la Tetralogía de Fallot con un 9.1 por ciento y de la acianogena fue la comunicación interventricular con un 35.4 por ciento; el 38.6 por ciento de los pacientes presento soplo como principal manifestación clínica; el tratamiento más utilizado

fue el clínico con un 80.7 por ciento. Se concluye afirmando que la frecuencia de cardiopatías congénitas es alarmante, ya que de 919 pacientes 285 presentaron dicha patología. También se pudo observar que la patología se presentó con más frecuencia en el sexo masculino. En otro estudio llevado a cabo en el Servicio de Neonatología del HIRRC en el período Junio 2009 a Junio 2010 sobre la frecuencia de CC, se encontró que el 71 por ciento de los neonatos ingresados con malformaciones congénitas eran portadores de defectos cardiacos congénitos.⁹

En el 2011 se publicó un estudio retrospectivo de corte observacional en el área de Neonatología del Hospital General Plaza de la Salud (HGPS), en periodo enero del 2006 a diciembre del 2007. Este estudio concluyó que, de 1,727 nacidos vivos, 35 casos presentaron malformaciones congénitas variables. De estos 35 casos, 13 presentaron malformaciones cardiacas, lo que representa una incidencia de 2 por ciento de los nacidos vivos.⁶

I.2. Justificación

El análisis de estos datos es de suma importancia para poner en perspectiva la situación de la República Dominicana con respecto a los países de nuestra región, y para evaluar la funcionalidad de los programas de prevención y seguimiento de embarazo. Además de obtener cifras generales sobre los nuevos casos detectados en un año en el centro de cardiología pediátrica de referencia nacional, seremos capaces de establecer otros valiosos factores como los lugares más comunes de procedencia o los determinantes maternos más frecuentemente identificados en dichos casos.

Los principales beneficiarios de los resultados de nuestro estudio serán los responsables del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral, ya que estos datos les proporcionarán herramientas para evaluar la situación actual de las cardiopatía congénita en República Dominicana, identificando fortalezas y debilidades que sirvan de base para el desarrollo de futuros planes de acción y prevención, lo que sin duda beneficiará, del mismo modo, a la población general al fomentar el objetivo primordial de disminuir el riesgo de estas malformaciones.

• • •

Capítulo I

Planteamiento del problema

• • •

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los defectos cardíacos congénitos figuran entre las primeras cinco causas de muerte en pacientes menores de un año registradas en América Latina. Las cardiopatías congénitas suponen un grave problema para la salud pública; en primer lugar, los pacientes requieren largos y costosos tratamientos que, en muchas ocasiones, conllevan estadías prolongadas en hospitales aumentando el riesgo de contraer infecciones nosocomiales. Sin olvidar que algunas de estas patologías son incompatibles con la vida y otras no permiten alcanzar una calidad de vida plena. Por otro lado, supone un gran impacto a nivel familiar, tanto por la carga económica que supone, como por la atención y cuidados que requieren algunos de los niños afectados. Por último, repercute en el gasto sanitario debido a la cronicidad y complejidad de los tratamientos en estos pacientes.

Según Janet Toribio, cardiólogo pediatra, cada año nacen aproximadamente 900 niños con cardiopatías congénitas en la República Dominicana, representando el uno por ciento de la población general.^{11,36} Estos defectos ocupan, en nuestro país, la cuarta causa de muerte infantil, el tercer lugar de las muertes intrahospitalarias y la octava causa de hospitalización.

Ante los datos expuestos, nos planteamos la siguiente pregunta:

¿Cuál es la incidencia de cardiopatías congénitas registradas en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013, y cuáles son los factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas más frecuentemente detectados?

III. OBJETIVOS

III.1. General

Determinar la incidencia de cardiopatías congénitas registradas en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Robert Reíd Cabral en el periodo enero a diciembre del año 2013.

III.2. Específicos

2.1. Caracterizar las cardiopatías congénitas registradas en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Robert Reíd Cabral según aspectos sociodemográficos.

2.2. Determinar el tipo de cardiopatía congénita que se presente con mayor frecuencia.

2.3. Identificar la relación de las cardiopatías congénitas con la edad y los antecedentes patológicos y tóxicos de la madre.

2.4. Identificar la cantidad y procedencia de pacientes referidos por otros servicios o instituciones durante el periodo a estudio.



Capítulo II

Marco Teórico



IV. MARCO TEÓRICO

IV.1. Embriología cardíaca

Hacia la mitad de la tercera semana del desarrollo, el embrión es incapaz de satisfacer sus requerimientos nutritivos exclusivamente por difusión, lo que coincide con la aparición de su sistema vascular.¹²

Aproximadamente el día 18 del desarrollo embrionario comienza la formación cardíaca. Las células cardíacas progenitoras se encuentran en el epiblasto. Los islotes sanguíneos y los mioblastos derivados del mesodermo esplácnico, adyacente al tubo digestivo, aparecen en una región con forma de herradura craneal a la placa neural. Las células de los islotes sanguíneos forman un tubo endotelial, y se va a rodear de células miocárdicas. Durante la cuarta semana, los polos caudales de la herradura se unen en la línea media por el plegamiento lateral del disco embrionario para crear un solo tubo cardíaco.

Aproximadamente a los 23 días, se pueden distinguir tres capas en el tubo cardíaco: endocardio, miocardio y pericardio.

En este momento, el corazón es un órgano tubular no tabicado con seis segmentos dispuestos en serie: de caudal a craneal tenemos el seno venoso, aurícula, proampula (o ventrículo primitivo), metampula, bulbo y tronco arterial. Entre el seno venoso y la aurícula está el orificio seno auricular, entre la aurícula y la proampula se halla el canal auricular, entre ambas ámpulas el foramen interampular u orificio interventricular primitivo y entre el bulbo y el tronco se encuentra el orificio bulbotruncal. En este estadio toda la circulación es de tipo sistémico: tanto las venas que vienen de los pulmones como la de los otros órganos drenan en el seno venoso.

Las transformaciones que experimenta el tubo cardíaco en su desarrollo embrionario pueden concebirse como las modificaciones necesarias para que se establezca una circulación pulmonar que después del parto sustituirá a la circulación placentaria en la función de oxigenación, mientras que las funciones nutricias se realizarán en el aparato digestivo.

El tubo cardiaco se tiene que tabicar de un modo tal que se formen dos circuitos separados entre sí pero en los que la sangre fluya alternadamente por uno y otro; por lo tanto, no se trata de una simple septación a lo largo del tubo cardiaco, cosa que daría lugar a dos circuitos independientes, lo que es incompatible con la vida extrauterina.

Antes de realizarse el tabicamiento completo, el asa cardiaca debe experimentar algunos procesos de reorganización que permitan que los dos circuitos, el sistémico y el pulmonar, funcionen paralelamente pero en forma cruzada. De hecho, suceden tres procesos de reorganización que ocurren en el extremo venoso, en el asa ampular y en el extremo arterial.¹²

IV.1.2. Proceso de reorganización del segmento venoso

Desplazamiento del seno venoso hacia la derecha de la aurícula única y desaparición de las primitivas conexiones del seno venoso con los pulmones.

Formación hacia el lado izquierdo de la aurícula de la vena pulmonar común o seno pulmonar.

Septación auricular: Al continuar el crecimiento de las aurículas, la vena pulmonar primitiva queda incluida en la aurícula izquierda formando parte del cuerpo de ella (pared lisa de la aurícula izquierda) y sus cuatro ramas drenan entonces separadamente de la aurícula izquierda (la orejuela izquierda representa la aurícula primitiva trabeculada); el seno venoso lateralizado a la derecha queda incluido en la aurícula derecha formando el cuerpo de la AD de paredes lisas. La orejuela derecha, trabeculada, es la AD primitiva.

El tronco arterioso se pone delante de la aurícula, el crecimiento de la aurícula a cada lado del tronco arterioso causa una depresión en ella que al profundizarse forma en el interior de la aurícula una cresta falciforme que es la primera porción del *septum primum*. Este septo crece hacia las almohadillas o cojinetes endocárdicos dejando un orificio abajo (*ostium primum*). Luego, el crecimiento de las almohadillas cierra poco a poco el *ostium primum*. Antes de terminarse este

cierre, aparecen perforaciones en el *septum primum* que originan el *ostium secundum*. Más tarde aparece el *septum secundum* al lado derecho del anterior y tiene un borde libre cóncavo que al crecer se superpone al ostium secundum formándose una hendidura oblicua y alargada denominada foramen oval, que puede permanecer permeable en el 20 por ciento de la población.¹²

IV.1.3. Principales malformaciones por alteración del proceso de reorganización del segmento venoso

Si se detiene la lateralización del segmento venoso, se producirá cabalgamiento de la desembocadura de una vena cava o del seno coronario. La vena cava anómala desemboca medialmente en la aurícula. Por debajo de la desembocadura no puede formarse la porción vecina del tabique interauricular, con lo que se produce un defecto septal en el límite entre el seno venoso y la aurícula conformando la CIA tipo seno venoso.

Si el seno pulmonar se forma a la derecha de la aurícula, puede ocurrir un drenaje anómalo en el que las venas pulmonares desemboquen en la aurícula derecha.

Puede haber una persistencia de las primitivas conexiones venosas pulmonares, resultando en un drenaje anómalo de las mismas en la cava superior o en la cava inferior.

Cuando falla la incorporación del seno pulmonar en la aurícula izquierda, podemos observar una malformación poco corriente denominada *cor triatriatum*, donde las venas pulmonares desembocan en una cámara accesoria preauricular que puede resultar en un cuadro similar a la estenosis mitral.

En cuanto a los defectos del tabique, pueden ir desde su agenesia, dando lugar a una aurícula única, hasta los pequeños defectos parciales.¹²

IV.1.4. Reorganización del asa ampular

La porción cefálica del asa se dobla en sentido vertical y caudal hacia la derecha, observándose el pliegue bulboventricular en el exterior, mientras que en el interior se forma el espolón bulboventricular. En este proceso, también ocurre la tabicación de los ventrículos gracias al crecimiento del tabique muscular inferior y al crecimiento de las almohadillas endocárdicas.¹²

IV.1.5. Principales malformaciones por alteración del proceso de reorganización del asa ampular

La detención de la organización de la ámpula primitiva da lugar al ventrículo único. Las aurículas comunican con una sola cámara, y es frecuente que también haya detención de la rotación bulbar dando lugar a transposiciones.

La detención de la migración bulbar da lugar a la doble salida del ventrículo derecho, donde todo el bulbo queda formando parte de este ventrículo.

Los defectos del desarrollo del tabique interventricular van a favorecer la aparición de los distintos tipos de CIV.¹²

IV.1.6. Reorganización del extremo arterial

Tras la reorganización del extremo venoso, ya han empezado a formarse los tabiques ventricular y bulbar. En esta etapa, la aorta se encuentra hacia la derecha y el lecho pulmonar hacia la izquierda, por lo que el orificio bulboventricular experimenta dos movimientos de rotación y traslación mediante los que la arteria pulmonar y la aorta adoptan su posición definitiva.¹²

IV.1.7. Principales malformaciones por alteración del proceso de reorganización del extremo arterial

En la persistencia del tronco arterial, el tabique truncal está ausente, hay una sola válvula sigmoidea, y el tronco cabalga sobre ambos ventrículos.

La detención de la torsión bulbotruncal va a originar la transposición de las grandes arterias.¹²

IV.2. Circulación fetal y perinatal

El conocimiento de la fisiología de la circulación sanguínea en el feto es imprescindible para la comprensión de las cardiopatías congénitas. Las principales diferencias con la circulación de los adultos vienen dadas porque el intercambio de gases del feto ocurre en la placenta, y el del adulto en los pulmones.¹³

En la circulación fetal existen cuatro cortocircuitos: la placenta, el conducto venoso, el foramen oval y el conducto arterioso.

La placenta recibe el mayor porcentaje del gasto ventricular combinado, y presenta la mínima resistencia vascular en el feto. La vena cava superior drena la parte superior del organismo, mientras que la vena cava inferior drena la parte inferior del cuerpo y la placenta. Como la sangre se oxigena en la placenta, la saturación de oxígeno en la vena cava inferior es mayor que en la vena cava superior. La máxima presión parcial de oxígeno se encuentra en la vena umbilical.

La mayor parte de la sangre de la vena cava superior va al ventrículo derecho. La *crista dividens* dirige aproximadamente un tercio de la sangre de la vena cava inferior, más rica en oxígeno, hacia la aurícula izquierda a través del foramen oval, mientras que las dos terceras partes restantes penetran en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar. La consecuencia es que el cerebro y la circulación coronaria reciben sangre con mayor saturación de oxígeno que la mitad inferior del cuerpo. La sangre menos oxigenada de la arteria pulmonar fluye a través del ducto arterioso, ampliamente abierto, hacia la aorta descendente y luego hacia la placenta para ser oxigenada.

Como los pulmones sólo reciben el quince por ciento del gasto cardiaco combinado, las ramas de la arteria pulmonar son pequeñas. Además, el

ventrículo derecho es mayor y más dominante que el ventrículo izquierdo, y la presión de ambos ventrículos es igual.¹³

IV.2.1. Cambios en la circulación tras el nacimiento

El principal cambio que se produce tras el nacimiento es la derivación del flujo sanguíneo para el intercambio gaseoso de la placenta a los pulmones. Desaparece la circulación placentaria y se establece la circulación pulmonar.

La eliminación de la circulación placentaria conlleva los siguientes cambios: aumento de la resistencia vascular sistémica y cierre del conducto venoso.

La expansión pulmonar da como resultado una disminución de la resistencia vascular pulmonar, un aumento del flujo sanguíneo pulmonar y una disminución en la presión de la arteria pulmonar.

El aumento de presión en la aurícula izquierda contribuye al cierre del foramen oval. El aumento de la saturación arterial de oxígeno induce el cierre del ducto arterioso.

Con la expansión de los pulmones y el consiguiente aumento de la tensión alveolar de oxígeno, se produce una rápida disminución de la resistencia vascular pulmonar. Esta rápida disminución es secundaria al efecto vasodilatador del oxígeno sobre la vascularización pulmonar. Esta disminución se asocia con el adelgazamiento de la capa media de las arteriolas pulmonares.

Las alteraciones neonatales que cursan con oxigenación inadecuada pueden interferir con la maduración normal de las arterias pulmonares.

En cuanto al cierre del conducto arterial, se produce de diez a quince horas después del nacimiento mediante la constricción del músculo liso medial del conducto. El cierre anatómico se completa a las dos o tres semanas de edad. La saturación de oxígeno (factor más importante), la concentración de prostaglandina E₂ y la madurez del neonato son factores determinantes en el cierre del ducto. La acetilcolina y la bradicinina también contribuyen.

El conducto arterioso se puede mantener abierto mediante una infusión de prostaglandina E₁, así como puede incentivarse su cierre mediante la administración de indometacina (inhibidor de la prostaglandina sintetasa).¹³

IV.3. Etiología de las cardiopatías congénitas

Las causas que originan estas malformaciones no están del todo claras, de hecho, se ha establecido que estas patologías son de origen multifactorial. Sin embargo, se pueden identificar ciertos factores de riesgo que pueden incidir en su aparición. En un estudio realizado en Cuba y en otros países de Latinoamérica sobre factores de riesgo prenatales relacionados con la aparición de las CC, mostró que la edad materna avanzada se asocia a su aparición debido a que en este grupo aumenta la probabilidad de procrear productos con defectos cromosómicos, muchos de los cuales debutan con CC ^{14,15}. Además, se encontró que la ingesta de medicamentos como el diazepam, corticoides, hidantoína, litio, antagonistas de ácido fólico (metotrexato, pirimetamina, trimetoprima, triamtereno), estrógenos, y las radiaciones poseen propiedades teratogénicas, las cuales tiene un potencial efecto sobre la presencia de CC.¹⁶ Sobre los antecedentes tóxicos de la madre, aunque en este estudio no se pudo comprobar la asociación de CC con el abuso de sustancias, está demostrado que el uso de ciertas drogas como la cocaína, anfetaminas y éxtasis, así como la nicotina y el alcohol, tienen un efecto cardiotóxico.¹⁷

IV.4. Formas de presentación

Las CC se pueden presentar aisladas o asociadas a otros síndromes como se presenta en la tabla 1.

A continuación, citaremos los síndromes más frecuentes asociados a CC.¹⁸

Tabla1. Síndromes asociados a Cardiopatías Congénitas

| Síndromes | Cardiopatías congénitas |
|----------------------|---|
| Rubeola congénita | PDA ¹ , Estenosis pulmonar supravalvular |
| Síndrome de Turner | Coartación de Aorta |
| Síndrome de Noonan | Estenosis pulmonar |
| Síndrome de DiGeorge | Tronco arterioso |
| Síndrome de Down | CAV ² |

Fuente: (CTO, 2008) ¹PDA: Persistencia del conducto arterioso; ²CAV: comunicación auriculoventricular

IV.5. Clasificación de las cardiopatías congénitas

Existen numerosas formas de CC. Para facilitar el diagnóstico clínico, se han dividido en dos grandes grupos de acuerdo a si presentan o no cianosis, cada una con sus respectivas subdivisiones, tal y como se muestra en la tabla 2.¹⁹

Tabla 2. Clasificación de las CC

| |
|--|
| I. Generales |
| <ul style="list-style-type: none"> ○ Transposición corregida congénitamente de las grandes arterias ○ Malposiciones cardiacas ○ Bloqueo cardíaco congénito completo |
| II. Cardiopatías congénitas No cianóticas |
| Con cortocircuito arteriovenoso (cardiomegalia e hiperflujo pulmonar) |
| <ul style="list-style-type: none"> ○ Comunicación Interauricular (CIA) ○ Comunicación Interventricular (CIV) ○ Persistencia del conducto arterioso (PCA) |
| Sin cortocircuito (sin cardiomegalia y circulación pulmonar normal) |
| <ul style="list-style-type: none"> ○ Estenosis Pulmonar ○ Estenosis Aórtica ○ Coartación de la Aorta |
| III. Cardiopatías congénitas Cianóticas |
| Con cortocircuito venoarterial |
| Con poca cardiomegalia y oligohemia pulmonar |
| <ul style="list-style-type: none"> ○ Tetralogía de Fallot ○ Obstrucción a nivel de la válvula tricúspide |

- Atresia pulmonar con CIV
- Con cardiomegalia y oligohemia pulmonar
- Enfermedad de Ebstein
 - Atresia pulmonar sin CIV
 - Estenosis pulmonar valvular
- Con cortocircuito mixto
- Con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar
- **Transposición de los grandes vasos**
 - Tronco arterial
 - Conexión anómala total de venas pulmonares
 - Doble cámara de salida de los ventrículos
 - Conexión auriculoventricular univentricular
- Sin cardiomegalia y con oligohemia pulmonar
- Transposición de las grandes arterias con estenosis pulmonar
 - Doble cámara de salida de los ventrículos con estenosis pulmonar
 - Conexión auriculoventricular univentricular con estenosis pulmonar

IV. Miocardiopatías

Fuente: Attie F (cardiología pediátrica, 2001) (CTO, 2008)¹

De estos dos grupos, las CC no cianóticas son las más frecuentes con una incidencia de 5.4 por cada mil nacidos vivos de todas las CC, en cambio las CC cianóticas tienen una incidencia de 1.3 por cada mil nacidos vivos.²

Hemos establecido una lista con las CC más frecuentes, independientemente de si son cianóticas o no cianóticas, las cuales corresponden a la comunicación interventricular (CIV), persistencia del ducto arterioso (PDA), comunicación interauricular (CIA), estenosis pulmonar valvular (EPV), tetralogía de Fallot (TF), coartación de aorta (CoAo), estenosis aórtica (EAo), canal auriculoventricular completo (CAV), transposición completa de grandes vasos (TGV), tronco arterioso (TA), atresia tricuspídea (AT).²

¹ En este cuadro se resaltan en negro las cardiopatías congénitas más frecuentes y las que trataremos en nuestra investigación.

² Esta lista puede tener ciertas variaciones en otros estudios.

La característica fisiopatológica de las CC no cianóticas consiste en el paso de sangre desde el lado izquierdo hacia el lado derecho del corazón, llevando a hiperflujo pulmonar y sobrecarga de volumen con la consecuente dilatación de cavidades. De este grupo, las más frecuentes son la CIV y CIA.¹⁹

La característica fisiopatológica del grupo de las CC cianóticas es la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardíaco, que lleva a hipoxemia y que se manifiesta clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas. De este grupo, la más frecuente es la tetralogía de Fallot.² Aunque en este estudio sea la TF la más frecuente, otros autores expresan que la TGV es la de mayor incidencia en los recién nacidos (RN) y que la TF es la más frecuente a partir del primer año.¹⁸

Vistas de forma individual, las más frecuentes incluyen, en primer lugar, los defectos del septo cardíaco -CIV, CIA y CAV- PCA; el segundo lugar lo ocupan los defectos valvulares como la estenosis pulmonar y la estenosis aórtica compleja y cardiopatías complejas como la tetralogía de Fallot; en tercer lugar figuran las anomalías vasculares y de las cámaras cardíacas, como la CoAo, TGV.²

En nuestro país, en el estudio realizado en el HIRRC, las CC diagnosticadas en orden de frecuencia fueron: CIV con 31.4 por ciento como lesión única y 56 por ciento en las lesiones combinadas. El segundo lugar lo ocupa la estenosis pulmonar con 8.8 por ciento como lesión única y 29.4 por ciento de las lesiones combinadas. Les siguen en frecuencia la PDA 4.5 por ciento, tetralogía de Fallot 4.2 por ciento, tronco arterial común 3.4 por ciento, estenosis aórtica 3.4 por ciento, trilogía de Fallot 3.4 por ciento, TGV 3 por ciento, CIA 3 por ciento y CAV 3 por ciento.⁷

El diagnóstico de las CC está basado en la combinación de los hallazgos clínicos y los métodos diagnósticos por imagen. Actualmente, para diagnosticar estas patologías contamos con un gran arsenal de métodos diagnósticos, sin embargo, el método de elección, sin duda alguna, lo ocupa la sonografía. Esta

técnica ha jugado un papel fundamental en el diagnóstico de las cardiopatías, ya que su uso rutinario ha demostrado un incremento en la incidencia de las mismas, tal y como muestra un estudio realizado por Viñals y Giuliano en el 2002 sobre la incidencia antenatal y postnatal de las CC, resultando más alta que la reportada en estudios postnatales. Estos autores ratifican que la forma más apropiada de determinar la incidencia de esta enfermedad consistiría en incluir en la consulta prenatal la ecocardiografía fetal, lo que arrojaría datos reales sobre la incidencia de la enfermedad.^{20, 21}

Como forma de prevenir estas malformaciones, se ha recomendado, como medida de prevención primaria, tener control de los factores de riesgo que pueden ser potencialmente responsables; como el control de la diabetes materna, la vacuna de la rubeola y evitar la exposición a teratógenos durante el embarazo. En el caso de la prevención secundaria figura el consejo genético y el diagnóstico prenatal si los factores de riesgo son conocidos. En caso contrario, se recomienda una historia familiar detallada y examen minucioso de los familiares del paciente.²²

IV.6. Lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha

IV.6.1. Comunicación interauricular (CIA)

Como anomalía aislada representa el cinco al 10 por ciento de las cardiopatías congénitas. Es más frecuente en el sexo femenino con una proporción masculino-femenino de 1:2. Del 30-50 por ciento de los niños con cardiopatías congénitas presentan una CIA asociada.¹³

Existen varios tipos de CIA:

1. Defecto tipo *ostium secundum*: se encuentra a nivel de la fosa ovale, siendo el tipo más frecuente que abarca del 50-70 por ciento de las CIA.
2. Defecto tipo *ostium primum*: aislada representa el 15 por ciento de las CIA, asociadas al defecto de los cojines endocárdicos representa cerca del 30 por ciento.

3. Defecto tipo seno venoso: aparece cerca del 10 por ciento de las CIA. El defecto se localiza a nivel de la entrada de la vena cava superior, y rara vez a nivel de la vena cava inferior, en la aurícula derecha, pudiendo estar asociada con un drenaje anómalo de la vena pulmonar superior derecha.
4. CIA tipo seno coronario: el defecto se localiza en el techo del seno coronario.

IV.6.1.1. Fisiopatología

En pacientes con una CIA, la dirección del cortocircuito es de izquierda a derecha y su magnitud está determinada por el tamaño del defecto y la distensibilidad relativa de los ventrículos derecho e izquierdo, donde el ventrículo derecho cuenta con una mayor distensibilidad.

Radiográficamente, se visualiza una arteria pulmonar, aurícula y ventrículo derechos aumentados de tamaño, así como un aumento en la trama vascular pulmonar, esto se debe a que el retorno venoso pulmonar hacia la aurícula izquierda se deriva inmediatamente a la aurícula derecha, por tal razón la aurícula izquierda no está aumentada de tamaño.

Como la cavidad del ventrículo derecho esta dilatada, se prolonga el tiempo necesario para la despolarización del ventrículo derecho por su mayor recorrido, produciendo un patrón de bloqueo de rama derecha (BRD) en el electrocardiograma (BRD con rsR' en V1).

Como el gradiente de presión entre las aurículas es tan pequeño y el cortocircuito se produce durante el ciclo cardiaco, el cortocircuito de izquierda a derecha es silencioso. El soplo cardiaco se origina en la válvula pulmonar por el aumento del flujo sanguíneo a través de esta válvula de tamaño normal, produciendo una estenosis relativa de la válvula pulmonar. Por lo tanto, el soplo es sistólico y tiene su máxima intensidad en el foco válvula pulmonar.

Si el cortocircuito es grande, el aumento del flujo sanguíneo a través de la válvula tricúspide provoca una estenosis relativa de esta válvula, produciendo un

soplo diastólico en la zona inferior del borde esternal izquierdo. El amplio desdoblamiento de S2, que es un hallazgo característico en la CIA, resulta parcialmente del BRD. El BRD retrasa tanto la despolarización eléctrica del ventrículo derecho como la contracción ventricular, resultando en el cierre tardío de la válvula pulmonar. Además, el gran cortocircuito auricular tiende a abolir las variaciones, relacionadas con la respiración, del retorno venoso sistémico al lado derecho del corazón, resultando en un S2 fijo.

Hay que señalar que los lactantes y los niños pequeños raras veces presentan los hallazgos clínicos descritos anteriormente, ni siquiera en presencia de una CIA moderadamente grande hasta cumplir los tres o cuatro años de edad. Esto se debe a que la distensibilidad del ventrículo derecho aumenta lentamente, de forma que no se produce un cortocircuito significativo hasta esta edad.¹³

IV.6.1.2. Diagnóstico

IV.6.1.2.1. Clínico

Los lactantes y niños con CIA suelen estar asintomáticos.

Los hallazgos característicos de la CIA en los lactantes mayores y los niños son un S2 intensamente desdoblado y fijo y un soplo sistólico de eyección de grado II-III/VI.

Si existe un gran cortocircuito se puede auscultar un soplo mesodiastólico que se escucha mejor en la zona inferior del borde esternal izquierdo, debido a la relativa estenosis tricuspídea.¹³

IV.6.1.2.2. Imágenes

Los hallazgos electrocardiográficos típicos son una desviación del eje a la derecha de +90 a +180 grados y una leve hipertrofia ventricular derecha (HVD) o un bloqueo de rama derecha (BRD) con un patrón rsR' en V1.

En los estudios radiológicos puede existir una cardiomegalia con aumento de tamaño de la aurícula derecha y del ventrículo derecho. Cuando el cortocircuito

es significativo se observa un segmento prominente de la arteria pulmonar y un aumento de la vascularización pulmonar.

En el ecocardiograma se visualiza tanto la posición como el tamaño del defecto, que se puede observar perfectamente en la imagen tetracameral subcostal. En la CIA tipo *ostium secundum* se observa el defecto en la zona media del septo auricular. La de tipo *ostium primum* muestra el defecto en la zona inferior del septo auricular; el defecto del seno venoso de tipo vena cava superior muestra el defecto en la zona posterosuperior del septo auricular. Los signos indirectos de la existencia de un cortocircuito auricular de izquierda a derecha significativo son el aumento de tamaño del ventrículo derecho y de la aurícula derecha y una arteria pulmonar dilatada acompañada de un aumento de la velocidad de flujo a través de la válvula pulmonar.

La exploración con *Doppler* pulsada revela un patrón del flujo con aparición del máximo cortocircuito izquierda a derecha en la diástole. La ecocardiografía en modo M muestra un aumento de las dimensiones del ventrículo derecho y el movimiento paradójico del septo interventricular; signos de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.¹³

IV.6.1.3. Tratamiento

IV.6.1.3.1. Médico

Se recomienda tratamiento médico de los lactantes con ICC por su gran tasa de éxito y por la posibilidad de un cierre espontáneo del defecto.¹³

IV.6.1.3.2. Cierre no quirúrgico

El cierre mediante un dispositivo colocado con catéter se ha convertido en un método de elección, siempre que se cumplan las indicaciones. Estos dispositivos solo pueden ser aplicados a la CIA tipo *ostium secundum* con un borde septal adecuado. Los dispositivos aptos para su empleo clínico son el dispositivo

abrochado *Sideris*, el dispositivo *Angel Wings*, el *CardioSeal* y el dispositivo de oclusión de la CIA *Amplatzer*.

El empleo de un dispositivo de cierre puede estar indicado para cerrar una CIA tipo ostium secundum de 5 mm o más pero menos de 32 mm y un significativo cortocircuito izquierda a derecha sin evidencia clínica de sobrecarga de volumen al ventrículo derecho. Alrededor del defecto debe haber un borde suficiente de 4 mm de tejido septal para colocar adecuadamente el dispositivo. Teniendo en cuenta la posibilidad de que ocurra un cierre espontáneo, se recomienda no utilizar el dispositivo en la infancia a menos que el paciente presente síntomas e insuficiencia cardiaca.¹³

IV.6.1.3.3. Tratamiento quirúrgico

Por lo general, la intervención quirúrgica se aplaza hasta los 2-4 años de edad por la posibilidad del cierre espontáneo y porque los niños toleran bien el defecto.

Una resistencia vascular pulmonar de más de 10 unidades/m² o mayor de 7 unidades/m² con vasodilatadores puede constituir una contraindicación a la intervención quirúrgica.

En la CIA de tipo *secundum*, el defecto se repara a través de una incisión medioesternal con derivación cardiopulmonar, mediante una sutura simple o un parche pericárdico o teflón.

La CIA de tipo *primum* y los defectos del seno venoso se pueden reparar haciendo una breve incisión transxifoidea en la línea media con mínima separación esternal, incisión transversa inframamaria con estereotomía vertical o transversa o pequeña incisión cutánea inferior en la línea media con estereotomía media parcial o completa.

El defecto del seno venoso sin retorno venoso pulmonar anómalo asociado, se cierra mediante un parche pericárdico autólogo.¹³

IV.6.2. Comunicación interventricular

La CIV es la forma más habitual de defecto cardíaco congénito y abarca del 15 al 20 por ciento de estos defectos.

El septo ventricular comprende una pequeña porción membranosa y una gran porción muscular. La porción muscular tiene tres componentes: el septo de entrada, el septo trabecular y el septo de salida (infundibular o del cono). El septo trabecular o septo muscular, a su vez, se subdivide en las porciones anterior, posterior, media y apical.

Por lo tanto, la CIV se puede clasificar como:

1. Defecto membranoso de entrada, de salida (infundibular),
2. Mesotrabecular (mesomuscular),
3. Trabecular anterior, trabecular posterior o apical muscular.

El defecto membranoso afecta a una cantidad variable de tejido muscular adyacente al septo membranoso (CIV perimembranosa). Según el defecto asociado en el septo muscular, las CIV perimembranasas se han denominado defectos perimembranosos de la entrada o tipo canal auriculoventricular, perimembranosos trabeculares o de la salida (tipo tetralogía). Estos defectos son los más frecuentes representando cerca del 70 por ciento.

Los defectos de la salida (infundibulares o del cono) representan del cinco al siete por ciento de las CIV en el mundo occidental y cerca del 30 por ciento en los países orientales. El defecto se localiza en el septo de salida, donde parte del borde está formado por el anillo aórtico y el pulmonar. Puede ocurrir un prolapso de la valva aórtica a través de la CIV y causar una insuficiencia aórtica, denominándose defecto supracrestal, del cono, subpulmonar o subarterial.

Los defectos de la entrada o canal auriculoventricular constituyen del cinco al ocho por ciento de las CIV. El defecto se localiza por detrás y por debajo del defecto perimembranoso, bajo la valva septal de la válvula tricúspide.

Los defectos trabeculares o musculares constituyen del cinco al 20 por ciento de las CIV. El defecto meso-muscular es posterior a la banda septal. El defecto apical muscular está cerca de la punta cardiaca y es difícil de visualizar y de reparar. Los defectos anteriores (marginales) suelen ser múltiples, pequeños y tortuosos dando la apariencia «en queso de *Gruyere*».¹³

IV.6.2.1. Fisiopatología

La dirección del cortocircuito en la CIV es de izquierda a derecha. La magnitud del cortocircuito está determinada por el tamaño del defecto y el valor de la resistencia vascular pulmonar.

Si el defecto es pequeño se produce una gran resistencia al cortocircuito izquierda-derecha, sin depender del valor de la resistencia vascular pulmonar. Con una CIV grande, la resistencia ofrecida por el defecto es mínima y el cortocircuito izquierda a derecha depende en gran medida del valor de la resistencia vascular pulmonar, es decir, cuanto menor sea la resistencia vascular pulmonar, mayor será la magnitud del cortocircuito; incluso en presencia de una gran CIV, la resistencia vascular pulmonar se mantiene elevada en el neonato, por lo que no se produce un gran cortocircuito hasta que el lactante alcanza las seis u ocho semana de edad, momento en que aumenta el cortocircuito y se puede desarrollar la ICC.

En el caso de la CIV de tamaño moderado aumentan de tamaño la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo (ya que este es quien sufre la sobrecarga de volumen) y la arteria pulmonar principal, así como también podemos observar un aumento de la trama vascular pulmonar. Como el cortocircuito de la CIV se produce principalmente durante la sístole, cuando también se contrae el ventrículo derecho, la sangre del cortocircuito pasa directamente a la arteria pulmonar en lugar de mantenerse en la cavidad del ventrículo derecho, por lo tanto, no existe una significativa sobrecarga de volumen para el ventrículo derecho, y su tamaño permanece relativamente normal.

En la CIV pequeña, el grado de congestión vascular pulmonar y el aumento de tamaño de la cámara son mínimos o demasiado pequeños para resultar en un cambio significativo en las radiografías de tórax. El grado de la carga de trabajo impuesto sobre el ventrículo izquierdo también es demasiado pequeño para producir una hipertrofia ventricular izquierda en el ECG. El propio cortocircuito produce un soplo cardiaco de regurgitación, y la intensidad de P2 es normal porque la presión en la arteria pulmonar se mantiene normal.

En la CIV de tamaño moderado, el grado de cardiomegalia en la radiografía de tórax es importante. El ECG muestra una HVI de tipo de sobrecarga de volumen. Aunque el cortocircuito es grande, el ventrículo derecho no está significativamente dilatado y la presión en esta cámara sólo aumenta ligeramente. Se produce un soplo sistólico de regurgitación, al igual que en la CIV pequeña. A nivel de la válvula mitral, se produce una estenosis relativa que desencadena un soplo mesodiastólico en la punta. El P2 puede aumentar ligeramente debido a que la presión en la arteria pulmonar está un poco elevada.

Cuando la CIV es grande, el grado de cardiomegalia es mayor debido a que existe un mayor cortocircuito. Puesto que la presión del ventrículo izquierdo se transmite al ventrículo derecho a través del defecto, y por el mismo cortocircuito que es mucho mayor, el ventrículo derecho aumenta de tamaño y se hipertrofia, por lo tanto, radiográficamente se observa un aumento de tamaño biventricular, de la aurícula izquierda, y un gran aumento de la vascularización pulmonar.¹³

IV.6.2.2. Diagnóstico

IV.6.2.2.1. Clínico

Con una CIV pequeña, el paciente es asintomático y muestra un crecimiento y desarrollo normales.

Con una CIV moderada o grande, el retraso del crecimiento y el desarrollo, la disminución de la tolerancia al esfuerzo, las reiteradas infecciones pulmonares y la ICC son relativamente frecuentes durante la lactancia.

Con hipertensión pulmonar de larga evolución puede existir una historia de cianosis y un menor grado de actividad.

Puede existir un frémito sistólico en la zona inferior del borde esternal izquierdo.

En la CIV de gran cortocircuito existe un abultamiento e hiperactividad precordial. La intensidad de P2 es normal con un cortocircuito pequeño y aumenta moderadamente con un cortocircuito grande. Se ausculta un soplo sistólico de regurgitación de grado 2-5 / 6 en la zona inferior del borde esternal izquierdo, que puede ser holosistólico o protosistólico.

Ante un cortocircuito moderado o grande existe un soplo diastólico apical debido al hiperflujo a través de la válvula mitral durante la diástole. En la CIV de tipo infundibular se puede auscultar un soplo protodiastólico en disminución de insuficiencia aórtica de grado 1-3 / 6 que puede ser causado por la herniación de una cúspide aórtica.¹³

IV.6.2.2.2. Imágenes

En los hallazgos electrocardiográficos de una CIV moderada se puede observar una HVI y en ocasiones una HAI. En el defecto grande, el ECG muestra hipertrofia biventricular con o sin HAI. Si se desarrolla una enfermedad pulmonar vascular obstructiva, el ECG sólo muestra una HVD.

En la radiografía, existe una cardiomegalia de distintos grados que afecta a la aurícula izquierda, al ventrículo izquierdo y, a veces, al ventrículo derecho. El grado de cardiomegalia y el aumento de la vascularización pulmonar se relacionan directamente con la magnitud del cortocircuito izquierda a derecha. El corazón suele ser de tamaño normal.

Como el septo ventricular es una estructura grande y compleja, el estudio ecocardiográfico de la CIV debe realizarse de forma sistemática para poder especificar la localización y el tamaño exacto del defecto. Las válvulas cardiacas actúan como marcadores de los tipos específicos de CIV, excepto en el septo

trabecular. La CIV membranosa está relacionada con la válvula aórtica, la CIV de la entrada con la válvula tricúspide y la infundibular con las válvulas semilunares.¹³

IV.6.2.3. Historia natural de la enfermedad

Puede producirse un cierre espontáneo en un 30 a un 40 por ciento de los pacientes que tienen una CIV tipo membranosa o muscular durante los seis primeros meses de vida, siendo más habitual en los defectos pequeños. Sin embargo, los defectos en la entrada y la salida no se hacen más pequeños ni se cierran de forma espontánea.

En los lactantes con CIV de gran tamaño se desarrolla una ICC, pero no es habitual hasta las seis a ocho semanas de vida.

La estenosis infundibular puede desarrollarse en algunos lactantes con defectos grandes y causar una disminución de la magnitud del cortocircuito, con una ocasional inversión del cortocircuito de derecha a izquierda. Es rara la aparición de endocarditis infecciosa.¹³

IV.6.2.4. Tratamiento

IV.6.2.4.1. Médico

En caso de desarrollarse una ICC, se trata con digoxina y diuréticos durante dos a cuatro meses para tratar de amortiguar el fracaso del crecimiento. También se puede administrar espironolactona para reducir al mínimo la pérdida de potasio.

Se ha introducido la administración de inhibidores de enzima convertidora de la angiotensina, como captopril, como agentes reductores de la postcarga, además de que pueden aumentar la concentración sérica de potasio.¹³

IV.6.2.4.2. Quirúrgico

El procedimiento implica el cierre directo del defecto con derivación cardiopulmonar hipotérmica, preferiblemente sin ventriculotomía derecha. La mayoría de las CIV perimembranosas y de la entrada se reparan mediante un abordaje transauricular. Los defectos de salida (del cono) se abordan a través de una incisión en la arteria pulmonar principal. La CIV tipo apical puede requerir la ventriculotomía apical derecha.

La mortalidad quirúrgica es inferior al uno por ciento, siendo mayor en los lactantes pequeños, de menos de dos meses de edad, con defectos asociados o los que tienen numerosas CIV.¹³

IV.6.3. Persistencia del conducto arterioso

La PCA se observa en el cinco al 10 por ciento de las cardiopatías congénitas, excluyendo a los neonatos prematuros. Se observa con mayor frecuencia en el sexo femenino con una proporción de 1:3, siendo un problema frecuente en los neonatos prematuros.¹³

Se trata de la persistencia de la permeabilidad de una estructura fetal normal entre la arteria pulmonar fetal izquierda y la aorta descendente, a unos cinco o 10 milímetros por debajo del origen de la arteria subclavia izquierda.¹³

IV.6.3.1. Fisiopatología

Los cambios hemodinámicos de la PCA son similares a los de la CIV. La magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha está determinada por la resistencia ofrecida por el conducto, es decir, el diámetro, la longitud y la tortuosidad cuando el conducto es pequeño y por el valor de la resistencia vascular periférica (RVP) cuando el conducto es grande.

Las cámaras y los vasos que aumentan de tamaño son los mismos que con la CIV, excepto el aumento de la aorta a la altura de la PCA (aumento de la aorta ascendente y la porción transversa del cayado), que también maneja una mayor

cantidad de flujo sanguíneo. Por lo tanto, en la PCA, la radiografía de tórax muestra el aumento de tamaño de la aurícula y ventrículo izquierdos, una gran aorta ascendente y segmento de la arteria pulmonar que está recibiendo el hiperflujo aumentado, y un aumento de las marcas vasculares pulmonares. Aunque la aorta está aumentada de tamaño, no suele producir una silueta cardiaca anormal.

En la PCA con un cortocircuito pequeño, el aumento de tamaño del ventrículo izquierdo es mínimo; por lo tanto los hallazgos del ECG y de la radiografía de tórax son cercanos a la normalidad. Como existe un importante gradiente de presión entre la aorta y la arteria pulmonar tanto en sístole como en diástole, el cortocircuito izquierda-derecha sucede en ambas fases del ciclo cardíaco, produciendo el característico soplo continuo de esta alteración. Con un pequeño cortocircuito, la intensidad de P2 es normal porque la presión en la arteria pulmonar es normal.

En la PCA con cortocircuito moderadamente grande, el tamaño del corazón está moderadamente agrandado, con un aumento del flujo sanguíneo pulmonar. Las cámaras aumentadas de tamaño son la aurícula y ventrículo izquierdos y el segmento de la arteria pulmonar. El ECG muestra hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI) como en la CIV moderada. Además del característico soplo continuo, puede existir un soplo del flujo diastólico apical como consecuencia de la relativa estenosis de la válvula mitral. P2 aumenta ligeramente de intensidad.

En la PCA grande se observa una marcada cardiomegalia y un aumento de las marcas vasculares pulmonares. La sobrecarga de volumen se produce sobre el ventrículo y aurícula izquierdos, además de que se produce la transmisión de la presión aortica a la arteria pulmonar desarrollándose hipertensión pulmonar y del ventrículo derecho, por lo que se produce una hipertrofia biventricular (HBV) y una hipertrofia de la aurícula izquierda (HAI) ocasional en el ECG. Existe un soplo continuo, con un sonoro soplo diastólico apical debido a la estenosis mitral relativa. P2 tiene una intensidad acentuada a causa de la hipertensión pulmonar.

Una gran PCA no tratada también puede producir una enfermedad obstructiva vascular pulmonar, con el consiguiente cortocircuito bidireccional a la altura del conducto. El cortocircuito bidireccional puede producir cianosis sólo en la mitad inferior del organismo (cianosis diferencial). Como en la CIV con síndrome de Eisenmenger, el tamaño del corazón regresa a lo normal por la pequeña magnitud del cortocircuito. Disminuye la vascularización pulmonar periférica, pero los vasos hiliares centrales y el segmento principal de la arteria pulmonar están muy dilatados a causa de la intensa hipertensión pulmonar. El ECG muestra una HVD pura porque el ventrículo izquierdo ya no sufre una sobrecarga de volumen. La auscultación ya no muestra el soplo continuo o el soplo apical como consecuencia de la disminución del cortocircuito. S2 es único y sonoro a causa de la hipertensión pulmonar.¹³

IV.6.3.2 Diagnóstico

IV.6.3.2.1. Clínico

Si el conducto es pequeño, los pacientes suelen estar asintomáticos.

Una PCA con gran cortocircuito puede originar una infección de las vías respiratorias bajas, una atelectasia y una ICC acompañado de taquipnea y escaso aumento ponderal. Puede existir disnea de esfuerzo en los niños con una PCA con gran cortocircuito.

Los hallazgos característicos comprenden pulsos periféricos saltones con amplia presión diferencial del pulso (presión sistólica elevada y una menor presión diastólica).

El área precordial presenta hiperactividad. Puede existir un frémito sistólico en la zona superior del borde esternal izquierdo. El P2 suele ser normal, pero su intensidad puede estar acentuada cuando existe hipertensión pulmonar. Se ausculta un soplo continuo «en maquinaria» de grado I-IV/VI que se escucha mejor en el área infraclavicular izquierda o en la zona superior del borde esternal izquierdo. El soplo cardiaco puede ser sistólico *in crescendo* en la zona superior

del borde esternal izquierdo de los lactantes pequeños o de los que tienen hipertensión pulmonar. Cuando el cortocircuito de la PCA es grande se puede auscultar un soplo diastólico apical.

Si se desarrolla una vasculopatía pulmonar obstructiva, el cortocircuito ductal derecha-izquierda solo provoca cianosis en la mitad inferior del cuerpo (cianosis diferencial).¹³

IV.6.3.2.2. Imágenes

Los hallazgos en el ECG de la PCA son similares a los de la CIV. En la PCA pequeña a moderada se observa un ECG normal o una HVI. Con una PCA grande se observa una HBV. Si se desarrolla una vasculopatía pulmonar obstructiva, existe una HVD.

Los hallazgos radiográficos también son similares a los de la CIV. Las radiografías de tórax pueden ser normales con una PCA de pequeño cortocircuito.

En la PCA moderada a grande con un aumento de tamaño de la aurícula izquierda, el ventrículo izquierdo y la aorta ascendente, se produce una cardiomegalia de grado variable. La vascularización pulmonar está aumentada.

La PCA se puede visualizar en la mayoría de los pacientes. Su tamaño puede ser evaluado por una ecografía bidimensional en una imagen paraesternal alta o en una imagen desde la escotadura supraesternal. Las dimensiones de la aurícula izquierda y del ventrículo izquierdo ofrecen una valoración indirecta de la magnitud del cortocircuito ductal izquierda-derecha. Cuanto mayor sea el cortocircuito, mayor será la dilatación de estas cámaras.¹³

IV.6.3.3. Historia natural de la enfermedad

Al contrario que en los neonatos prematuros, no es habitual el cierre espontáneo de la PCA en los neonatos a término y en los niños. Esto es debido a

que la PCA de los neonatos a término proviene de una anomalía estructural del musculo liso del conducto.

Si el cortocircuito es grande, se desarrollará ICC, neumonía recurrente o ambos problemas.

Si se deja sin tratamiento una gran PCA con hipertensión pulmonar, se puede desarrollar una vasculopatía pulmonar obstructiva.

Puede producirse una endocarditis infecciosa.

Puede desarrollarse un aneurisma de la PCA, que podría romperse durante la vida adulta.¹³

IV.6.3.4. Tratamiento

IV.6.3.4.1. Médico

La indometacina es ineficaz en los neonatos a término con PCA. Cuando se desarrolla una ICC están indicadas las medidas anticongestivas estándar con digoxina y diuréticos.

No es necesario restringir el ejercicio en ausencia de hipertensión pulmonar.

Se debe realizar la profilaxis de la endocarditis bacteriana subaguda cuando existan indicaciones.¹³

IV.6.3.4.2. Cierre no quirúrgico

El cierre del conducto con catéter se hace utilizando distintos dispositivos como por ejemplo los resortes *Gianturco* de acero inoxidable, que se han convertido en el dispositivo estándar para el cierre de la PCA en todos los niños con un conducto menor a cuatro milímetros de diámetro en Estados Unidos. La tasa residual del cortocircuito es del cinco al 15 por ciento a los 12 meses de seguimiento. Algunos centros utilizan el dispositivo Amplatzer para las PCA de cuatro a 10 milímetros de tamaño con una tasa de cierre del 100 por ciento.¹³

IV.6.3.4.3. Quirúrgico

Se reserva para los pacientes en los que no se considera aplicable una técnica no quirúrgica de cierre.

La presencia de vasculopatía pulmonar obstructiva constituye una contraindicación a la intervención quirúrgica. En los lactantes con ICC, hipertensión pulmonar o neumonía recurrente se realiza una intervención quirúrgica urgente.

El procedimiento estándar es la ligadura y la escisión a través de una toracotomía posterolateral izquierda sin derivación cardiopulmonar.¹³

IV.6.4. Defecto de los cojinetes endocárdicos (DCE) o canal auriculoventricular

Durante la vida fetal, el tejido de los cojinetes endocárdicos contribuye al cierre de la parte inferior del septo auricular, es decir, el *ostium primum*, y de la parte superior del septo ventricular, además de a la formación de las válvulas mitral y tricúspide. La falta de desarrollo de este tejido puede ser completa o parcial. En el defecto de tipo parcial sólo existe una CIA en el *ostium primum*, a menudo asociada con una fisura en la válvula mitral.

Las anomalías hemodinámicas de la CIA de tipo *ostium primum* son similares a las de la CIA de tipo *ostium secundum*, en la que la aurícula y el ventrículo derechos están dilatados con un aumento del flujo sanguíneo pulmonar. La fisura de la válvula mitral no suele ser significativa desde el punto de vista hemodinámico porque la sangre regurgitada a la aurícula izquierda se deriva inmediatamente a la aurícula derecha, descomprimiendo así la aurícula izquierda. Los hallazgos físicos también son similares a los de la CIA tipo *ostium secundum*: S2 ampliamente desdoblado y fijo, soplo sistólico eyectivo en la porción superior del borde esternal izquierdo y un soplo mesodiastólico de la estenosis tricuspídea relativa en la zona inferior del borde esternal izquierdo. Además, a veces se ausculta un soplo sistólico de insuficiencia mitral.

Los hallazgos del ECG también son similares: BRD (con rsR' en V1) o HVD leve. Una excepción para distinguir entre los dos tipos de CIA, es la presencia de un eje QRS superior o de un hemibloqueo anterior izquierdo en la CIA de tipo *ostium primum*. El eje QRS anormal observado en el DCE ocurre como consecuencia de la anomalía primaria en el desarrollo del haz de His y de sus ramas.

Los cambios hemodinámicos observados con el defecto de los cojines endocárdicos completo son la suma de los cambios de la CIA y la CIV. La magnitud del cortocircuito izquierda-derecha, está determinada por el grado de RVP. Existe una sobrecarga de volumen de la aurícula y ventrículo izquierdos como en la CIV, parcialmente debida a la insuficiencia mitral. Además, existe una sobrecarga de volumen de la aurícula y el ventrículo derechos como en la CIA. Esto se traduce en la radiografía de tórax como un aumento de tamaño biauricular y biventricular.

La exploración física está caracterizada por un precordio hiperactivo y unos soplos sistólicos regurgitantes de CIV y de insuficiencia mitral, S2 sonoro y ligeramente desdoblado a causa de la hipertensión pulmonar, soplo diastólico apical, tricuspídeo o en ambos focos, y signos de ICC. Los que sobreviven a la lactancia pueden desarrollar una enfermedad vascular obstructiva pulmonar.¹³

IV.6.4.1. Defecto completo de los cojinetes endocárdicos

También denominado defecto completo del canal auriculoventricular, representa el dos por ciento del total de las CC. De los pacientes con DCE completo, cerca del 70 por ciento son niños con síndrome de Down.

El DCE puede ser parcial o completo, aunque ambas se caracterizan por una deficiencia en la porción de la entrada del septo ventricular, así como por una posición anormal de la válvula aórtica, lo que resulta en un alargamiento y estrechamiento del tracto de salida ventricular izquierdo.

En el DCE completo, un solo orificio valvular comunica las cámaras auricular y ventricular, mientras que en la parcial, los orificios mitral y tricuspídeo están separados. En el primer caso, la válvula auriculoventricular común suele tener cinco valvas, y el defecto se acompaña de CIA tipo *ostium primum* y CIV en el septo ventricular de la entrada.¹³

IV.6.4.1.1. Diagnóstico

IV.6.4.1.1.1. Clínico

El déficit de crecimiento no es inusual entre estos pacientes, así como las infecciones respiratorias agudas a repetición y los signos de ICC (taquicardia y taquipnea).

Es frecuente hallar un frémito sistólico en la zona inferior del borde esternal izquierdo. S1 está acentuado, S2 se desdobra ligeramente y P2 aumenta de intensidad. Del mismo modo, podemos encontrar signos de ICC (hepatomegalia, galope...etc.).¹³

IV.6.4.1.1.2. Imágenes

En el electrocardiograma podemos encontrar un eje QRS entre -40 y -150 grados, alargamiento del PR, y signos de hipertrofia del ventrículo derecho o bloqueo de rama derecha.

En los estudios radiológicos hallaremos cardiomegalia y vascularización pulmonar aumentada.

En la ecocardiografía es importante valorar el tamaño de la CIA y la CIV, anatomía de las valvas y tamaño de los ventrículos.¹³

IV.6.4.1.2. Historia natural de la enfermedad

En los pacientes con DCE completo, la insuficiencia cardiaca aparece al cabo de uno o dos meses del nacimiento y es habitual la neumonía recurrente. Sin una

intervención quirúrgica la mayoría de los pacientes fallece a los dos o tres años de edad.¹³

IV.6.4.1.3. Tratamiento

IV.6.4.1.3.1. Médico

El tratamiento médico se basa principalmente en el manejo de la ICC con digoxina, diuréticos y captopril.¹³

IV.6.4.1.3.2. Quirúrgico

El tratamiento quirúrgico es indispensable en estos pacientes, recomendándose la reparación entre los dos y cuatro meses de edad. Consiste en el cierre de la CIA y la CIV y la construcción de dos válvulas auriculoventriculares separadas y competentes.

Tras la cirugía, se debe seguir a los pacientes de forma semestral, indicarles profilaxis para la endocarditis bacteriana subaguda y ajustar su tratamiento para las anomalías hemodinámicas residuales.¹³

IV.6.4.2. Defecto parcial de los cojinetes endocárdicos

El DCE parcial, o CIA tipo *ostium primum*, se observa en el uno a dos por ciento de las cardiopatías congénitas, lo que es considerablemente menor que la prevalencia de la CIA tipo *ostium secundum*.

En este caso, existe un defecto en el septo auricular cerca de las válvulas auriculoventriculares, sin una CIV. La válvula aórtica y las auriculoventriculares están distanciadas entre sí.¹³

IV.6.4.2.1. Diagnóstico

IV.6.4.2.1.1. Clínico

Los pacientes que presentan esta patología suelen estar asintomáticos durante la infancia, aunque pueden presentar síntomas como disnea, fatigabilidad, infecciones respiratorias frecuentes o retraso en el crecimiento.

A la exploración, encontraremos los mismos hallazgos que en una CIA *ostium secundum*, excepto un soplo sistólico regurgitante de insuficiencia mitral debido a una fisura presente en esta válvula. Pueden presentar ligera cianosis y acropaquia.¹³

IV.6.4.2.1.2. Imágenes

En el electrocardiograma, el eje QRS aparecerá entre -30 y -150 grados, puede haber hipertrofia de ventrículo derecho o bloqueo de rama derecha, y el alargamiento del PR lo encontraremos en un 50 por ciento de los casos.

Los hallazgos radiológicos son los mismos que en la CIA *secundum* excepto por el aumento de tamaño de aurícula y ventrículo izquierdo si existe una insuficiencia mitral importante.

La ecografía permite el diagnóstico exacto de la CIA *primum* sin CIV detectable por Doppler. Se puede observar la fisura de la valva anterior de la válvula mitral.¹³

IV.6.4.2.2. Historia natural de la enfermedad

No se produce el cierre espontáneo del defecto, por lo que puede desarrollarse una ICC en la infancia relacionada con la insuficiencia mitral antes que con la CIA *secundum*. La hipertensión pulmonar se desarrolla en la edad adulta. El 20 por ciento de estos pacientes presentan arritmias cardiacas.¹³

IV.6.4.2.3. Tratamiento

Estos pacientes ameritan una intervención quirúrgica, que puede ser selectiva en pacientes asintomáticos de dos a cuatro años o antes en lactantes con ICC, fracaso de crecimiento o aurícula común. La operación consiste en el cierre de la CIA *primum* y la reparación de las fisuras en las válvulas mitral y tricúspide.¹³

IV.7. Lesiones obstructivas al flujo de salida ventricular

Estas lesiones obstructivas producen estas tres alteraciones fisiopatológicas:

- 1) Un soplo sistólico de eyección
- 2) Hipertrofia del respectivo ventrículo
- 3) Dilatación postestenótica

IV.7.1. Coartación de aorta

Consiste en un estrechamiento de la aorta que se localiza casi siempre a nivel de la aorta descendente cerca del origen de la arteria subclavia izquierda, provocando la consecuente obstrucción al flujo sanguíneo proveniente de la aorta. Generalmente, se localiza en la zona de la pared posterior de la aorta, opuesta al *ductus*, por lo que se denomina como yuxtaductal.

La obstrucción ocurre por una hipertrofia de la capa media de la porción posterior del vaso que protruye hacia el interior reduciendo la luz del vaso.

Ésta se va a clasificar, dependiendo de la relación de la coartación con el conducto arterioso, en: preductal, yuxtaductal y posductal.²⁵

IV.7.1.1. Fisiopatología

En los niños mayores con coartación aortica se ausculta un soplo sistólico de eyección sobre la aorta descendente, distal al lugar de la coartación. Como la mayoría de estos pacientes van a presentar válvulas aorticas anormales (bicúspides), se puede auscultar un soplo suave de estenosis aórtica, un chasquido de expulsión y un soplo ocasional de insuficiencia aórtica.

Según la gravedad de la obstrucción, los pulsos femorales son débiles y tardíos o ausentes. El pulso débil resulta principalmente de una lenta elevación del pulso arterial en las extremidades inferiores.

En la radiografía de tórax, la dilatación postestenótica de la aorta descendente suele producir el «signo del tres» en la radiografía simple. El ECG muestra HVI debida a la sobrecarga de presión sobre el ventrículo izquierdo. En los neonatos y los lactantes pequeños es habitual observar una HVD o un bloqueo de rama derecha.

La coartación es yuxtaductal, es decir localizada en dirección opuesta a la entrada del conducto arterial.

Muchos pacientes que presentan síntomas al inicio de la vida presentan defectos asociados como la comunicación interventricular (CIV), lesiones obstructivas izquierdas, o ambas. Estos defectos tienden a disminuir el flujo sanguíneo a la aorta ascendente y al istmo aórtico durante la vida fetal, por lo que estas estructuras se vuelven relativamente hipoplásicas.

Estas anomalías asociadas se traducen en la llegada de un mayor volumen al ventrículo derecho, causando dilatación e hipertrofia mientras que el ventrículo izquierdo se hace más pequeño de lo normal.

La disminución del flujo en la aorta proximal no produce un gradiente de presión entre los segmentos aórticos proximal y distal a la coartación. Por lo que al no existir un gradiente de presión no se desarrollará circulación colateral entre la aorta ascendente y la descendente. Después del nacimiento, al producirse el cierre del conducto, aumenta repentinamente la carga de presión al ventrículo izquierdo relativamente hipoplásico, lo que produce una disminución de la perfusión de la aorta descendente desencadenando shock circulatorio y los signos y síntomas de falla cardíaca.

Si por el contrario no existen defectos asociados, la cantidad de sangre que llega al área del istmo produce un gradiente de presión entre los segmentos

aórticos por encima y por debajo de la coartación, lo que significa un estímulo para el desarrollo de la circulación colateral entre ellos.¹³

IV.7.1.2. Diagnóstico

IV.7.1.2.1. Clínico

Cuando hay hipoplasia tubular y defectos septales, el cuadro clínico predominante es el de insuficiencia cardiaca precoz. Presentan diaforesis al llanto y al esfuerzo y disnea a la alimentación. Estos pacientes muestran una detención del crecimiento que puede afectar su desarrollo. Las manifestaciones observadas en este grupo se observan con mayor frecuencia en el primer mes de vida.

Cuando la obstrucción es aislada, se presenta un cuadro clínico poco sintomático debido a que existe una mejor tolerancia. Debido a la diferencia en la circulación, el segmento superior del cuerpo adquiere apariencia atlética, mientras que el inferior se observa longilíneo. Si está involucrada una de las subclavias, el brazo ipsilateral está hipodesarrollado.

Los hallazgos a la auscultación dependen de los defectos asociados; si hay aorta bivalva se escucha un chasquido protosistólico, si se asocia a defecto septal ventricular se escucha un soplo holosistólico. Cuando el defecto es aislado se puede escuchar un soplo sistólico suave en mesocardio y en la región posterior del tórax.

Los pulsos femorales pueden estar disminuidos o ausentes al ser comparados con los de los miembros superiores. Cuando la coartación es posductal, los pulsos femorales pueden ser palpables y hasta de intensidad normal.²⁵

IV.7.1.2.2. Imágenes

El electrocardiograma no es típico del defecto; en el recién nacido y en el lactante pueden tener ritmo sinusal y la onda P es normal. Sólo en el 20 por ciento se puede encontrar crecimiento de la aurícula izquierda. El eje QRS está

desviado hacia la derecha con crecimiento ventricular derecho y sobrecarga de presión.

El estudio radiológico muestra cardiomegalia de grado variable que depende de si está acompañado de defectos asociados. En pacientes escolares y adolescentes, ya se puede observar la prominencia del botón aórtico. Cuando el defecto es aislado se puede observar redistribución del flujo pulmonar; cuando están presentes otros defectos pueden existir diversos grados de hiperflujo pulmonar con o sin hipertensión venocapilar pulmonar.

Las indentaciones costales, conocidas como el signo de Rössler, aparecen después de los seis años de edad.

El ecocardiograma es el método de elección para el estudio de la obstrucción. La visualización del defecto es clara y el Doppler permite un estudio cualitativo y cuantitativo adecuado. Visto desde planos supraesternales se observa una escotadura en la pared posterior de la aorta torácica y se deben realizar mediciones del calibre de la aorta ascendente, la aorta transversa, el istmo aórtico y la aorta descendente.

Con el estudio Doppler se puede estudiar el flujo en la zona de la coartación, calculando la diferencia de presión entre la aorta proximal y la distal a la obstrucción y, por tanto, evaluando su gravedad.²⁵

IV.7.1.3. Tratamiento

IV.7.1.3.1. Médico

Estos pacientes, en caso de tratarse de una coartación grave, pueden requerir la administración de fármacos para lograr la estabilización hemodinámica inmediata mediante el uso de prostaglandinas E₁ para reabrir el *ductus*, drogas vasoactivas, asistencia respiratoria y de otros fármacos para corregir el desequilibrio hidroelectrolítico. Con la repermeabilización ductal aumentará la presión arterial en los miembros inferiores y mejorará el estado general, la diuresis y la perfusión periférica.²⁵

IV.7.1.3.2. Quirúrgico

El abordaje habitual es la toracotomía lateral izquierda. Implica el clampaje de la aorta por encima y por debajo de la obstrucción, de modo que el flujo hacia la parte inferior del cuerpo llega sólo por los vasos colaterales.

Cuando el arco es hipoplásico o cuando se reparan simultáneamente otras lesiones asociadas, se utiliza la esternotomía media con bypass cardiopulmonar.²⁵

IV.7.2. Estenosis aórtica

Es una de las formas más frecuentes de CC, representando el tres al seis por ciento de los casos.

El tipo más común es el que se produce en una válvula bicúspide; le sigue en frecuencia una válvula trivalva y, finalmente, una válvula unicúspide.

Estos defectos presentan ciertas alteraciones estructurales de las valvas, que se encuentran deformadas y con las comisuras fusionadas. El anillo valvular está hipoplásico y los senos de Valsalva son poco profundos.²⁴

IV.7.2.1. Fisiopatología

En una estenosis aórtica, se ausculta un soplo sistólico eyectivo, que se escucha mejor en la zona superior del borde esternal derecho, aunque se puede auscultar en el tercer espacio intercostal izquierdo, debido a que la ubicación real de la válvula aórtica es por debajo del esternón, a la altura del tercer espacio intercostal.

En el caso de la estenosis valvular aislada, la intensidad y duración del soplo son directamente proporcionales al grado de intensidad de la estenosis.

En una estenosis leve, el soplo es de escasa intensidad, de grado I-II/VI, al inicio de la sístole. El S2 es normal o está desdoblado. Conforme progresa la gravedad de la estenosis, el soplo se hace más intenso y prolongado, escuchándose un S2 más intenso.

En la estenosis aórtica intensa, el S2 es único o se desdobra paradójicamente por el cierre tardío de la válvula aórtica, A2, con relación a P2. Se puede escuchar un chasquido de expulsión, debido a un repentino freno del movimiento de la válvula o por una repentina distensión de las grandes arterias dilatadas.

Habrà una hipertrofia del ventrículo izquierdo (HVI), a medida que aumenta la intensidad de la estenosis.

Ocurre una dilatación de la arteria distal a la estenosis, siendo un hallazgo importante de la obstrucción valvular, excepto en la estenosis subvalvular. Lo que ocurre es que la vibración sostenida del vaso distal a la estenosis causa fatiga generalizada de las fibras de colágeno, causando la dilatación. En la estenosis valvular aórtica, la dilatación de la aorta se puede observar como un bulto en la parte superior derecha del mediastino o una prominencia del botón aórtico en la parte superior izquierda del mediastino. Esta leve dilatación, no suele visualizarse en las radiografías de tórax porque la aorta ascendente no forma el borde cardiaco.¹³

IV.7.2.2. Diagnóstico

IV.7.2.2.1. Clínico

La estenosis aórtica tiene un largo periodo de latencia hasta que produce sintomatología, por lo que generalmente el paciente es un varón asintomático, con buen desarrollo, en el que se detecta un soplo durante una exploración de rutina. El soplo es típicamente sistólico, precedido de un chasquido de eyección, y es máximo en el segundo espacio intercostal derecho. Suele irradiarse al cuello, donde también se puede palpar el frémito. El componente aórtico del segundo ruido en casos severos puede estar reducido o ausente, o existir un desdoblamiento paradójico.

También podría aparecer fatiga, dolor de tipo anginoso o síncope. La aparición de estos signos indica gravedad.

Cuando la estenosis es ligera, con un gradiente menor de 40 mmHg, los pulsos son de intensidad y volumen normales. Se escucha un chasquido protosistólico en los focos aórticos.

Cuando la obstrucción es de grado moderado, con un gradiente entre 40-70 mmHg, los pulsos son poco intensos, desaparece el desdoblamiento fisiológico del segundo ruido; aparece un frémito sistólico en el segundo espacio intercostal derecho con irradiación al hueco supraesternal y hay riesgo de arritmia y muerte súbita.

Cuando la estenosis es importante, con gradientes mayores de 75 mmHg, el pulso se vuelve *parvus tardus*, es decir, poco amplio, con un ascenso lento, una meseta sostenida y una caída suave. Puede desaparecer el chasquido protosistólico y el frémito se hace muy evidente. En estos niños el soplo puede estar ausente al nacimiento, y la insuficiencia cardíaca se establece en las primeras semanas de vida, a consecuencia de la incapacidad del ventrículo izquierdo para mantener un gasto cardíaco adecuado. La presencia de un ducto permeable, con cortocircuito de derecha a izquierda, es un mecanismo compensador, que al cerrarse precipita manifestaciones de bajo gasto.²⁴

IV.7.2.2.2. Imágenes

El electrocardiograma presenta diferencias según el grado de la obstrucción: en los casos leves puede ser normal, con una obstrucción mayor podemos encontrar hipertrofia ventricular izquierda, y si la estenosis es severa, podremos ver cambios en el segmento ST y la onda T.

En la radiografía de tórax, el corazón no suele estar aumentado de tamaño. En casos avanzados podremos identificar una dilatación de la aorta ascendente y una aurícula izquierda prominente. En los lactantes con estenosis severa que presentan insuficiencia cardíaca, existe cardiomegalia y congestión pulmonar.

La ecografía-Doppler es el método más eficaz para confirmar el diagnóstico. Podremos definir la morfología de la válvula y evaluar el grado de severidad.

Debemos definir el número de valvas, el diámetro del orificio valvular y el tamaño del anillo, además de medir los gradientes.²⁴

IV.7.2.3. Tratamiento

IV.7.2.3.1. Médico

En neonatos con estenosis crítica es primordial el tratamiento de la insuficiencia cardiaca congestiva. Como medida de soporte se utilizarán inotrópicos, diuréticos, ventilación mecánica y medidas generales. El uso de óxido nítrico puede ser útil para tratar la hipertensión pulmonar si el ventrículo izquierdo es poco compliante. Es necesaria la infusión de prostaglandinas para mantener la permeabilidad del ducto arterioso.²⁴

IV.7.2.3.2. Quirúrgico

Cuando hay un gradiente mayor de 75 mmHg (estenosis severa), está indicado realizar una valvulotomía percutánea o quirúrgica aunque no haya sintomatología, ya que esto va a reducir el riesgo de arritmias y muerte súbita. Esta intervención, ya sea quirúrgica o percutánea, es siempre un tratamiento paliativo, y la reintervención es muy frecuente. Tras la intervención, se recomienda un seguimiento cada dos años con ecocardiografía y electrocardiograma.²⁴

IV.7.3. Estenosis pulmonar

Esta patología aparece, de manera aislada, entre el ocho y el doce por ciento de los pacientes afectados por cardiopatías congénitas. Puede estar asociada a otras anomalías como en la tetralogía de Fallot y el ventrículo único.

La estenosis pulmonar puede ser valvular, subvalvular (infundibular) o supravalvular.

En la estenosis pulmonar valvular, la válvula pulmonar está engrosada, con fusión o ausencia de las comisuras y un orificio pequeño. El ventrículo derecho

suele ser de tamaño normal, aunque en los casos de lactantes con estenosis pulmonar crítica, con una válvula casi atrésica, el ventrículo derecho puede ser hipoplásico.

La estenosis pulmonar subvalvular aislada es infrecuente. Suele estar asociada a una gran CIV como en la tetralogía de Fallot.

La estenosis pulmonar supravalvular puede ser única, afectando a la arteria pulmonar principal o a cualquiera de sus ramas, o múltiple, con lesión en varios de estos vasos.¹³

IV.7.3.1. Fisiopatología

En la estenosis pulmonar se ausculta un soplo sistólico eyectivo en el área de la válvula pulmonar que está en la zona superior del borde esternal izquierdo. En el caso de la estenosis valvular aislada, la intensidad y duración del soplo son directamente proporcionales al grado de intensidad de la estenosis.

En una estenosis leve, el soplo es de escasa intensidad, de grado I-II/VI al inicio de la sístole. El S2 es normal o está desdoblado. Conforme progresa la gravedad de la estenosis, el soplo se hace más intenso y prolongado, escuchándose un S2 más intenso.

En la estenosis intensa, el soplo es prolongado, S2 esta desdoblado mientras que P2 está disminuido.

Se puede escuchar un chasquido de expulsión, debido a un repentino freno del movimiento de la válvula o por una repentina distensión de las grandes arterias dilatadas.

Habrá una hipertrofia del ventrículo derecho (HVD), a medida que aumenta la intensidad de la estenosis.

Ocurre una dilatación de la arteria distal a la estenosis, siendo un hallazgo importante de la obstrucción valvular. Lo que ocurre es que la vibración sostenida del vaso distal a la estenosis causa fatiga generalizada de las fibras de colágeno,

causando la dilatación. En los estudios radiológicos se observa un segmento destacado de la arteria pulmonar. ¹³

IV.7.3.2. Diagnóstico

IV.7.3.2.1. Clínico

Los niños con estenosis pulmonar leve son totalmente asintomáticos. Los pacientes con enfermedad moderada-intensa pueden presentar disnea de esfuerzo y gran fatigabilidad. Los casos graves pueden desarrollar insuficiencia cardiaca o dolor torácico de esfuerzo.

Los neonatos con estenosis pulmonar crítica pueden presentar rechazo al alimento, taquipnea y cianosis.

A la exploración física se puede apreciar un golpe del ventrículo derecho y un frémito sistólico en la zona superior del borde esternal izquierdo. El segundo ruido cardiaco puede estar desdoblado y el componente pulmonar disminuido. Auscultaremos un soplo sistólico eyectivo en el borde esternal izquierdo que se transmite a la espalda.

Puede haber hepatomegalia si se ha desarrollado una ICC.¹³

IV.7.3.2.2. Imágenes

En el ECG, en función de la severidad de la lesión, puede que no encontremos hallazgos patológicos, o podemos encontrar desviación del eje a la derecha, hipertrofia del ventrículo derecho e hipertrofia de la aurícula derecha en presencia de una estenosis pulmonar grave.

En la radiografía de tórax es frecuente que el corazón se vea de tamaño normal, pero la arteria pulmonar principal suele estar aumentada de tamaño debido a la dilatación post-estenótica. Si el paciente ha desarrollado una ICC, sí observaremos cardiomegalia.

A nivel ecocardiográfico hallamos una válvula pulmonar engrosada con restricción del movimiento y una dilatación del tronco de la arteria pulmonar. Es importante realizar un estudio Doppler para medir los gradientes de presión.¹³

IV.7.3.3. Historia natural de la enfermedad

Es muy variable en función de la severidad de la estenosis. En la estenosis intensa se puede desarrollar una ICC. Son frecuentes las endocarditis infecciosas en estos pacientes.¹³

IV.7.3.4. Tratamiento

IV.7.3.4.1. Médico

Los neonatos con estenosis pulmonar crítica y cianosis necesitan tratamiento urgente para disminuir la mortalidad. Pueden mejorar temporalmente con la administración de prostaglandina E₁ que mantiene abierto el conducto arterioso.

El procedimiento de elección para los neonatos en estado crítico es la valvuloplastia con balón, aunque a veces puede llegar a ser insuficiente precisando estos pacientes una intervención quirúrgica.

También se valora el uso de la valvuloplastia con balón en pacientes adolescentes y adultos que vean incrementados sus gradientes.¹³

IV.7.3.4.2. Quirúrgico

La valvulotomía quirúrgica está indicada en pacientes con válvulas pulmonares displásicas o resistentes a la dilatación con balón.

Hay que dar seguimiento a estos pacientes mediante ecografía y Doppler para ir reevaluando los gradientes de presión. ¹³

IV.8. Cardiopatías congénitas cianógenas

IV.8.1. Definición de cianosis

La cianosis es una coloración azulada de la piel y las membranas mucosas resultante de un aumento de la concentración de la hemoglobina reducida hasta cerca de cinco gramos por 100 mililitros en las venas cutáneas. Esto puede ocurrir como resultado de la desaturación de la sangre arterial o el aumento de la extracción de oxígeno por el tejido periférico en presencia de una saturación arterial normal, como ocurre en la hipovolemia, o la vasoconstricción por frío, por ejemplo. La cianosis asociada con la desaturación de oxígeno arterial se denomina cianosis central; la cianosis con una saturación de oxígeno arterial normal se denomina cianosis periférica.

Podemos buscar indicios de cianosis en diferentes partes de la anatomía humana, como labios, uñas, mucosa oral, conjuntivas, o la punta de la lengua. Para un diagnóstico certero, debemos medir la saturación de oxígeno arterial mediante un oxímetro de pulso o la presión parcial de oxígeno arterial (PO₂) mediante una gasometría.

La cianosis aparece cuando la saturación de oxígeno disminuye hasta valores cercanos al 80 por ciento.

En presencia de una cardiopatía congénita con cortocircuito de derecha a izquierda, encontramos una cianosis central con disminución de la concentración de oxígeno arterial.¹³

IV.8.1.1. Cianosis de origen cardiaco frente a cianosis de origen pulmonar

La distinción entre cianosis de origen cardiaco y la pulmonar tiene una importancia decisiva en el tratamiento del lactante cianótico. La prueba de hiperoxia es vital para decidir entre ambas.

En ésta, se estudia la respuesta de la PO₂ arterial a la inhalación de oxígeno al 100 por ciento. En la enfermedad pulmonar, la PO₂ arterial suele aumentar hasta

un valor superior a los 100 mmHg. Cuando el origen es cardiaco, la PO₂ arterial no supera los 100 mmHg y el aumento no suele ser superior a 10 a 30 mmHg.¹³

IV.8.1.2. Consecuencias y complicaciones

El escaso contenido en oxígeno arterial estimula la médula ósea mediante la liberación de eritropoyetina de los riñones y produce un mayor número de hematíes. La policitemia, con el consiguiente aumento de la capacidad de transporte de oxígeno, beneficia a los niños cianóticos. Sin embargo, cuando el hematocrito alcanza valores superiores al 65 por ciento, se produce un brusco aumento de la viscosidad de la sangre, y la respuesta policitémica se torna en una desventaja. Especialmente si el sujeto presenta insuficiencia cardiaca congestiva.

Una característica importante de los pacientes con hipoxemia crónica son los dedos hipocráticos, causados por el crecimiento del tejido blando bajo el lecho ungueal como consecuencia de una cianosis central. Esta alteración no suele presentarse antes de los seis meses de edad y se observa en primer lugar, y de forma más pronunciada en el dedo pulgar.

Cuando está totalmente desarrollado, los dedos de las manos y de los pies están engrosados y ensanchados y tienen unos lecho ungueales convexos. A nivel del sistema nervioso central, tanto los valores elevados del hematocrito como los hematíes deficientes en hierro colocan a los individuos con cardiopatías congénitas cianosantes en riesgo de trastornos como el absceso cerebral (por disminución de la acción de filtrado por los fagocitos en el lecho capilar pulmonar) y el accidente cerebrovascular, causado por el aumento del riesgo de trombosis y embolismos por la policitemia compensatoria.

Como ya se ha mencionado anteriormente, es frecuente encontrar trombocitopenia en estos pacientes, así como una agregación plaquetaria defectuosa. Otras anomalías son la prolongación del tiempo de protrombina y de tromboplastina parcial.

Aunque se observan con máxima frecuencia en los lactantes con tetralogía de Fallot, los episodios hipóxicos que hacen que el paciente busque la postura acucillada para sobrellevarlos, pueden también aparecer en otras cardiopatías congénitas.

Los niños con hipoxia crónica y cianosis tienen un cociente de inteligencia inferior al esperado.¹³

IV.8.2. Lesiones con cortocircuito mixto e hiperflujo pulmonar

IV.8.2.1. Trasposición completa de las grandes arterias

Supone del cinco al siete por ciento de las cardiopatías congénitas. Es tres veces más frecuente en niños que en niñas.

En esta patología, la aorta tiene su origen en la zona anterior, en el ventrículo derecho, y lleva sangre desaturada al organismo. La arteria pulmonar se origina por detrás, en el ventrículo izquierdo, y lleva sangre oxigenada de vuelta a los pulmones. Esto tiene como resultado una separación completa de las circulaciones pulmonar y sistémica, lo que es incompatible con la vida. Por ello, para la supervivencia, son indispensables los cortocircuitos que permiten la mezcla de ambas circulaciones: CIA, CIV y PCA.

Aproximadamente la mitad de estos neonatos carecen de defectos asociados, aparte de un foramen oval permeable o una pequeña PCA (TGA simple).

El cinco por ciento de los pacientes tienen una obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, y del 30 al 40 por ciento presentan una CIV.¹³

IV.8.2.2. Fisiopatología

La transposición completa de las grandes arterias (D-TGA), constituye la cardiopatía congénita más frecuente en el recién nacido. En esta cardiopatía, la aorta nace desde el ventrículo derecho y la arteria pulmonar en el ventrículo izquierdo, debido a esto, la relación anteroposterior de las arterias cambia, de forma que la aorta se encuentra por delante de la arteria pulmonar, aunque la

aorta sigue estando a la derecha de la arteria pulmonar por lo que se utiliza el prefijo D para indicar la dextroposición.

En el caso de la levotransposición, la aorta se encuentra por delante y a la izquierda de la arteria pulmonar por lo que se utiliza el prefijo L. La relación entre las aurículas y los ventrículos es normal, las arterias coronarias tienen su origen en la aorta, como en el corazón normal. La sangre desaturada que regresa desde el organismo a la aurícula derecha fluye por la aorta sin ser oxigenada en los pulmones y luego regresa desde el organismo a la aurícula derecha, por lo que los tejidos, incluyendo órganos vitales como cerebro y corazón, están perfundidos con sangre poco oxigenada. Por su parte la sangre bien oxigenada que regresa a la aurícula izquierda fluye por la arteria pulmonar y regresa a la aurícula izquierda. Esto resulta en la separación de los dos circuitos estando en paralelo, siendo este defecto incompatible con la vida a menos que haya una comunicación entre ambos circuitos. Esta comunicación se puede encontrar en las aurículas, los ventrículos o el conducto o con combinados.¹³

IV.8.2.3. Diagnóstico

IV.8.2.3.1. Clínico

Hay cianosis evidenciada desde el nacimiento, y desarrollo de ICC con disnea y dificultades de la alimentación durante el periodo neonatal.

A la exploración física, existe una cianosis moderada o grave y taquipnea. El segundo ruido es único y potente. Si el recién nacido no tiene una CIV, no se auscultará soplo. Por el contrario, en presencia de defecto en el septo interventricular, auscultaremos un soplo sistólico en el borde paraesternal izquierdo.¹³

IV.8.2.3.2. Laboratorio

En los hallazgos de laboratorio, observaremos hipoxemia arterial, acidosis y, en ocasiones, hipoglucemia e hipocalcemia.¹³

IV.8.2.3.3. Imágenes

En el electrocardiograma encontramos desviación del eje QRS a la derecha e hipertrofia del ventrículo derecho.

Radiográficamente observaremos cardiomegalia con aumento de la vascularización pulmonar.

En la ecocardiografía identificaremos todos los defectos ya descritos.¹³

IV.8.2.4. Historia natural de la enfermedad

La progresiva hipoxia, acidosis e insuficiencia cardíaca resultan en la muerte durante el periodo neonatal. Sin la intervención quirúrgica, la muerte se produce en el 90 por cien de los pacientes antes de que alcancen los seis meses de edad.

Los pacientes sin CIV son los más cianóticos, aunque son los que tienen más probabilidades de desarrollar una ICC.

La combinación de CIV y estenosis pulmonar permite una supervivencia considerablemente mayor sin cirugía porque el lecho vascular pulmonar está protegido del desarrollo de una hipertensión pulmonar.¹³

IV.8.2.5. Tratamiento

IV.8.2.5.1. Médico

Se debe corregir la acidosis metabólica, así como la hipoglucemia e hipocalcemia en caso de estar presentes. Se debe administrar oxígeno y prostaglandina E₁ para mejorar la saturación arterial de oxígeno reabriendo el ducto arterioso.¹³

IV.8.2.5.2. Procedimientos intervencionistas

Antes de realizar la intervención quirúrgica se suele realizar una cateterización cardíaca para llevar a cabo la septostomía auricular con balón de *Rashkind*, en caso de que el paciente no presente CIA.¹³

IV.8.2.5.3. Quirúrgico

La reparación quirúrgica consiste en un intercambio arterial: las arterias coronarias se trasplantan a la arteria pulmonar y el extremo proximal de las grandes arterias se conecta al distal de la otra gran arteria, lo que consigue la corrección anatómica.¹³

IV.8.3. Lesiones con cortocircuito venoarterial y oligohemia pulmonar

IV.8.3.1. Tetralogía de Fallot

Constituye el defecto cianógeno más frecuente, y representa del cinco al diez por ciento de las cardiopatías congénitas.

Los principales elementos de esta tetralogía están compuestos por:

- ✓ Una gran CIV
- ✓ Una obstrucción en la salida del ventrículo derecho o estenosis pulmonar.
- ✓ Hipertrofia del ventrículo derecho, que es secundaria a la estenosis pulmonar y a la CIV
- ✓ Encabalgamiento de la aorta que es variable.

La CIV es perimembranosa con extensión a la región subpulmonar. La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho suele ser infundibular, aunque en menor medida también puede ser valvular, una combinación de ambas, o en los casos más severos puede aparecer una atresia de la válvula pulmonar. La arteria pulmonar principal suele ser hipoplásica.

En uno de cada cuatro casos, el cayado aórtico se encuentra a la derecha, y aproximadamente el cinco por ciento de los pacientes presentan anomalías en las arterias coronarias.

Normalmente, se escucha un soplo al nacimiento, y la mayoría de estos pacientes presentan cianosis al nacer o poco después.

Hay una forma de tetralogía de Fallot acianótica que combina una CIV con estenosis infundibular.¹³

IV.8.3.2. Fisiopatología

El grado de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho determina la dirección y la magnitud del cortocircuito a través de la CIV. En la estenosis leve, el cortocircuito es de izquierda a derecha, y el cuadro clínico se parece al de una CIV. Esto se denomina tetralogía de Fallot acianótica o sonrosada, y se diferencia de la CIV porque en la tetralogía de Fallot acianótica encontraremos hipertrofia del ventrículo derecho y en la CIV no. En la estenosis más intensa, el cortocircuito es de derecha a izquierda, lo que resulta en una tetralogía de Fallot cianógena.

En la tetralogía de Fallot, sea cual sea la dirección del cortocircuito ventricular, la presión sistólica en el ventrículo derecho es igual a la del ventrículo izquierdo y la aorta. La simple combinación de una CIV pequeña y una estenosis pulmonar no constituye una tetralogía de Fallot; el tamaño de la CIV debe ser casi tan grande como el anillo de la válvula aórtica para igualar la presión entre el ventrículo derecho y el izquierdo.

Los soplos que encontramos en la auscultación cardiaca están originados por la estenosis pulmonar y la CIV. Por lo tanto, el soplo es una superposición de un soplo de eyección sistólica de estenosis pulmonar y un soplo de regurgitación sistólica de una CIV. El soplo se ausculta mejor en las zonas inferior y media del borde esternal izquierdo, y a veces se extiende a la zona superior.

Los neonatos con tetralogía de Fallot acianógena presentan cianosis con el tiempo, por lo general hacia los uno o dos años de edad, y muestran un cuadro clínico de tetralogía de Fallot cianótica, incluyendo la disnea de esfuerzo y la posición de cuclillas.

En los neonatos con tetralogía de Fallot cianótica clásica, la presencia de una estenosis pulmonar intensa produce un cortocircuito derecha-izquierda a la altura

del ventrículo con disminución del flujo sanguíneo pulmonar. Las arterias pulmonares son pequeñas y la aurícula y el ventrículo izquierdos pueden ser ligeramente más pequeños de lo normal a causa de una disminución del retorno venoso pulmonar al lado izquierdo del corazón. Por lo tanto, la radiografía de tórax puede mostrar un corazón de tamaño normal con una vascularización pulmonar disminuida. La intensidad y la duración del soplo que podemos auscultar en la zona media del borde esternal izquierdo de estos pacientes, es proporcional a la magnitud del flujo de sangre que pasa a través de la válvula estenótica. Debido a la escasa presión de la arteria pulmonar, P2 es débil, a menudo inaudible, resultando en un S2 único.

El tamaño del corazón en la radiografía de tórax es normal en la tetralogía de Fallot porque ninguna de las cámaras está dilatada. En el caso de la forma extrema de tetralogía de Fallot, en la que existe atresia pulmonar, la única fuente de flujo sanguíneo pulmonar es una PCA o numerosas arterias colaterales aórticas.

Todo el retorno venoso sistémico se deriva de la derecha a la izquierda a la altura del ventrículo, lo que resulta en una marcada desaturación arterial sistémica. La razón más importante de esta intensa cianosis probablemente sea la marcada disminución del flujo sanguíneo pulmonar.

El neonato puede morir, a menos que se mantenga la permeabilidad del conducto mediante infusión de prostaglandina E₁. Normalmente, cuando existe atresia pulmonar, no percibimos soplo cardíaco, o se ausculta un soplo débil de PCA.

Como la CIV en la tetralogía de Fallot es suficientemente grande para igualar las presiones sistólicas en ambos ventrículos, el ventrículo derecho y el ventrículo izquierdo se pueden considerar como una sola cámara que expulsa sangre a los circuitos sistémico y pulmonar. Tanto el aumento de la resistencia pulmonar, como la disminución de la resistencia vascular sistémica aumentan el grado de

cortocircuito derecha-izquierda, produciendo una desaturación arterial de oxígeno más intensa.

Las crisis hipóxicas se han atribuido al espasmo del tracto de salida del ventrículo derecho, aunque no se ha demostrado su etiología. Es más probable que estos episodios estén relacionados con la resistencia vascular sistémica y la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar (a menor resistencia vascular sistémica, mayor cortocircuito y mayor cianosis). Para tratar el episodio hipóxico se han utilizado beta-bloqueadores, expansión de volumen e intervenciones que aumentan la resistencia vascular sistémica.

Estas crisis de hipoxia se observan con mayor frecuencia en los lactantes jóvenes con tetralogía de Fallot. Se manifiesta con hiperpnea, empeoramiento de la cianosis y desaparición del soplo cardiaco. Cualquier episodio como el llanto, la defecación, o el aumento de la actividad física, que aminore bruscamente la resistencia vascular sistémica o produzca un gran cortocircuito ventricular de derecha a izquierda, puede desencadenar el episodio y, si no se corrige, establece un círculo vicioso de episodios hipóxicos. La resultante disminución de la PO_2 arterial, además del aumento de la PCO_2 y la disminución del pH, estimulan el centro respiratorio y producen hiperpnea. A su vez, la hiperpnea aumenta la eficacia de la bomba torácica negativa, lo que resulta en un aumento del retorno venoso sistémico al ventrículo derecho. En presencia de una resistencia fija en el tracto de salida del ventrículo derecho o una disminución de la resistencia vascular sistémica, el aumento del retorno venoso sistémico al ventrículo derecho debe pasar a la aorta. Esto conduce a una mayor disminución de la saturación arterial de oxígeno, lo que establece un círculo vicioso de episodios hipóxicos.

El tratamiento de los episodios hipóxicos se dirige a romper este círculo utilizando algunas de las siguientes maniobras: posición genupectoral, administración de sulfato de morfina (deprime el centro respiratorio), bicarbonato de sodio (corrige la acidosis), oxígeno, vasoconstrictores que aumenten la

resistencia vascular sistémica como la fenilefrina, o la ketamina, que además seda al paciente. El propanolol se ha utilizado con éxito en algunos casos de episodio hipóxico.

La posición en cuclillas, o la genupectoral, aumentan la saturación arterial de oxígeno. Por un lado, disminuye el retorno venoso sistémico mediante el atrapamiento de sangre venosa en las extremidades inferiores, lo que aminora el cortocircuito derecha-izquierda a la altura del ventrículo. Por otro lado, disminuye el flujo de sangre arterial hacia las piernas, lo que aminora el drenaje venoso de los músculos de las piernas. Por último, esta posición también puede aumentar la resistencia vascular sistémica, que como sabemos disminuye el cortocircuito ventricular derecha-izquierda.¹³

IV.8.3.3. Diagnóstico

IV.8.3.3.1. Clínico

A la exploración física los lactantes mayores y los niños presentan grados variables de cianosis, taquipnea y acropaquia. En más de la mitad de los casos se palpa un frémito sistólico en la zona superior y media del borde paraesternal izquierdo, así como el golpe del ventrículo derecho hipertrofiado.

Se puede escuchar un chasquido de expulsión originado en la aorta. S2 suele ser único porque el componente pulmonar está muy disminuido. Se ausculta un soplo sistólico prolongado en foco pulmonar.¹³

IV.8.3.3.2. Imágenes

En el electrocardiograma vamos a encontrar desviación del eje a la derecha e hipertrofia del ventrículo derecho.

En la radiografía de tórax, observamos un corazón de tamaño normal o más pequeño de lo normal y una vascularización pulmonar disminuida. Si estamos ante una atresia pulmonar, observaremos unos campos pulmonares negros. Es

característico el corazón «en bota», con un segmento cóncavo de la arteria pulmonar con la punta hacia arriba.

La ecografía bidimensional con estudio *doppler* nos dará los detalles presentes en la tetralogía, diferenciando el tamaño de la CIV, el tipo de estenosis pulmonar y sus gradientes de presión, el tamaño del ventrículo derecho y la presencia del encabalgamiento aórtico.¹³

IV.8.3.4. Historia natural de la enfermedad

Los pacientes con tetralogía de Fallot acianótica presentan gradualmente cianosis. La cianosis genera una policitemia compensatoria. Los lactantes pueden presentar episodios hipóxicos. Si la cianosis es intensa, puede haber retraso en el crecimiento. Estos pacientes pueden ser susceptibles para endocarditis bacteriana.

El episodio hipóxico, o cianótico, de la tetralogía de Fallot, precisa de un reconocimiento y tratamiento inmediatos para evitar daños al sistema nervioso central.

Se caracteriza por un paroxismo de hiperpnea (respiración rápida y profunda), irritabilidad y llanto prolongado, cianosis creciente y disminución de la intensidad del soplo cardíaco. Estos episodios se producen en los lactantes, con una máxima incidencia entre los dos y los cuatro meses de edad. Un episodio grave puede conducir a la flacidez, convulsiones, accidente cerebrovascular e incluso la muerte.¹³

IV.8.3.5. Tratamiento

IV.8.3.5.1. Médico

Es importante enseñar a los padres a reconocer estas crisis y cómo manejarlas.

Se puede administrar propranolol por vía oral mientras se está en espera de la cirugía correctiva.¹³

IV.8.3.5.2. Quirúrgico

La reparación total del defecto incluye el cierre de la CIV con un parche, el ensanchamiento de la estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho, y el reemplazo de la válvula pulmonar en ese momento, o en diferido, si es necesario.

En algunas ocasiones, se puede realizar una cirugía de derivación para aumentar el flujo sanguíneo pulmonar llevando sangre desde la arteria subclavia hasta la arteria pulmonar ipsilateral.¹³



Capítulo III

Diseño Metodológico



V. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

| Variables | Concepto | Indicador | Escala |
|--------------------------------------|---|--|----------|
| Edad del paciente | Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la realización del estudio. | Años cumplidos | Numérica |
| Sexo | Estado fenotípico condicionado genéticamente y que determina el género al que pertenece un individuo. | Femenino Masculino | Nominal |
| Edad materna | Edad de la madre al momento del parto | Años cumplidos | Numérica |
| Procedencia | Lugar de donde viene el paciente. | Santo Domingo, región norte, región sur, región este. | Nominal |
| Antecedentes patológicos familiares | Historia de patologías que presente o hayan presentado familiares cercanos. | Patologías que figuren en los formularios: HTA, IAM, DM, CC, fiebre reumática, muerte súbita, otras. | Nominal |
| Antecedentes patológicos de la madre | Historia de patologías que presente o haya presentado la madre. | Patologías referidas por el informante: Rubéola, DM, otras | Nominal |
| Hábitos tóxicos | Consumo habitual de sustancias que causan una reacción estimulante, | Tisanas, café, alcohol, tabaco, otras drogas. | Nominal |

| | | | |
|------------------------------------|--|---|---------|
| | Sedante o narcótica. | | |
| Tipos de cardiopatías | Según la presencia de cianosis o no. | Cianógenas y acianógenas | Nominal |
| Signos y/o síntomas en el paciente | Signo: manifestaciones objetivas, físicas o químicas que se reconocen al examinar al paciente. Síntoma: trastornos subjetivos que el paciente experimenta cuyo conocimiento llega por el interrogatorio médico. | Soplo, dificultad respiratoria, cianosis, dolor torácico, palpitaciones, edema, signos de insuficiencia cardíaca. | Nominal |
| Paciente referido | Egreso del paciente desde un establecimiento de salud hacia otro recomendado por un médico. Traslado de un paciente de un departamento hacia otro del mismo establecimiento de salud. | Sala de emergencias y la Unidad de cuidados intensivos neonatal del HIRRC. De otros establecimientos de salud. | Nominal |

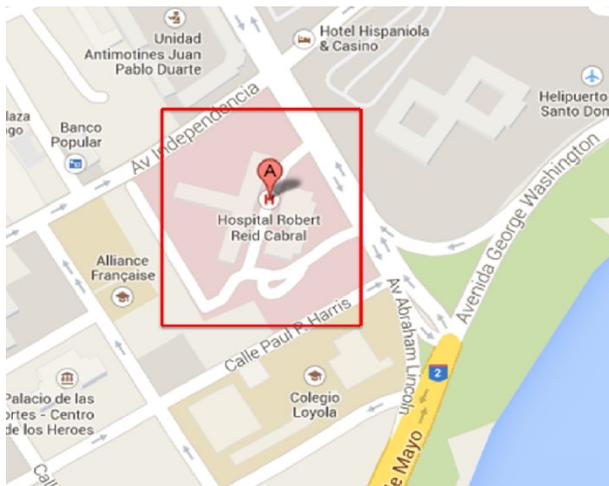
VI. MATERIAL Y MÉTODOS

VI.1. Tipo de estudio

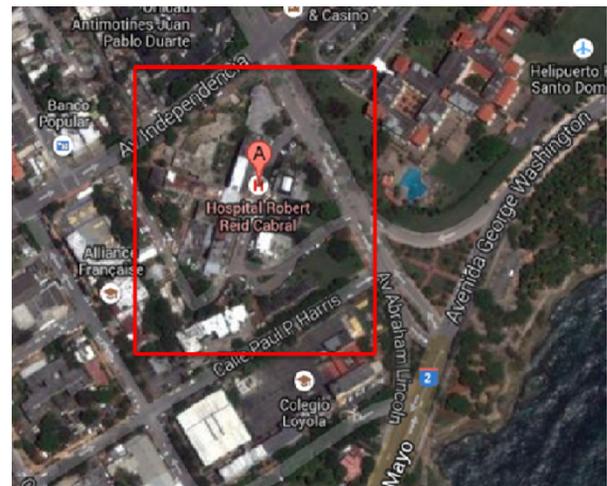
Es un estudio observacional, transversal y descriptivo que se llevó a cabo en el Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral, en el cual se determinó la incidencia de cardiopatías congénitas en el periodo comprendido entre enero a diciembre del año 2013. (Ver anexo VIII.2. cronograma).

VI.2. Área de estudio

El estudio se realizó en el Hospital Infantil Robert Reíd Cabral abarcando los servicios de consulta externa de cardiología pediátrica, área de internamiento de cardiología, y otros servicios que solicitaron interconsulta con el servicio de cardiología pediátrica. Está 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).



Mapa cartográfico



Vista aérea

VI.3. Universo

El universo estuvo conformado por 7,930 pacientes atendidos en la consulta de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo de estudio.

VI.4. Población

Compuesta por 643 pacientes con cardiopatías congénitas atendidos en la consulta externa de cardiología pediátrica, o ingresados en el área de internamiento del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo de estudio.

VI.5. Muestra

Conformada por 582 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión; nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita en consultas externas y área de internamiento del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo de estudio.

VI.6. Criterios

VI.6.1. De inclusión

Todos los casos de pacientes con nuevo diagnóstico de cardiopatía congénita, confirmado por eco-cardiografía, realizado por el equipo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo de estudio.

VI.6.2. De exclusión

Pacientes con diagnóstico presuntivo de cardiopatía congénita sin confirmación eco-cardiográfica.

Aquellos expedientes que no estén debidamente completos o que no presenten el formulario de primera consulta de cardiología pediátrica, o que no se encuentren en los archivos.

VI.7. Instrumento de recolección de los datos

Para la recolección de datos de la información se utilizó el formulario habitual para primeras consultas propio de la entidad. (Ver anexo VIII.3. Instrumento de recolección de los datos). Éste incluyó datos referentes a:

- 7.1. Variables sociodemográficas
- 7.2. Antecedentes patológicos de la madre durante el periodo gestacional
- 7.3. Antecedentes familiares
- 7.4. Motivo de consulta
- 7.5. Examen físico
- 7.6. Diagnóstico clínico
- 7.7. Diagnóstico por imagen

VI.8. Procedimiento

Se presentó el anteproyecto de este trabajo de grado a las autoridades correspondientes para su revisión, evaluación y autorización. Una vez autorizada esta investigación, se revisaron mensualmente todos los expedientes de los casos nuevos diagnosticados con cardiopatía congénita en el periodo a estudio. Todos los expedientes incluidos en el estudio contenían el formulario propio del servicio de cardiología pediátrica y fue completado en cada caso por la cardióloga pediatra responsable del caso. Los investigadores asistieron mensualmente al área de cardiología pediátrica y recolectaron los datos requeridos en el formulario adjunto en anexos directamente de los expedientes.

VI.9. Tabulación y análisis

Los datos obtenidos una vez completados todos los formularios, fueron sometidos a revisión, procesamiento y análisis estadístico utilizando el programa de computación EPI INFO para Windows y Microsoft Excel para la realización de las gráficas.

VI.10. Aspectos éticos

Los formularios fueron llenados por los médicos miembros del equipo del servicio de cardiología pediátrica, por lo que este estudio no requiere consentimiento informado por parte de los pacientes o sus familiares. Toda la información obtenida durante este proceso se manejó bajo total discreción de los investigadores, por lo que los datos personales de los pacientes fueron omitidos y a su vez sustituidos por sus números de expediente.



Capítulo IV

Resultados



VII. RESULTADOS

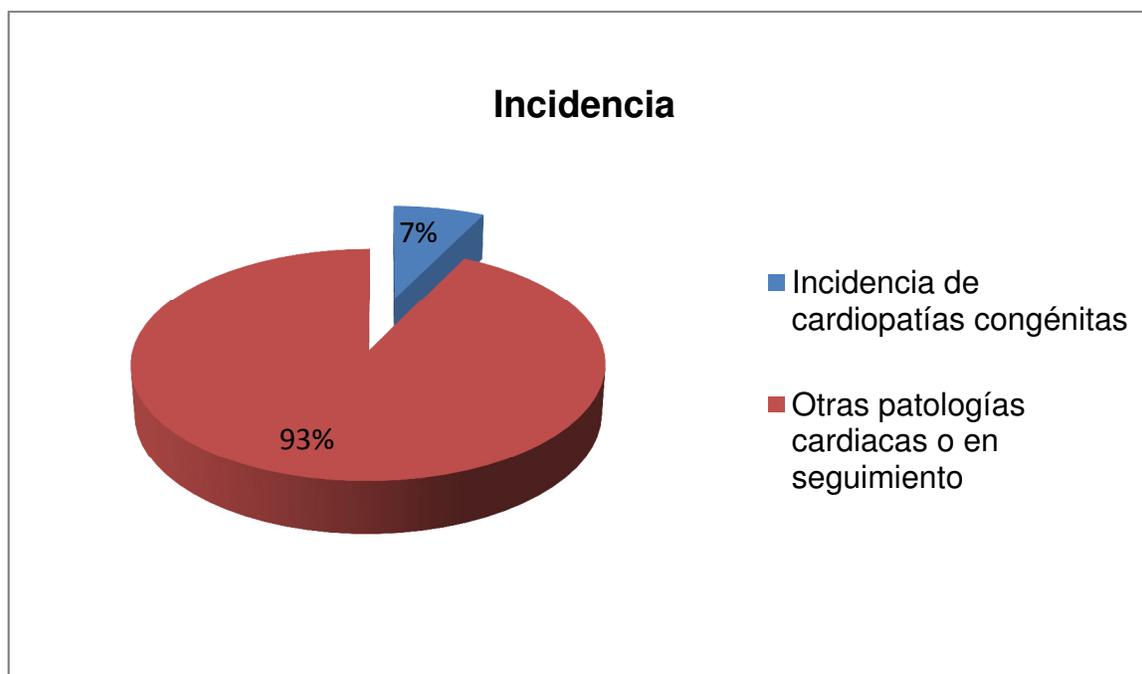
Durante el año 2013 se atendieron un total de 7.930 pacientes en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el año 2013, de los cuales 582 fueron nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita representando una incidencia de 7.3 por ciento. (Ver cuadro 1).

Cuadro 1. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013.

| | Frecuencia | % |
|--|-------------|--------------|
| Pacientes atendidos en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo de estudio diagnosticados con otras patologías cardiacas o en seguimiento. | 7348 | 92.7 |
| Pacientes con nuevo diagnóstico de cardiopatía congénita atendidos en la consulta externa de cardiología pediátrica, o ingresados en el área de internamiento del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral | 582 | 7.3 |
| Total | 7930 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 1. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013.



Fuente: Cuadro 1.

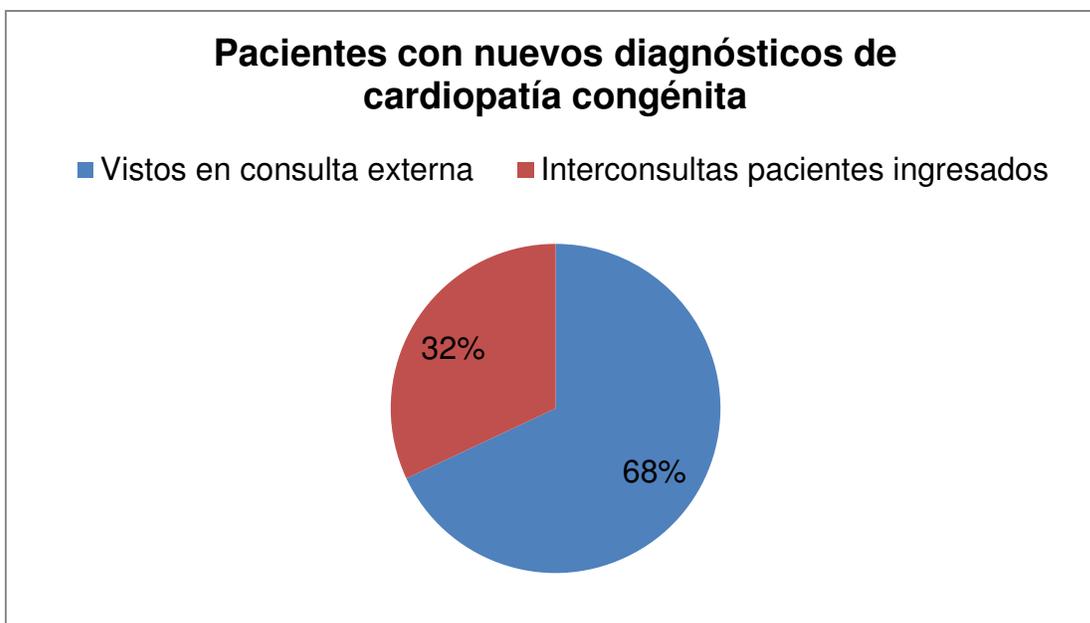
El estudio abarcó un total de 582 pacientes distribuidos en dos grupos: 396 pacientes con nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita vistos en la consulta externa de cardiología pediátrica y 186 pacientes que fueron interconsultados por cualquier otro servicio de pediatría del hospital, y también recibieron un nuevo diagnóstico de cardiopatía congénita. (Ver cuadro 2).

Cuadro 2. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según servicio de consulta.

| | Frecuencia | % |
|---|------------|--------------|
| Pacientes con nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita vistos en consulta externa | 396 | 68.0 |
| Pacientes ingresados con nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita vistos en interconsulta | 186 | 32.0 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral

Gráfico 2. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según servicio de consulta.



Fuente: cuadro 2.

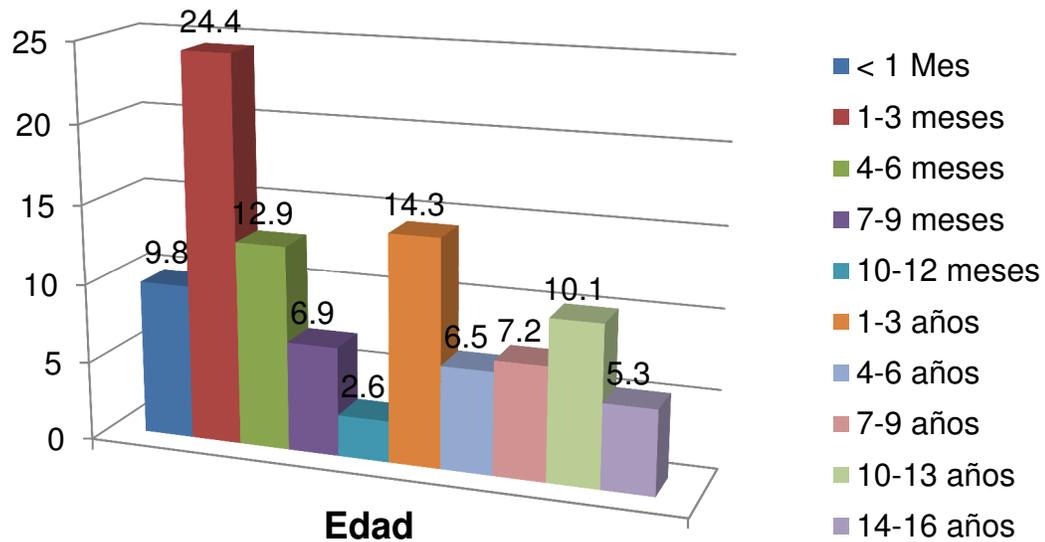
El rango de edad en el cual se observó mayor frecuencia de cardiopatías congénitas fue de 1-3 meses con un 24.4 por ciento; seguido del rango de edad de 1-3 años con un 14.3 por ciento; 4-6 meses con un 12.9 por ciento; 10-13 años con un 10.1 por ciento; < 1 mes 9.8 por ciento; 7-9 años con un 7.2 por ciento; 7-9 meses con un 6.9 por ciento; 4-6 años con un 6.5 por ciento y finalmente de 14-16 años con un 5.3 por ciento. (Ver cuadro 3).

Cuadro 3. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según edad.

| Edad | Frecuencia | % |
|--------------|------------|--------------|
| < 1 Mes | 57 | 9.8 |
| 1-3 meses | 142 | 24.4 |
| 4-6 meses | 75 | 12.9 |
| 7-9 meses | 40 | 6.9 |
| 10-12 meses | 15 | 2.6 |
| 1-3 años | 83 | 14.3 |
| 4-6 años | 38 | 6.5 |
| 7-9 años | 42 | 7.2 |
| 10-13 años | 59 | 10.1 |
| 14-16 años | 31 | 5.3 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 3. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según edad.



Fuente: Cuadro 3.

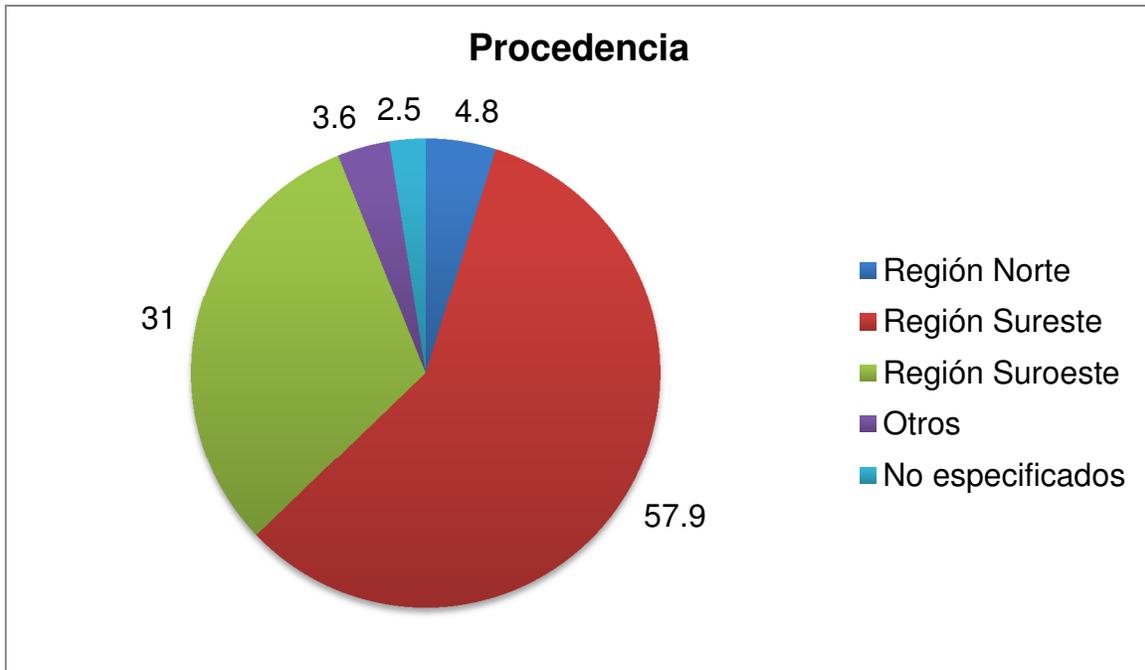
En cuanto a la procedencia, la mayor frecuencia de niños con nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita se observó en la Región Sureste con un 57.9 por ciento, específicamente en las provincias Santo Domingo y Distrito Nacional con un 34.7 por ciento y 8.7 por ciento, respectivamente. Con estos datos tenemos que la mayor parte de estos pacientes provienen de la capital del país. (Ver cuadro 4)

Cuadro 4. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según procedencia.

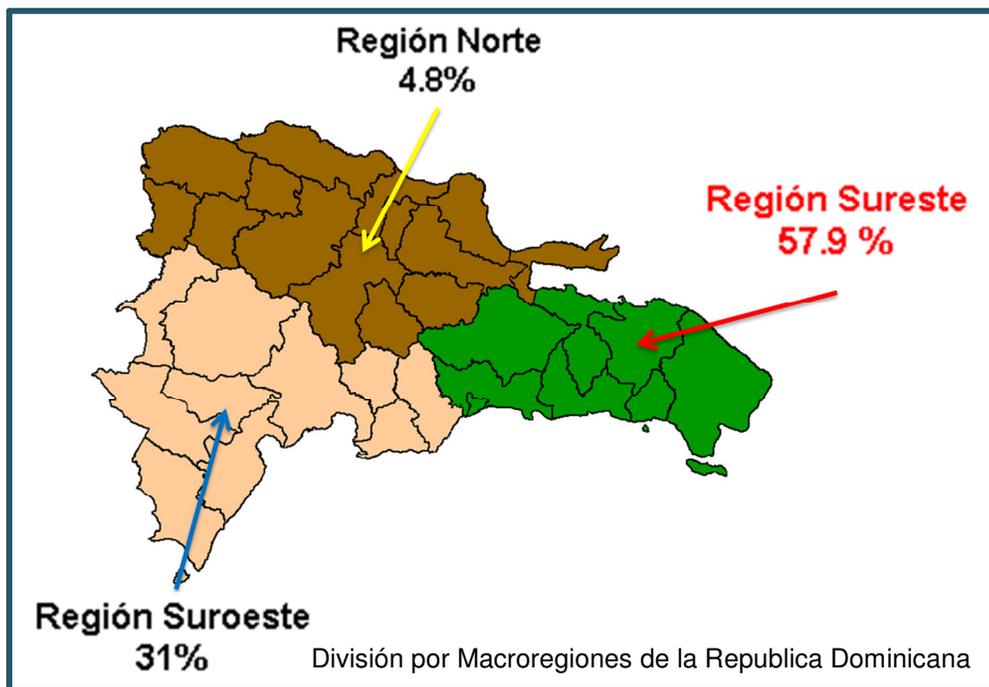
| Macroregiones | Región | Provincia | Frecuencia | % |
|-----------------------|-------------------|------------------------|------------|------------|
| Norte | Cibao Norte | Santiago | 3 | 0.5 |
| | | Españat | 1 | 0.1 |
| | Cibao Sur | Monseñor Nouel | 4 | 0.6 |
| | | Sánchez Ramírez | 1 | 0.1 |
| | Cibao Nordeste | Duarte | 3 | 0.5 |
| | | Maria Trinidad Sánchez | 5 | 0.8 |
| | | Samaná | 8 | 1.3 |
| | Cibao Noroeste | Valverde | 1 | 0.1 |
| | | Dajabón | 2 | 0.3 |
| Suroeste | Valdesia | San Cristóbal | 55 | 9.4 |
| | | Azua | 15 | 2.5 |
| | | Peravia | 34 | 5.8 |
| | | San José de Ocoa | 13 | 2.2 |
| | Enriquillo | Barahona | 21 | 3.6 |
| | | Baoruco | 12 | 2.0 |
| | | Independencia | 1 | 0.1 |
| | El Valle | San Juan | 24 | 4.1 |
| | | Elías Piña | 6 | 1.0 |
| | Sureste | Yuma | La Romana | 23 |
| La Altagracia | | | 12 | 2.0 |
| El Seibo | | | 6 | 1.0 |
| Higuamo | | San Pedro de Macorís | 26 | 4.4 |
| | | Hato Mayor | 2 | 0.3 |
| | | Monte Plata | 15 | 2.5 |
| Ozama o Metropolitana | Distrito Nacional | 51 | 8.7 | |
| | Santo Domingo | 202 | 34.7 | |
| Otras áreas | | | 21 | 3.6 |
| No especificados | | | 15 | 2.5 |
| Total | | | 582 | 100 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 4. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según procedencia.



Fuente: Cuadro 4.



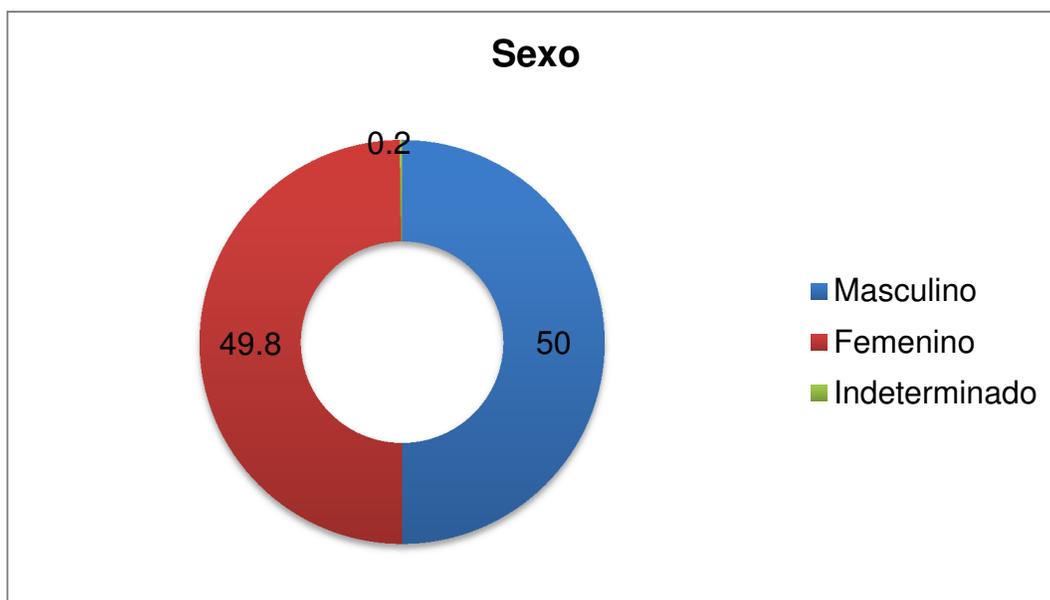
La mayor frecuencia de nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita se observó el en sexo masculino con un 50.0 por ciento; el 49.8 por ciento fue del sexo femenino y solo uno de los paciente presentó genitales ambiguos representando un 0.2 por ciento. Según estos datos, las cardiopatías congénitas no tienen preferencia por algún sexo, aparecen indistintamente en ambos. (Ver cuadro 5)

Cuadro 5. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según sexo.

| Sexo | Frecuencia | % |
|---------------|------------|--------------|
| Masculino | 291 | 50.0 |
| Femenino | 290 | 49.8 |
| Indeterminado | 1 | 0.2 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 5. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según sexo.



Fuente: Cuadro 5.

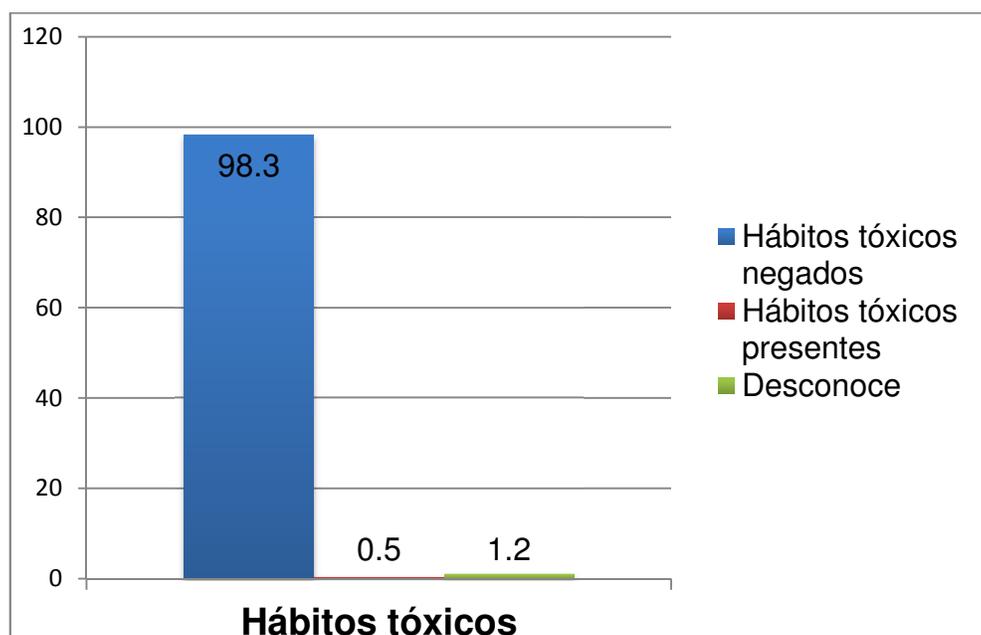
Al analizar los hábitos tóxicos de la madre durante el embarazo tenemos que solo el 0.5 por ciento de las madres de los pacientes reconocieron haber fumado durante su embarazo, mientras que el 98.3 por ciento de las madres de los pacientes negaron el uso de tabaco u otras sustancias durante el embarazo. El 1.2 por ciento correspondió a pacientes que fueron acompañados por otros familiares diferentes de la madre que desconocían los hábitos tóxicos de ésta. Ninguna madre reportó hábitos tóxicos diferentes al tabaquismo. (Ver cuadro 6)

Cuadro 6. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según hábitos tóxicos de la madre durante el embarazo.

| Hábitos tóxicos | Frecuencia | % |
|-----------------|------------|--------------|
| Negados | 572 | 98.3 |
| Desconoce | 7 | 1.2 |
| Presentes | 3 | 0.5 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 6. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según hábitos tóxicos.



Fuente: Cuadro 6.

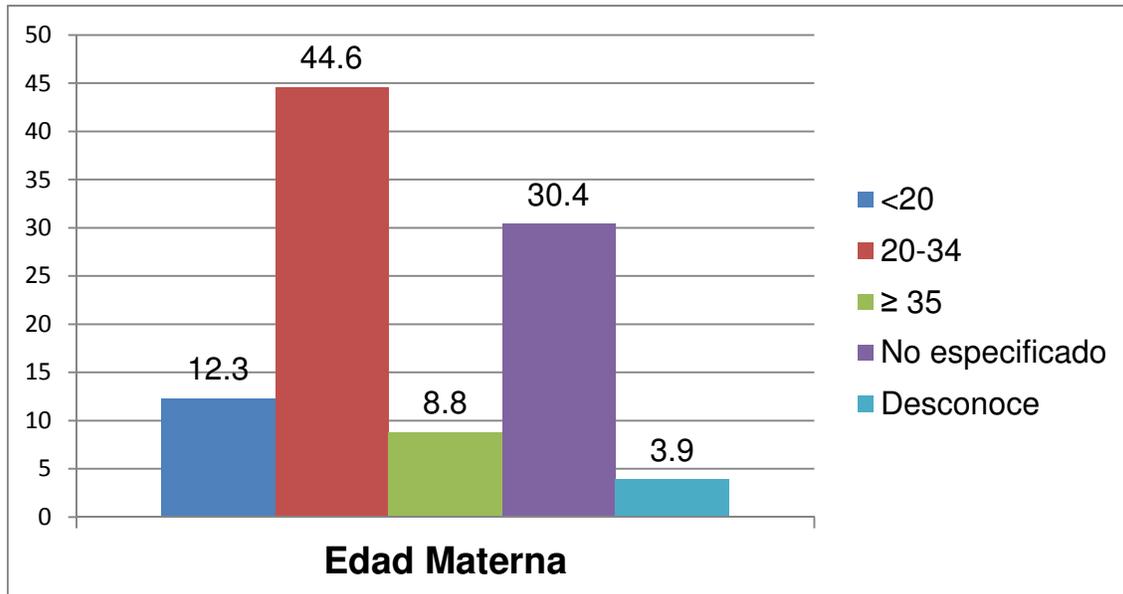
El rango de edad materna en el cual se observó mayor frecuencia de niños con cardiopatías congénitas fue de 20-29 años con un 45.4 por ciento; seguido del rango de 30-39 años con un 39.0 por ciento; ≤ 19 años con un 8.2 por ciento; 40-49 años con un 5.5 por ciento y finalmente ≥ 50 años con un 1.9 por ciento. Según estos datos, encontramos que el rango de edad materna donde con mayor frecuencia se observaron hijos con defectos congénitos es a los 20-29 años. (Cuadro 7)

Cuadro 7. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según edad materna.

| Edad materna (años) | Frecuencia | % |
|---------------------|------------|--------------|
| < 20 | 72 | 12.3 |
| 20-34 | 260 | 44.6 |
| ≥ 35 | 51 | 8.8 |
| No especificado | 177 | 30.4 |
| Desconoce | 22 | 3.9 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 7. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según edad materna.



Fuente: Cuadro 7.

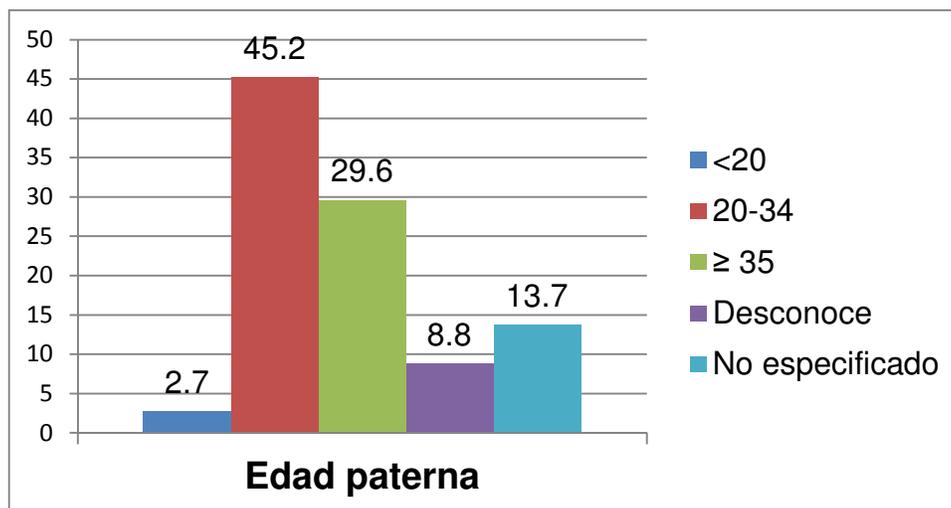
El rango de edad paterna en la cual se observó mayor frecuencia de niños con nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita fue de 20-29 años con un 45.4 por ciento; seguido del rango de edad de 30-39 años con un 39.0 por ciento; ≤ 19 años con un 8.6 por ciento; 40-49 años con un 5.5 por ciento; y finalmente ≥ 50 con un 1.5 por ciento. (Ver cuadro 8)

Cuadro 8. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según edad paterna.

| Edad paterna (años) | Frecuencia | % |
|---------------------|------------|--------------|
| < 20 | 16 | 2.7 |
| 20-34 | 263 | 45.2 |
| ≥ 35 | 172 | 29.6 |
| Desconoce | 51 | 8.8 |
| No especificado | 80 | 13.7 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivos de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 8. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según edad paterna.



Fuente: Cuadro 8.

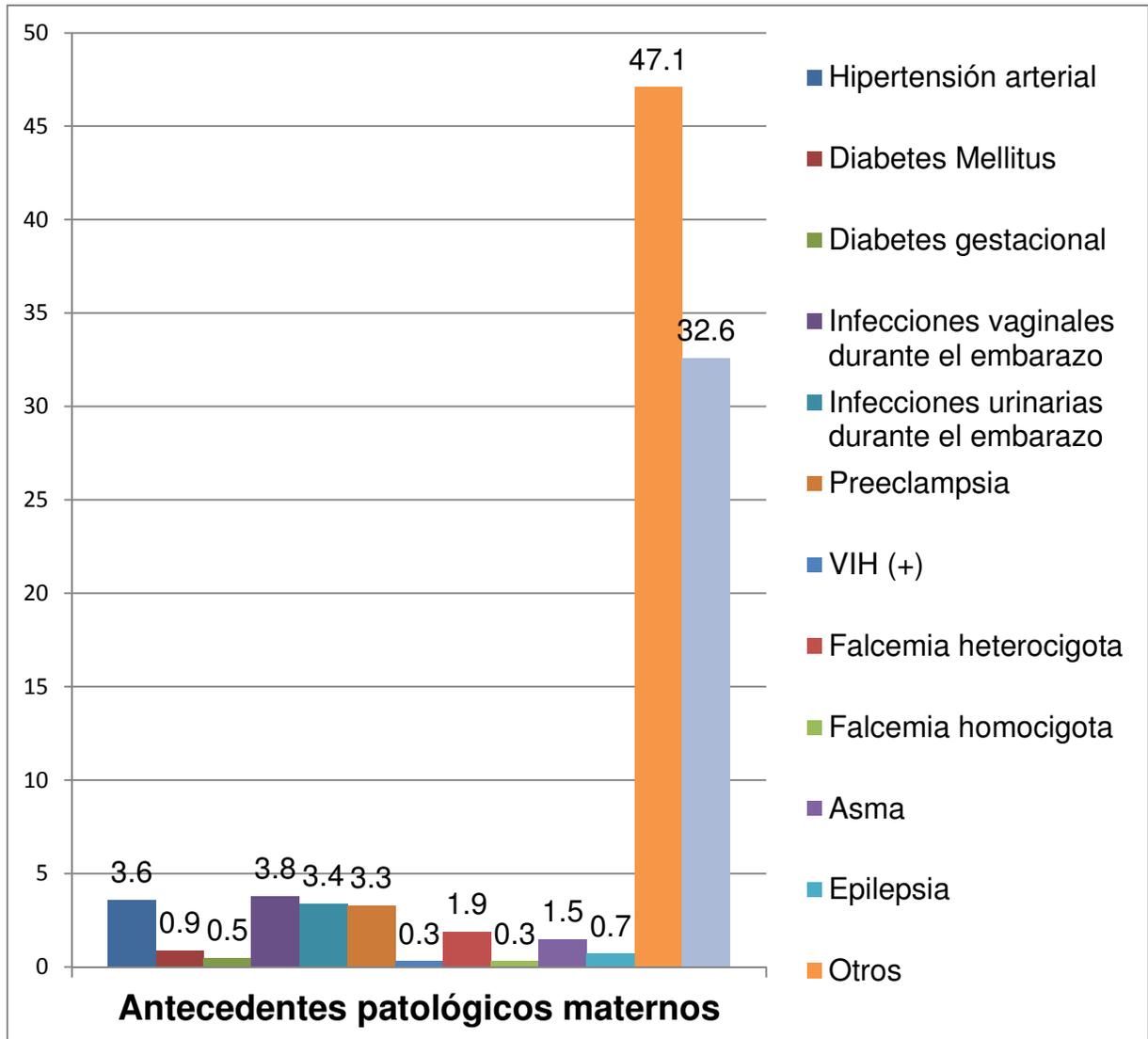
En cuanto a la relación entre los antecedentes patológicos de la madre como posibles factores de riesgo para que el paciente desarrolle algún tipo de cardiopatía congénita tenemos que el 3.6 por ciento tenían hipertensión arterial; 0.9 por ciento padece de diabetes mellitus; el 0.5 por ciento tenían diabetes gestacional; 0.3 por ciento de las madres era VIH (+); y el 0.7 por ciento padece de epilepsia. (Ver cuadro 9)

Cuadro 9. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según antecedentes patológicos maternos.

| Antecedentes patológicos maternos | Frecuencia | % |
|---|------------|--------------|
| Hipertensión arterial | 21 | 3.6 |
| Diabetes Mellitus | 5 | 0.9 |
| Diabetes gestacional | 3 | 0.5 |
| Infecciones vaginales durante el embarazo | 22 | 3.8 |
| Infecciones urinarias durante el embarazo | 20 | 3.4 |
| Preeclampsia | 19 | 3.3 |
| VIH | 2 | 0.3 |
| Falcemia heterocigota | 11 | 1.9 |
| Falcemia homocigota | 2 | 0.3 |
| Asma | 9 | 1.5 |
| Epilepsia | 4 | 0.7 |
| Otros | 274 | 47.1 |
| Negados | 190 | 32.6 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 9. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según antecedentes patológicos maternos.



Fuente: Cuadro 9.

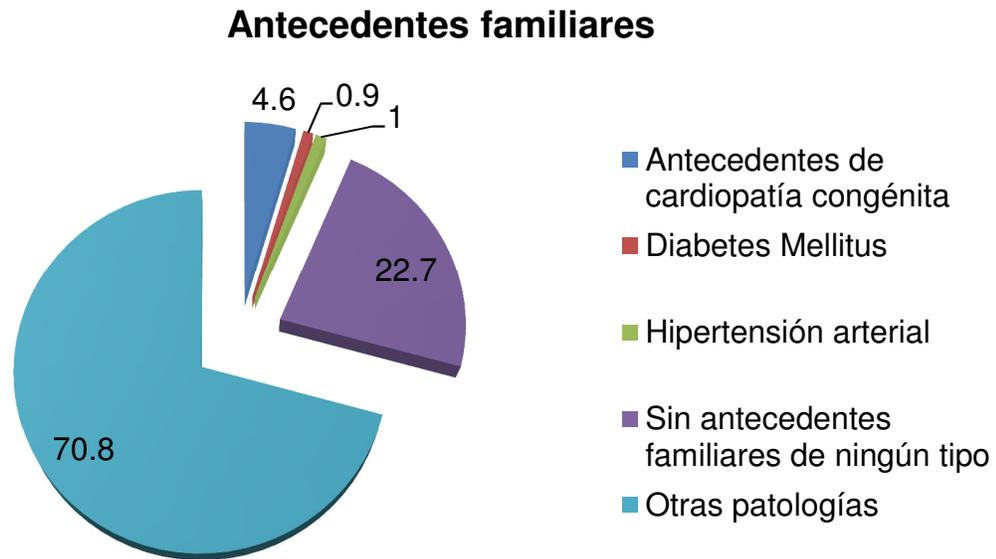
Al analizar los antecedentes familiares de primer grado de los pacientes diagnosticados con cardiopatía congénita, tenemos que el 4.6 por ciento de los familiares padece algún tipo cardiopatía congénita no especificada; el 0.9 por ciento padece de diabetes mellitus; el 1.0 por ciento padece de hipertensión arterial. (Ver cuadro 10)

Cuadro 10. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según antecedentes familiares de primer grado.

| Antecedentes familiares | Frecuencia | % |
|--|------------|--------------|
| Antecedentes cardiopatía congénita | 27 | 4.6 |
| Diabetes Mellitus | 5 | 0.9 |
| Hipertensión arterial | 6 | 1.0 |
| Sin antecedentes familiares de ningún tipo | 132 | 22.7 |
| Otras patologías | 412 | 70.8 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 10. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según antecedentes familiares.



Fuente: Cuadro 10.

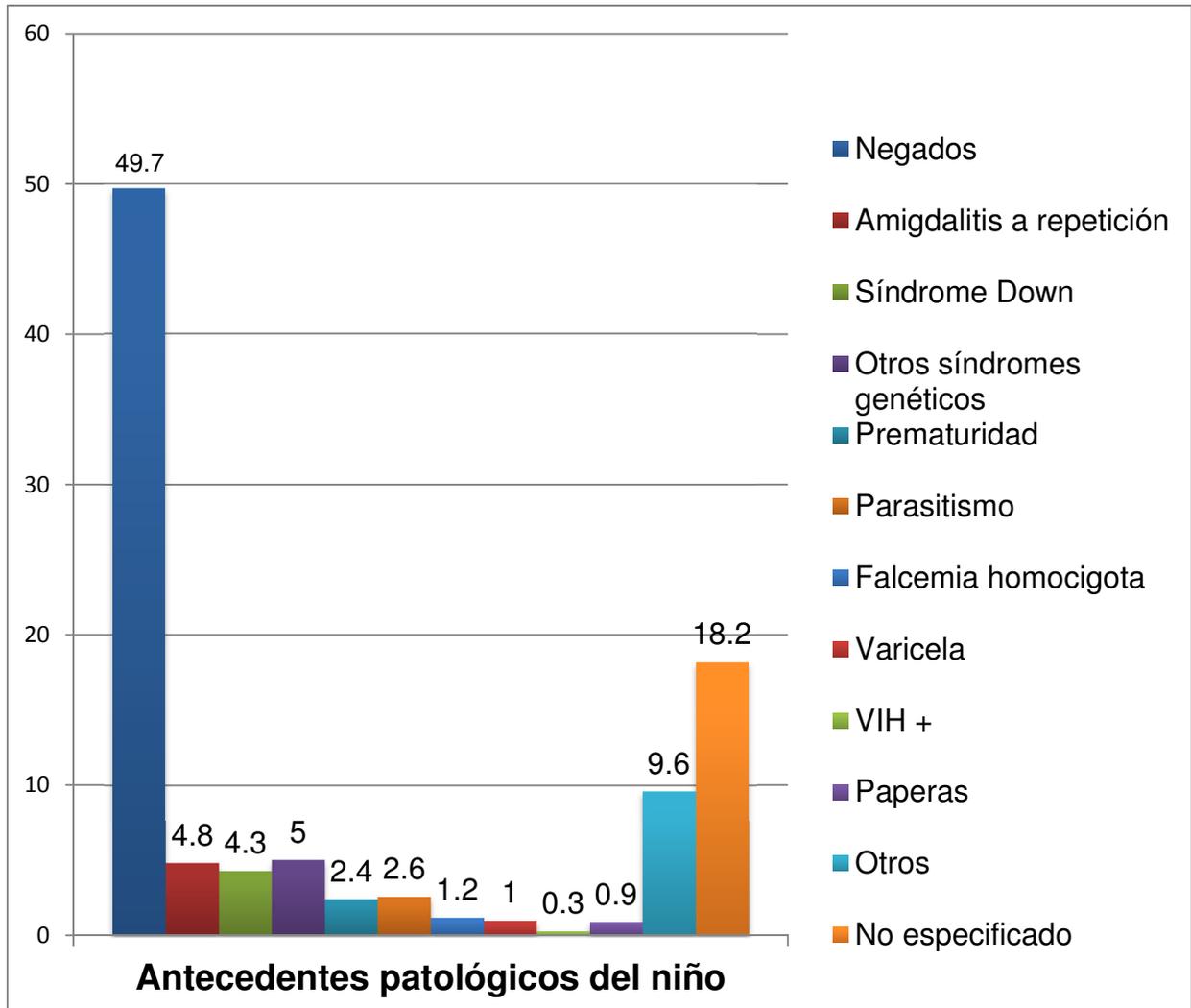
De los antecedentes patológicos de los pacientes con nuevos diagnósticos de cardiopatía congénita, se observó que el 4.3 por ciento y 5.0 por ciento estuvo vinculado a las cromosomopatías, específicamente síndrome de Down y otros síndromes genéticos, respectivamente. (Ver cuadro 11)

Cuadro 11. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según antecedentes patológicos del niño.

| Antecedentes patológicos del niño | Frecuencia | % |
|-----------------------------------|------------|--------------|
| Amigdalitis a repetición | 28 | 4.8 |
| Síndrome de Down | 25 | 4.3 |
| Otros Síndromes genéticos | 29 | 5.0 |
| Prematuridad | 14 | 2.4 |
| Parasitismo | 15 | 2.6 |
| Falcemia homocigota | 7 | 1.2 |
| Varicela | 6 | 1.0 |
| VIH (+) | 2 | 0.3 |
| Paperas | 5 | 0.9 |
| Otros | 56 | 9.6 |
| Negados | 289 | 49.7 |
| No especificado | 106 | 18.2 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 11. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según antecedentes patológicos del niño.



Fuente: Cuadro 11.

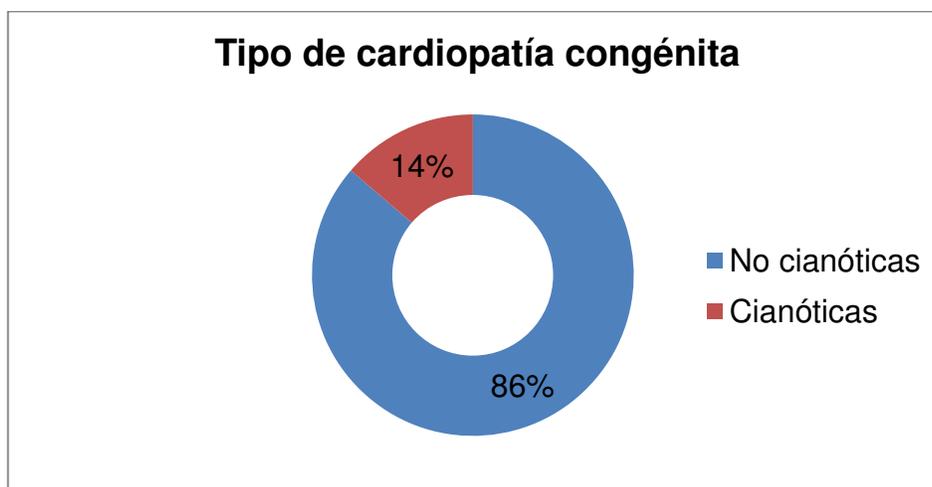
Según el tipo de cardiopatía congénita, cianótica o no cianótica, se observó que las no cianóticas se presentaron con mayor frecuencia en un 86.3 por ciento; las cianóticas se presentaron en un 13.7 por ciento. (Ver cuadro 12)

Cuadro 12. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según el tipo de cardiopatía congénita.

| Tipo de cardiopatía congénita | Frecuencia | % |
|-------------------------------|------------|--------------|
| Cianóticas | 80 | 13.7 |
| No cianóticas | 502 | 86.3 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 12. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según tipo de Cardiopatía.



Fuente: cuadro 12.

En cuanto al tipo de defecto congénito que se presentó con mayor frecuencia fue la comunicación interventricular (CIV) con un 30.9 por ciento; seguido de la comunicación interauricular (CIA) con un 23.0 por ciento; Persistencia del conducto arterioso con un 14.3 por ciento; estenosis pulmonar con un 12.7 por ciento; y en un 7.5 por ciento se presentaron las cardiopatías congénitas de mayor complejidad. (Ver cuadro 13)

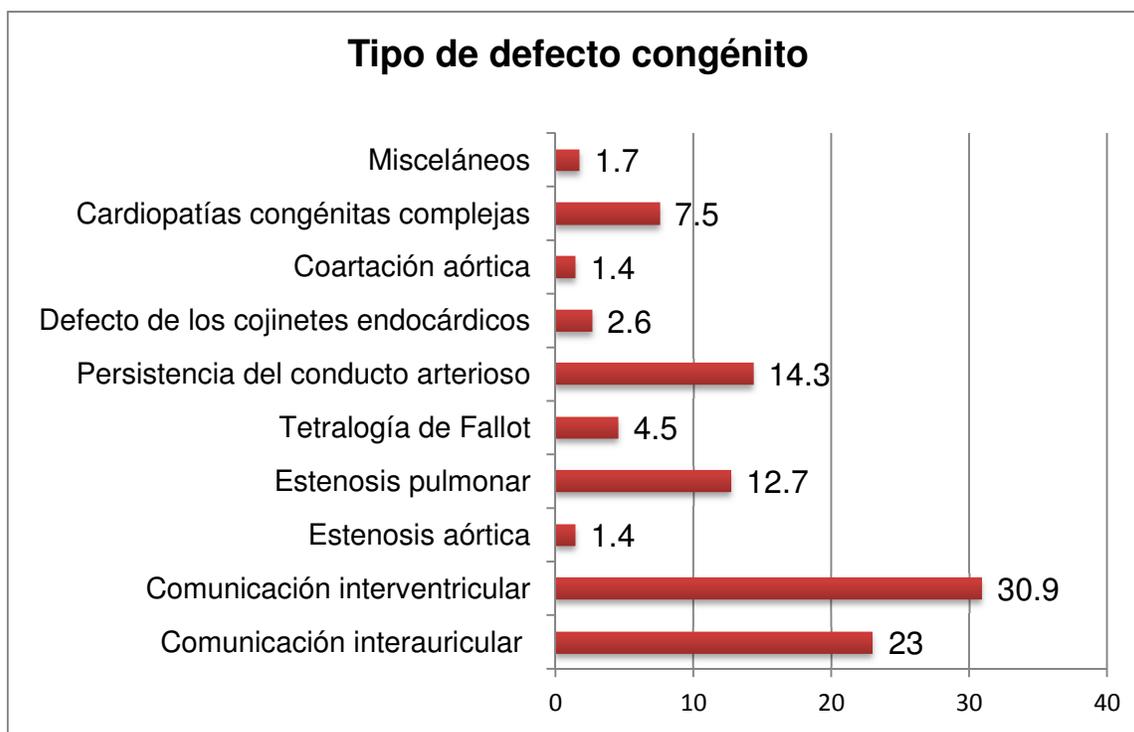
Al comparar cual es el defecto congénito que con mayor frecuencia se presenta en el sexo femenino o masculino, se observó que la persistencia del conducto arterioso se presentó en mayor frecuencia en el sexo femenino con un 63.9 por ciento; el tronco arterial común se presentó en igual proporción en ambos sexos y la estenosis aortica se presentó con mayor frecuencia en el sexo masculino con un 87.5 por ciento.

Cuadro 13. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según el tipo de defecto.

| Tipo de defecto | Frecuencia | % |
|---------------------------------------|------------|--------------|
| Comunicación interauricular | 134 | 23.0 |
| Comunicación interventricular | 180 | 30.9 |
| Estenosis Aortica | 8 | 1.4 |
| Estenosis pulmonar | 74 | 12.7 |
| Tetralogía de Fallot | 26 | 4.5 |
| Persistencia del conducto arterioso | 83 | 14.3 |
| Defecto de los cojinetes endocárdicos | 15 | 2.6 |
| Coartación aortica | 8 | 1.4 |
| Cardiopatías congénitas complejas | 44 | 7.5 |
| Misceláneos | 10 | 1.7 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 13. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según tipo de defecto congénito.



Fuente: Cuadro 13.

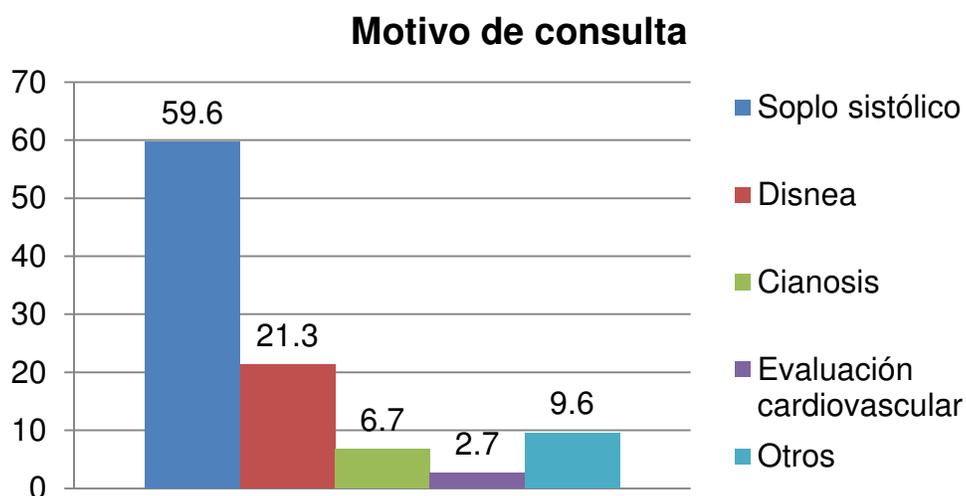
El motivo que llevo a estos pacientes a la consulta de cardiología pediatria o que fueran interconsultados que con mayor frecuencia se presento fue la auscultación de un soplo sistólico en 59.6 por ciento; seguido de disnea en un 21.3 por ciento; cianosis se observó en un 6.7 por ciento y solo el 2.7 por ciento asistieron para una evaluación cardiovascular por motivos prequirúrgicos u otros defectos congénitos asociados. (Ver cuadro 14)

Cuadro 14. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según motivo de consulta.

| Motivo de consulta | Frecuencia | % |
|---------------------------|------------|--------------|
| Soplo sistólico | 347 | 59.6 |
| Disnea | 124 | 21.3 |
| Cianosis | 39 | 6.7 |
| Evaluación cardiovascular | 16 | 2.7 |
| Diagnóstico prenatal | 2 | 0.3 |
| Otros | 54 | 9.3 |
| Total | 582 | 100.0 |

Fuente: Archivo de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral.

Gráfico 14. Incidencia de cardiopatía congénita en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Doctor Robert Reíd Cabral durante el periodo enero a diciembre del año 2013. Según motivo de consulta.



Fuente: Cuadro 12.

VIII. DISCUSIÓN.

El equipo de cardiólogas pediatras del HIRRC atendió, a lo largo del año 2013, a un total de 7930 (100.0%) pacientes. De éstos, 582 (7.3%) fueron diagnosticados con algún tipo de cardiopatía congénita.

Del total de nuevos diagnósticos, 396 (68.0%) se vieron en consultas externas, y 186 (32.0%) fueron atendidos en las diferentes áreas de hospitalización tras la recepción de una hoja de interconsulta solicitada por dichos servicios.

Contrastando estas cifras con las obtenidas por el Dr. Defilló en su estudio realizado en este mismo servicio, sorprende observar el considerable incremento del volumen de visitas a la consulta de cardiología pediátrica. Mientras que entre noviembre de 1969 y noviembre de 1971 (dos años) sólo se evaluó a 1107 pacientes en la consulta externa, durante el año 2013, el equipo de cardiología atendió a 7930 niños, de los que aproximadamente el 68 por ciento fue visto en consultas externas, lo que supone un incremento aproximado del 1000 por cien en 42 años. En este mismo estudio, comprobaron que, de todos los pacientes vistos en consultas externas, el 23.5 por ciento presentó algún tipo de cardiopatía congénita, entendemos que en esta cifra incluyen tanto nuevos diagnósticos como casos conocidos, por lo que no es comparable con nuestros resultados, en los que el 7.3 por ciento del total de consultas atendidas en un año, corresponden a cardiopatías congénitas de nuevo diagnóstico.⁷

Nuestros resultados son aproximados a los reportados por Ferreras et al. (2006), que identificaron 437 nuevos casos diagnosticados de algún tipo de cardiopatía congénita en las consultas externas de cardiología del HIRRC.⁸

Respecto a la edad de diagnóstico, cabe destacar que tan sólo el 9.8 por ciento de las cardiopatías congénitas se detectaron en el primer mes de vida, y únicamente el 56.6 por ciento antes del primer año. Al comparar estos datos con el estudio de Martínez et al. (1998), que reporta un 65 por ciento de pacientes diagnosticados en el primer mes, y un 83.1 por ciento para pacientes diagnosticados en el primer año de vida, podemos inferir un infradiagnóstico de

este tipo de patologías en nuestro estudio. En este mismo artículo reportan un porcentaje de diagnóstico prenatal del 1.27 por ciento, mientras que en nuestro caso encontramos dos pacientes diagnosticados intraútero, representando un 0.3 del total de la muestra.³⁷ En literatura más reciente encontramos tasas de diagnóstico prenatal superiores al 20 por ciento.³⁸

Actualmente, a partir de la 18 semana de gestación, y con el entrenamiento y la tecnología adecuada, se puede detectar hasta el 75 por ciento de las cardiopatías congénitas.³⁹

El bajo diagnóstico prenatal puede deberse a un menor uso de la ecografía gestacional o a una técnica deficiente que no busca específicamente estos defectos en el corazón del feto. El menor porcentaje de diagnósticos de estas patologías durante el primer año de vida podría ser debido al bajo índice de consultas periódicas regulares en el niño sano, o a la falta de una auscultación cardiaca adecuada en las mismas. Un diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas empeora la condición preoperatoria del paciente y los resultados de la teórica cirugía, como demostraron Brown et al. (2006).⁴⁰

La gran mayoría de pacientes proceden de Santo Domingo y su área metropolitana, representando el 43.3 por ciento del total, seguido por la región Suroeste, que aglutina el 31 por ciento de todos los pacientes. Estas cifras contrastan con el estudio del Dr. Defilló, en el que el 60.1 por ciento de los pacientes provenían del área de Santo Domingo y el 39.9 por ciento de otras áreas del país, lo que ratifica el carácter como referente nacional en el área de cardiología pediátrica del HIRRC al tener cada vez más pacientes referidos desde cualquier punto de la geografía del país.⁷

Pudimos comprobar que las cardiopatías congénitas en general no tienen predilección por ningún sexo, ya que obtuvimos en 50.0 por ciento de pacientes de sexo masculino y un 49.8 por ciento de sexo femenino. El 0.2 por ciento restante está representado por un paciente con genitales ambiguos. Estas cifras son consistentes con múltiples estudios a nivel mundial.

En el caso de las cardiopatías congénitas que sí tienen preferencia por sexo según reportan varios estudios, como la persistencia del conducto arterioso para el sexo femenino y la estenosis aórtica y el tronco arterial común para el sexo masculino, obtuvimos un 63.9 por ciento de preponderancia femenina para la persistencia del conducto arterioso, un 87.5 por ciento de preponderancia masculina para estenosis aórtica y ninguna preferencia para el tronco arterial común (probablemente debido a la distribución muestral, que sólo presentó 2 casos de esta última patología), lo que es compatible con otros estudios internacionales.^{7, 37}

En el apartado de hábitos tóxicos de la madre durante el embarazo, el 98.3 por ciento negó haber consumido cualquier tipo de droga durante el embarazo, y sólo 3 madres reconocían haber fumado durante la gestación, representando un 0.5 por ciento. A pesar de que es sabido que ciertos tóxicos se relacionan directamente con una mayor incidencia de cardiopatías congénitas, no podemos hacer esta conexión en nuestro estudio debido a la abrumadora mayoría de antecedentes negados.¹⁴

La mayoría de los niños participantes en el estudio tienen madres con edades comprendidas entre los 20 y 34 años de edad (44.6 por ciento), lo que es consistente con otros estudios de la región, como el de López Baños et Al. (2012), que reporta un 49.4 por ciento en este grupo etéreo. En cambio, el porcentaje de madres mayores de 35 años es más bajo de lo esperado, quizás influido por el elevado porcentaje de formularios que no especificaban la edad materna (34.3 por ciento). Ser mayor de 35 años es un factor de riesgo reconocido para el desarrollo de cardiopatías congénitas en el feto, hecho relacionado a la mayor incidencia de alteraciones cromosómicas que dan lugar a síndromes genéticos que, en ocasiones, están acompañados de defectos cardíacos.¹⁴

En algunos estudios se ha demostrado la relación entre edad paterna avanzada e hijos con cardiopatía congénita, en nuestro estudio, a pesar de la

mayoría de padres tenían en el momento del nacimiento de su hijo entre 20 y 34 años (45.2 por ciento), encontramos una importante representación de padres mayores de 35 años llegando a representar un 29.6 por ciento del total de la muestra, lo que avalaría esta asociación.⁴¹

Entre los antecedentes patológicos encontrados en las madres de los pacientes con cardiopatía congénita, destaca la hipertensión arterial como antecedente más frecuentemente encontrado con un 3.6 por ciento, factor reconocido por incrementar el riesgo de este tipo de defectos. Sin embargo, la inmensa mayoría de las madres no presentaron antecedentes patológicos, o presentaron algunos que no suponen aumento de riesgo para las cardiopatías congénitas.¹⁴

Encontramos un 9.3 por ciento de pacientes presentando algún tipo de síndrome genético, entre los que el síndrome de Down es el más frecuente (4.3 por ciento). El porcentaje de niños prematuros es sorprendentemente bajo (2.4 por ciento), puesto que diversos estudios internacionales reportan una frecuencia entre el 8.6 y el 26 por ciento entre los nacidos con algún tipo de cardiopatía.³⁷

Las cardiopatías encontradas se dividieron en un 13.7 por ciento de tipo cianógeno y un 86.3 por ciento de tipo no cianóticas, valores que se aproximan mucho a los obtenidos por Pérez et Al. En 2010 (15.4 y 84.6 respectivamente).³³

Los principales tipos de defecto encontrados fueron, por orden decreciente, comunicación interventricular (30.9 por ciento), comunicación interauricular (23.0 por ciento), persistencia del conducto arterioso (14.3 por ciento), estenosis pulmonar (12.7 por ciento) y cardiopatías congénitas complejas (7.5 por ciento). Estos datos son consistentes tanto con el estudio del Dr. Defilló⁷, como con el metaanálisis de Van der Linde et al. Incluyendo 114 artículos.⁴²

El 4.6 por ciento de pacientes tenían algún familiar de primera línea con cardiopatía congénita, factor predisponente conocido para el desarrollo de defectos cardiacos.¹⁴

Para el 59.6 por ciento de los pacientes, el motivo de consulta en cardiología pediátrica fue la auscultación de un soplo sistólico. Esto se corrobora con la literatura de Pérez y colaboradores donde el 38.6 por ciento de los pacientes presentaron soplo como principal manifestación clínica.³³



Capítulo V

Conclusiones



IX. CONCLUSIONES

1. En el HIRRC se diagnosticaron, en el año 2013, 582 casos nuevos de cardiopatías congénitas.
2. La edad de diagnóstico en los pacientes atendidos por el equipo de cardiología pediátrica es tardía en comparación con otros estudios internacionales, lo que indica un importante infradiagnóstico en este tipo de patologías.
3. El diagnóstico prenatal es extremadamente bajo en la muestra estudiada, lo que indica un escaso o pobre uso de la ecografía prenatal.
4. Las cardiopatías congénitas en general no tienen preferencia por ningún sexo, aunque en particular la persistencia del conducto arterioso tiene preferencia por el sexo femenino, y la estenosis aórtica para el sexo masculino.
5. El tabaquismo durante la gestación es un factor de riesgo independiente para la presentación de cardiopatías congénitas en el feto.
6. La presencia de hábitos tóxicos durante el embarazo es muy poco frecuente entre las madres de los niños estudiados.
7. Los síndromes genéticos y la prematuridad son factores de riesgo para el desarrollo de cardiopatías congénitas.
8. La comunicación interventricular, comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso y la estenosis pulmonar, son los defectos más frecuentemente diagnosticados en la consulta de cardiología del HIRRC.

9. Los antecedentes familiares de cardiopatía congénita, hipertensión arterial y diabetes mellitus, predisponen al desarrollo de cardiopatías congénitas.
10. La principal manifestación de las cardiopatías congénitas en general es la auscultación de un soplo cardíaco.

X. RECOMENDACIONES

1. Consideramos que puede haber, en algunas ocasiones, un diagnóstico tardío de cardiopatías congénitas, lo que puede empeorar la condición preoperatoria de los pacientes y los resultados de una posible cirugía, o la imposibilidad de realizar la misma. Sería importante implementar programas para fomentar las consultas pediátricas del “niño sano” sobre todo en el primer año de vida. Estas visitas podrían coincidir con la administración de las vacunas obligatorias y deberían incluir sistemáticamente una concienzuda auscultación cardíaca.
2. Según nuestro estudio, el diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas es prácticamente inexistente, lo que contribuye al diagnóstico tardío y al empeoramiento del pronóstico de estos pacientes. El entrenamiento de las personas que realizan las ecografías durante la gestación para una búsqueda dirigida de posibles defectos en el corazón del feto, podría incrementar las cifras de diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas mejorando la esperanza de vida de los niños afectados.
3. Una buena estrategia para fomentar el diagnóstico temprano, consistiría en la identificación de las mujeres con mayor riesgo de desarrollo fetal de cardiopatías congénitas. Estas mujeres deberían tener un estrecho seguimiento durante su embarazo por un equipo multidisciplinar compuesto por ginecología y cardiología pediátrica.
4. Futuras líneas de investigación podrían centrarse en el estudio de las causas del pobre diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas en el país.

VII. REFERENCIAS

1. García-Díaz O, Jiménez-Abreu S, Leal-Salgado D, García-Fernández Y, Ruiz-Morera S. Cardiopatías congénitas diagnosticadas en el Hospital Iván Portuondo en un periodo de 20 años. *Panorama Cuba y Salud* 2012; 7(3), 14-19.
2. Olórtegui A, Adriánzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *Anales de la Facultad de medicina* 2007; 68(2), 113-124.
3. Bonino A, Gómez P, Cetraro L, Etcheverry G, Pérez W. Malformaciones congénitas: incidencia y presentación clínica. *Archivo de pediatría de Uruguay* 2006; 77(3), 225-228.
4. Hoffman J, Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology* 1955; 39(12), 890–900.
5. Ramírez-Ramos A, López-García M, Escalona-Martín M. Incidencia de cardiopatías congénitas. [Trabajo original] Holguín. Universidad Ciencias Médicas; 2012. Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no154/no154ori06.htm>
6. Rondón, D. Cardiopatías congénitas en el área de Neonatología del Hospital General Plaza de la Salud 2011.
7. Defilló M. Incidencia de cardiopatías congénitas en el Hospital de los niños de Santo Domingo. *Archivo dominicano de pediatría* 1974 10(2): 80-87.
8. Ferreras R, González F (n.d.). Incidencia de cardiopatías congénitas en la consulta del Hospital Robert Reid Cabral. [Tesis de grado-medicina]. Santo Domingo (República Dominicana): Instituto Tecnológico de Santo Domingo; 2001.
9. 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.

10. García M, Zorrilla K (n.d.). Características clínicas y epidemiológicas de Cardiopatías Congénitas en el Servicio de Cardiología de la Clínica 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.
11. Toribio J. Médicos alertan enfermedades cardíacas infantiles. Primera Jornada de Investigación Científica, Doctor Juan Manuel Taveras Rodríguez. Hotel Jaragua. Santo Domingo (República Dominicana), 2010.
12. Langman S. *Embriología Médica con orientación clínica*, 10ª ed., México: Editora Panamericana, 2007: 165-196.
13. Park M. *Cardiología pediátrica*, 5ª ed., España: Elsevier, 2008.
14. López-Baños L, Fernández-Pérez Z & García-Guevara C. Factores de Riesgo Prenatales Relacionados con la Aparición de las Cardiopatías Congénitas. *Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología*, 2012; 38(3), 313-321.
15. Gómez PI, Herraiz I, Escribano D, Fernández F, Moreno A, Gómez MJ et al (2012). Cardiopatías congénitas y cromosomopatías en vida fetal: ¿siempre cariotipo? *Asociación española de diagnóstico prenatal* [publicación periódica en línea] 2013 Jan-Mar; 24(1), 15-22. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.diapre.2012.06.011>.
16. González M, Torres A, Rodríguez L, Larrondo B, González R, Díaz M (2011). Factores de riesgo asociados a las cardiopatías congénitas. *Medicentro* 15(3), 212-218.
17. Ruoti M, Ontano M, Calabrese E et al (2009). Uso y abuso de drogas durante el embarazo. *Mem. Inst. Investig. Cienc. Salud*, 7(2), 32-44.
18. Manual CTO de Medicina y Cirugía. Cardiología y Cirugía cardiovascular, 8ª ed, España: CTO editorial; 2008: 225-227.
19. Attie F, Zabal C & Buendía A. *Cardiología pediátrica diagnóstico y tratamiento*. 1ª ed, Distrito Federal (México): Editorial médica panamericana; 2001: 26.

20. Viñals F & Giuliano A. Cardiopatías congénitas: incidencia antenatal. *Revista Chilena de obstetricia y ginecología* 2002; 67(3), 203-206.
21. Viñals F & Giuliano A. Cardiopatías congénitas: incidencia postnatal. *Revista Chilena de obstetricia y ginecología* 2002; 67(3), 207-210.
22. Granado M. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. [Trabajo original] La Paz. Hospital Infantil Universitario La Paz. Disponible: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/2_epidemiologia_c c.pdf
23. Viñals F & Enríquez G. Detección prenatal de cardiopatías congénitas. *Revista medicina clínica* 2008; 19(3), 178-184.
24. García M, Izquierdo A & Pastor E. Estenosis aortica: valvular, subvalvular y supra valvular. Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Cruces [publicación periódica en línea]. Disponible en: http://www.secardioped.org/Descargas/PyB/LP_cap21.pdf
25. Gracia R & García L. Coartación aórtica e interrupción del arco aórtico. Servicio de cardiología pediátrica del hospital universitario La Paz [publicación periódica en línea]. Disponible en: http://www.secardioped.org/Descargas/PyB/LP_cap22.pdf
26. Gómez P, Herraiz I, Escribano D, Fernández F, Moreno A, Gómez M. Cardiopatías congénitas y cromosomopatías en la vida fetal: ¿siempre cariotipo? *Diag Prenat* [publicación periódica en línea] 2012. Disponible en: URL <http://dx.doi.org/10.1016/j.diapre.2012.06.011>
27. Benavides A, Umaña L. Cardiopatías congénitas en Costa Rica: análisis de 9 años de registro. *Rev Costarr cardiol* 2007;9(1):9-14.
28. Defilló M, López M, Aquino M, García C, Pena A, Ruiz J. Tetralogía de Fallot. Revisión clínica de 141 casos. *Acta medica dominicana*. 1995;17(1): 2-12.
29. Abdala D, Lejbusiewicz G, Pose G, Touya G, Riva J, Liguera L y col. Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas: resultados de 213 procedimientos consecutivos. *Arch Pediatr Urug* 2006;77(3):237-243.

30. Pérez M, Mulet E, Hartman A. Ecocardiografía fetal. Diagnóstico de cardiopatías complejas. *Rev Cubana obstet Ginecol* 199;25(2):96-102.
31. Saxena A. Drug therapy of cardiac diseases in children. *Indian pediatrics* 2009;46:310-338.
32. Subirana M, Oliver J, Saez J & Zunzueh J. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: del feto al adulto. *Rev esp Cardiol*. 2012 ; 65 Supl1: 50-58. Disponible en:
33. Pérez C, Pérez Y, Castro R, Moreta RE, Castillo ME. Frecuencia de cardiopatías congénitas cianógenas y acianógenas en niños menores de 3 años de edad en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. *Rev med dom* enero/abril 2010 71(1):43-46
34. American Heart Association [sede web]. Dallas: *the association*; c2012 [actualizado 2013; acceso 22 de agosto 2013]. Statistical fact sheet; [aproximadamente 2 pantallas]. Disponible en: http://www.heart.org/idc/groups/heart-public/@wcm/@sop/@smd/documents/downloadable/ucm_319830.pdf
35. Centers for Disease Control and Prevention. Congenital Heart Defects: Data and Statistic in the United States.
36. Apolinar B. en la Republica Dominicana cada año nacen unos 900 niños con enfermedades cardiacas. Listín diario. Santo Domingo (República Dominicana): 27 de julio 2008. Sección La Republica. Disponible en: <http://www.listin.com.do/la-republica/2008/7/26/67511/En-la-Republica-Dominicanacada-ano-nacen-unos900-ninos-con-enfermedades>
37. Martinez P, Romero C, Alzina V. Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra. *Rev Esp Cardiol* 2005;58(12):1428-34.
38. Yang X, Li X, Lu X, Liu Y. Incidence of congenital heart disease in Beijing, China. *Chin Med J* 2009;122(10):1128-1132.
39. FAC – CETIFAC [sede web]. Argentina: [actualizado 15 –septiembre-2013] [aproximadamente 2 pantallas]. Diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas. Disponible en: cetifac@fac.org.

40. Brown K, Ridout D, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart* 2006;92:1298-1302.
41. Millan F, Kobrich S, Vacarisas P, Nazer J, Cifuentes L, Catalan J. Jornadas de investigación pediátrica. *Rev Ped Elec* [en línea]2006;4(3).
42. Van der Linde D, Konings E, Slager M, Witsenburg M, Helbing W, Takkenberg J et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide. *Journal of the American College of cardiology* 2011;58(21).

VIII. ANEXOS

VIII.1. Glosario de términos

BRD: Bloqueo de rama derecha

CC: Cardiopatía congénita

CIA: Comunicación interauricular

CIV: Comunicación interventricular

CoAo: Coartación aórtica

D-TGA: Dextro - Transposición de las grandes arterias

DCE: Defecto de los cojinetes endocárdicos

DM: Diabetes mellitus

EAO: Estenosis aórtica

ECG: Electrocardiograma

EP: Estenosis pulmonar

HAI: Hipertrofia auricular izquierda

HBV: Hipertrofia biventricular

HIRRC: Hospital Infantil Robert Reid Cabral

HTA: Hipertensión arterial

HVD: Hipertrofia ventricular derecha

HVI: Hipertrofia ventricular izquierda

IAM: Infarto agudo de miocardio

ICC: Insuficiencia cardiaca congestiva

PCA: Persistencia del conducto arterioso

PO₂: Presión parcial de oxígeno

Q_p/Q_s: Razón del flujo sanguíneo pulmonar a sistémico

RVP: Resistencia vascular periférica

T4F: Tetralogía de Fallot

VIII.2. Cronograma

| Actividades | Tiempo: 2012-2014 | |
|---|-------------------|---|
| Selección del tema Búsqueda de referencias Elaboración del anteproyecto | 2012 | Diciembre Diciembre – enero Enero |
| Sometimiento y aprobación Ejecución de las encuestas Tabulación y análisis de la información Redacción del informe Revisión del informe Encuadernación | 2013-2014 | Septiembre Enero – diciembre Diciembre – enero Diciembre – enero Enero Febrero |
| Presentación del trabajo de grado | | Febrero |

VIII.3 Instrumento de recolección de los datos

Incidencia de cardiopatías congénitas en el servicio de cardiología del Hospital
Infantil Doctor Robert Reid Cabral durante el año 2013

Expediente: _____

Procedencia: _____

Edad: _____

Sexo: _____

Edad del padre: _____

Edad de la madre: _____

Enfermedades de la madre durante el período gestacional:

Rubéola

Diabetes

Otras

Especificar otras: _____

Hábitos tóxicos: _____

Antecedentes familiares:

HTA

Muerte súbita

IAM

Otras: _____

Diabetes

Cardiopatías congénitas

Fiebre reumática

Motivo de consulta:

Soplo

Palpitaciones

Dificultad respiratoria

Edema

Cianosis

Dolor torácico

Signos de insuficiencia cardiaca

Otros:

Examen físico:

Peso:

Talla:

Tórax: Simétrico Click

Asimétrico Frémito

Precordio: Tranquilo Hiperdinámico

Soplo: Sistólico Diastólico

Abdomen: Ascitis Hepatomegalia Esplenomegalia

Extremidades: Edema Hipocratismo Cianosis

Pulsos: MS Femorales

Radiografía de tórax:

Cardiomegalia

Flujo pulmonar: Normal Aumentado Disminuido

ECG:

Normal HVI HVD CAI CAD

Trastornos del ritmo: Extrasístole TSVP FA

Bloqueo AV

Otros:

Ecocardiograma:

Diagnóstico clínico:

VIII.4. Costos y recursos

| VIII.4.1. Humanos | | | |
|--|-------------|--------|-------------|
| 3 sustentantes 2 asesores (metodológico y clínico) Personas que participaron en el estudio | | | |
| VIII.4.2. Equipos y materiales | Cantidad | Precio | Total |
| Papel bond 20 (8 1/2 x 11) | 1 resmas | 80.00 | 240.00 |
| Papel Mistique | 1 resmas | 180.00 | 540.00 |
| Lápices | 2 unidades | 3.00 | 36.00 |
| Borras | 2 unidades | 4.00 | 24.00 |
| Bolígrafos | 2 unidades | 3.00 | 36.00 |
| Sacapuntas | 2 unidades | 3.00 | 18.00 |
| Computador Hardware: Pentium III 700 Mhz; 128 MB RAM; 20 GB H.D.;CD-ROM 52x Impresora HP 932c Scanner: Microteck 3700 Software: Microsoft Windows XP Microsoft Office XP MSN internet service Omnipage Pro 10 Dragon Naturally Speaking Easy CD Creator 2.0 Presentación: Sony SVGA VPL-SC2 Digital data projector Cartuchos HP 45 A y 78 D | | | |
| Calculadoras | 2 unidades | 75.00 | 150.00 |
| | | 600.00 | 1,200.00 |
| VIII.4.3. Información | | | |
| Adquisición de libros Revistas Otros documentos Referencias bibliográficas (ver listado de referencias) | | | |
| VIII.4.4. Económicos | | | |
| Papelería (copias) | 1200 copias | 00.35 | 420.00 |
| Encuadernación | 12 informes | 80.00 | 960.00 |
| Alimentación | | | 1,200.00 |
| Transporte | | | 5,000.00 |
| Imprevistos | | | 2,000.00 |
| Total | | | \$11,824.00 |

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

IX.5. EVALUACIÓN

Sustentantes:

Franchesca Mirre González

José Ignacio Pellín Ariño

Eneroliza Cruz Chávez

Asesores:

Dra. Maritza López Mateo

Dr. Rubén Darío Pimentel

Jurados:

Autoridades:

Dr. Eduardo García
Director Escuela de Medicina

Dr. José Asilis Zaiter
Decano Facultad Ciencias de la Salud

Calificación: _____

Fecha: _____