

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

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN
PACIENTES MENORES DE UN AÑO EN EL HOSPITAL INFANTIL DOCTOR
ROBERT REID CABRAL DE MAYO 2016 – AGOSTO 2017



Trabajo de grado presentado por Yessi Paulette Alcántara Lembert y Sergio
Federico Reyes Rodríguez para obtención del grado de: **DOCTOR EN MEDICINA**

Santo Domingo, D. N.
2017

CONTENIDO

Agradecimiento

Dedicatoria

Resumen

Abstract

I. Introducción.....	12
I.1. Antecedentes	13
I.2. Justificación.....	15
II. Planteamiento del problema.....	17
III. Objetivos	18
III.1. General.....	18
III.2. Específicos.....	18
IV. Marco teórico.	19
IV.1. Cardiopatía congénita.....	19
IV.1.1. Definición.	19
IV.1.2. Embriología cardiaca.	19
IV.1.3. Incidencia y epidemiología.....	21
IV.1.4. Etiología.....	22
IV.1.5. Factores ambientales.....	24
IV.1.5.1. Enfermedades maternas no infecciosas	24
IV.1.5.1.1. Hijo de madre con Diabetes Mellitus.....	24
IV.1.5.1.2. Hijo de madre con Fenilcetonuria.....	26
IV.1.5.1.3. Hijo de madre con Lupus Eritematoso Sistémico.....	27
IV.1.5.2. Enfermedades maternas infecciosas.	28
IV.1.5.2.1. Madre con Rubéola durante el embarazo.....	28
IV.1.5.2.2. Otros agentes infecciosos.....	29

IV.1.5.3. Fármacos/drogas.....	29
IV.1.5.4. Agentes físicos.....	30
IV.1.5.5. Agentes químicos.....	30
IV.1.6. Clasificación de las cardiopatías congénitas.....	30
IV.1.6.1. Cardiopatías congénitas acianógenas.....	30
IV.1.6.1.1. Comunicación interauricular (CIA).....	32
IV.1.6.1.2. Comunicación interventricular (CIV).....	32
IV.1.6.1.3. Persistencia del conducto arterioso (PCA).....	33
IV.1.6.1.4. Canal aurículoventricular (canal AV).....	33
IV.1.6.1.5. Coartación de aorta (CoAo).....	34
IV.1.6.1.6. Estenosis aortica (EA).....	35
IV.1.6.1.7. Estenosis pulmonar (EP).....	36
IV.1.6.2. Cardiopatías congénitas cianógenas.....	37
IV.1.6.2.1. Tetralogía de Fallot.....	37
IV.1.6.2.2. Transposición de grandes arterias (TGA).....	38
IV.1.6.2.3. Atresia tricuspídea (AT).....	39
IV.1.6.2.4. Tronco arterial común (TAC).....	40
V. Operacionalización de las variables.....	41
VI. Material y métodos.....	43
VI.1. Tipo de estudio.....	43
VI.2. Demarcación geográfica.....	43
VI.3. Universo.....	43
VI.4. Muestra.....	44
VI.5. Criterios.....	44
VI.5.1. De inclusión.....	44

VI.5.2. De exclusión.	44
VI.6. Instrumento de recolección de datos.	44
VI.7. Procedimiento.	45
VI.8. Tabulación.	45
VI.9. Principios éticos.	45
VII. Resultados.	47
VIII. Discusión	57
IX. Conclusión.	61
X. Recomendación.	62
XI. Referencias.	63
XII. Anexos.	70
XII.1. Cronograma.	70
XII.2. Instrumento de recolección de datos.	71
XII.3. Consentimiento informado.	77
XII.4. Presupuesto (costos y recursos).....	78
XII.4.1. Humanos.....	78
XII.4.2. Equipos y materiales.....	78
XII.4.3. Información.	78
XII.4.4. Económicos.	78
XII.5. Evaluación.	79

AGRADECIMIENTO

Agradecemos a Dios por permitir este logro y siempre ser nuestro sustento, por levantarnos de los tropiezos, y por las enseñanzas para llegar hasta la meta. Gracias por ayudarnos a superar todas las dificultades y concedernos este grandioso premio.

A la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña por ser nuestro hogar de formación, por brindarnos las facilidades y otorgarnos la oportunidad de ser profesionales de la salud y ser orgullos UNPHU.

A las autoridades de la facultad de Ciencias de la Salud. El Dr. José Asilis Zaiter, decano de nuestra facultad, por su entrega y preocupación en la preparación de sus estudiantes. A los dirigentes de la Escuela de Medicina por encaminarnos en cada ciclo. Dr. Eduardo García, Dra. Belisa Soriano, Sra. Ángela Contreras Payano, Sra. Dorcas Guzmán y Sra. Ivelisse Martínez.

A la Dra. Jeannette Báez, gracias por la disposición de ayudarnos y guiarnos a la excelencia para la elaboración de este estudio. Por aconsejarnos y su paciencia con nosotros. A la Dra. Angélica Grullón, nuestra asesora clínica, gracias por orientarnos, por colaborar y ayudarnos desde el principio hasta el final. Por escuchar nuestras opiniones y disponer de su apoyo para que nuestro estudio haya concluido de manera triunfante. A la Dra. Claridania Rodríguez, nuestra asesora metodológica, por su apoyo a la elaboración de este trabajo de grado y facilitarnos el proceso del mismo.

Al departamento de Cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral y su equipo de profesionales por permitirnos realizar dicho estudio y contribuir con nosotros para que pueda llevarse a cabo. Al Comité de Investigación del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, la Dra. Lina Vásquez, por la aprobación de nuestra tesis para la ejecución del mismo.

A las madres de los pacientes que participaron en el estudio, ya que sin ellas no pudo haberse realizado.

Los sustentantes

DEDICATORIA

A Dios porque siempre me ha sido fiel, gracias Señor porque hasta aquí me has traído, guiándome en todo momento hasta culminar esta carrera que un día decidí estudiar para hacerle bien a los demás y llevar siempre en alto tu nombre. La Gloria sea toda tuya mi Dios.

A mi familia, por apoyar mis sueños y hacerlos suyos, por llevar siempre en sus bocas mi nombre y mis logros como su mayor orgullo. Gracias a mi mamá, la Dra. Fior D´aliza Lembert, por ser mi inspiración y modelo a seguir, espero algún día convertirme en esa profesional llena de amor, paciencia y mucha sabiduría para tratar al prójimo con dignidad. Gracias a mi papá, el Licenciado Anibal Alcántara, porque toda la vida ha estado dispuesto a darlo todo por mi educación, bienestar y por ver realizados los anhelos más profundos de mi corazón y a su vez querer lograrlos a mi lado. Gracias a Jeyson, mi hermano, por motivarme a seguir a delante. Ustedes son el ejemplo perfecto de que el soporte y apoyo de la familia es la base de todo éxito profesional, sin ustedes nada de esto hubiera sido posible.

Gracias a esos hermanos que me ha regalado la vida llamados amigos, por estar ahí cuando necesité palabras de aliento, pero también por estar en los momentos que yo consideraba grandes victorias.

A José Adán Bodden, por tomar mi carrera como algo propio y apoyarme incondicionalmente en todo lo que hago.

A Sergio Reyes, por confiar en mí y trabajar en colaboración conmigo en la realización de este trabajo de grado que un día consideramos una meta muy lejana, y que hoy es toda una realidad.

Gracias a la Dra. Angelica Grullón, por ser más que una asesora, por apoyarnos en la elaboración y recolección de datos de este trabajo, por poner a nuestra disposición todo el departamento de cardiología pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, un departamento que verdaderamente trabaja en busca del bienestar de todos sus pacientes con diligencia y mucha humildad.

A la Dra. Claridania Rodríguez, nuestra asesora metodológica, por ofrecernos su experiencia en la realización de esta tesis.

A la Dra. Jeannette Báez por los múltiples consejos y observaciones que fueron de vital importancia y valor científico para la redacción de este trabajo de grado.

A la Dra. Helena Chapman, que es un modelo a seguir para los estudiantes de medicina de la República Dominicana, por su positivismo, buena disposición y todas las enseñanzas sobre la importancia de considerar las habilidades aprendidas en la carrera como una ventaja para hacerle el bien a los demás tanto a nivel nacional e internacional.

«Pon en manos del Señor todas tus obras, y tus proyectos se cumplirán»

Yessi Paulette Alcántara Lembert

A Dios por tantas bendiciones y permitir haber llegado a esta etapa tan importante de mi formación profesional. Por los logros y los momentos difíciles que me han enseñado a valorarlo cada día más. Por darme el ánimo para seguir adelante y no desmayar en los incidentes que se presentaban.

A los maestros: Dr. Rubén Darío Pimentel, Dr. José Jiménez Then, Dra. Belisa Soriano, Dr. Sócrates Bello Ortíz, Dra. Alicia Hortencia Troncoso Leroux, Dr. Hector Francisco Isaac Pillot, por compartir sus amplios conocimientos.

A mis padres Candida Rosa Rodríguez y Federico Felle Reyes Montás que han estado conmigo desde el inicio, gracias por darme una carrera para mi futuro y forjarme hacia delante, siempre me han apoyado y brindado todo su amor. Los amo.

A mis hermanos: Orquídea, Cristian y Julissa, que juntos hemos pasado momentos muy especiales los cuales son grandiosos para mí. Los quiero mucho.

A mis tíos Luis, Wilson y Sergio, por siempre estar dispuestos a escucharme, ayudarme en cualquier ocasión y tratarme como un hijo. A mi abuela Ana Mercedes, por sus consejos, sin duda alguna fueron muy importantes.

A Kelvis Vicente, por extenderme su mano, brindarme su respeto y estar dispuesto a ayudarme en todo lo posible.

A Yessi Alcántara, por hacer juntos este trabajo de grado, por contribuir a dar lo mejor de ambos y no desmayar, por tanta energía positiva y seguir hacia delante hasta alcanzar nuestro objetivo.

A mi profesor Paulino De la Cruz Rojas, gracias por creer en mí y la lucha por sus estudiantes para que descubran el potencial de cada uno.

A mi promoción, agradezco de manera muy especial por compartir junto a ustedes estos años inolvidables, los quiero.

A Yholenne Cruz, por demostrarme que todo es posible, por su comprensión y su disposición de ayudarme llegar a la meta.

A mi familia en general, porque me han ofrecido su apoyo absoluto y por compartir conmigo en las buenas y las malas.

A mis amistades que directa e indirectamente aportaron para lograr este objetivo que comparto junto a ustedes. A todas aquellas personas que a lo largo de esta carrera han estado ahí, gracias por todo.

Sergio Federico Reyes Rodríguez

RESUMEN

Las cardiopatías congénitas son el defecto de nacimiento más común y la primera causa de muerte por malformaciones neonatales, con una incidencia de 6 a 12 por 1,000 nacidos vivos. La etiología de las cardiopatías congénitas no está esclarecida, sin embargo, el 85 por ciento de los casos tiene un origen multifactorial.

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal de recolección de datos prospectivos en la consulta externa de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, que incluyó la totalidad de los niños menores de un año con diagnóstico confirmado de cardiopatía congénita, en el período comprendido desde Mayo de 2016 a Agosto de 2017, con el objetivo de determinar los factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas.

De 72 pacientes comprendidos en el estudio, El 73.6 por ciento presentó 4 o más factores de riesgo concomitantes. El peso al nacer menor de 3 kilogramos se presentó en el 55.6 por ciento de los casos. El sexo femenino predominó con el 55.6 por ciento. La edad gestacional menor de 37 semanas se determinó en el 27.8 por ciento. La cromosomopatía más frecuente fue el Síndrome de Down presente en el 26.4 por ciento de los casos. Los factores de riesgo que predominaron fueron las infecciones en el primer trimestre de embarazo, ausencia de ingesta de vitaminas antes de la concepción, el consumo de alcohol y tabaco, anemia ferropénica, historia de aborto, periodo intragenésico menor de 1 año, oligoamnios, hipertensión arterial y diabetes mellitus. Otros factores como la edad materna mayor de 34 años y el uso de anticonceptivos orales en el primer trimestre de embarazo fueron identificados. La cardiopatía congénita más frecuente fue la comunicación interventricular diagnosticada en 27 casos.

Palabras clave: cardiopatía congénita, factor de riesgo, cromosomopatía, período intragenésico, síndrome de Down.

ABSTRACT

Congenital heart defects are the most common birth defect and the leading cause of death from neonatal malformations, with an incidence of 6 to 12 per 1,000 live births. The etiology of congenital heart disease is not clear; however, 85 percent of the cases have a multifactorial origin.

An observational, descriptive and cross-sectional study of prospective data collection was carried out at the external consultation of Pediatric Cardiology of the Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, which included all children under one year of age with a confirmed diagnosis of congenital heart disease, Period from May 2016 to August 2017, with the objective of determining the risk factors associated with congenital heart disease.

Of 72 patients included in the study, 73.6 percent had 4 or more concomitant risk factors. Birth weight of less than 3 kilograms occurred in 55.6 percent of the cases. The female sex predominated with 55.6 percent. Gestational age less than 37 weeks was determined at 27.8 percent. The most frequent chromosomopathy was Down Syndrome present in 26.4 percent of the cases. The predominant risk factors were infections in the first trimester of pregnancy, absence of vitamin intake prior to conception, consumption of alcohol and tobacco, iron deficiency anemia, history of abortion, intragenic period of less than 1 year, oligoamnios, hypertension Arterial and diabetes mellitus. Other factors such as maternal age over 34 and use of oral contraceptives in the first trimester of pregnancy were identified. The most frequent congenital heart disease was ventricular septal defect diagnosed in 27 cases.

Key words: congenital heart disease, risk factor, chromosomopathy, intragenic period, Down syndrome

I. INTRODUCCIÓN.

De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud, las malformaciones congénitas causan cifras importantes de mortalidad infantil, enfermedad crónica y discapacidad en muchos países. Se estima que 303,000 recién nacidos mueren dentro de las primeras 4 semanas de vida cada año, en todo el mundo, debido a malformaciones congénitas. Afectan uno de cada 33 lactantes y causan 3.2 millones de discapacidades al año, con gran impacto en los afectados, sus familias, los sistemas de salud y la sociedad.¹

Uno de cada 33 bebés nacidos vivos nace con cardiopatía congénita en los Estados Unidos por año, están en aumento y actualmente representan el 20 por ciento de todas las muertes infantiles.²

Las cardiopatías congénitas, los defectos del tubo neural y el síndrome de Down son las malformaciones congénitas severas más frecuentes.¹

Las malformaciones congénitas del corazón son el defecto de nacimiento más común y la primera causa de muerte por malformaciones neonatales, incluido el primer año de vida, con una incidencia de aproximadamente 6 a 12 por 1,000 nacidos vivos.³

Las cardiopatías congénitas afectan cerca del 1 por ciento de cada 40,000 nacimientos por año en Estados Unidos, siendo los defectos septales ventriculares los más comunes.⁴

Estudios mencionan diferentes factores de riesgo a los que se les atribuye ser causantes de cardiopatías congénitas como son factores de tipo genético, entre los que se encuentran alteraciones cromosómicas, monogénicas o poligénicas; y dentro de los factores ambientales describen el consumo de medicamentos o tóxicos durante la gestación, como el diazepam, hidantoína, litios, anfetaminas, antagonistas de ácido fólico, estrógenos, drogas y radiaciones, administradas sobre todo durante las primeras ocho semanas del embarazo. Otros factores mencionados son el consumo de cafeína, alcohol o tabaco durante el primer trimestre de gestación. Algunas enfermedades maternas como la rubéola, el lupus eritematoso sistémico, la diabetes insulino dependiente, la fenilcetonuria y la hipertensión arterial, entre otras causas atribuibles a malformaciones.⁵

Teniendo en cuenta que las cardiopatías congénitas son una causa importante de morbilidad a lo largo de la vida y de mortalidad, es una prioridad identificar los factores de riesgo y sus posibles estrategias preventivas efectivas. Sin embargo, existe evidencia limitada que permita construir e implementar políticas e intervenciones que reduzcan el impacto de las cardiopatías congénitas en salud pública.

I.1. Antecedentes

La incidencia general de cardiopatías congénitas encontrada en un estudio realizado por Mendieta Alcántara G, Santiago Alcántara E, Mendieta Zerón H, Dorantes Piña R, Ortiz de Zárate Alarcón G, *et al.* (2013) en México, fue de 7.4 por cada 1,000 nacidos vivos. En los recién nacidos prematuros la incidencia fue de 35.6 por cada 1,000, y la de los recién nacidos a término fue de 3.68 por cada 1,000. La cardiopatía más frecuente fue la persistencia del conducto arterioso en el grupo general, así como en los recién nacidos pretérmino; mientras que en los recién nacidos a término la de mayor frecuencia fue la comunicación interauricular.⁶

En un estudio realizado por González Trujillo M, Torres Clúa A, Rodríguez Zorrilla L, Larrondo Castañeda B, González Rodríguez R *et al.* (2011) donde se determinaron los factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas en un grupo de 48 niños en el policlínico Capitán Roberto Fleites, Cuba, reporta que 34 de los 48 pacientes que presentaron cardiopatía congénita tenían un peso al nacer de 2,500 gramos o más. Dentro de los antecedentes patológicos personales se determinó que el riesgo de tener un hijo con cardiopatía congénita resultó 2,39 veces más para las madres con antecedentes de hipertensión, 6,03 para las diabéticas y 12,4 para los padres con cardiopatías. También se observó que los hábitos tóxicos durante la gestación (tabaco, alcohol, etcétera) se asociaron muy significativamente con la aparición de cardiopatías congénitas; el riesgo estimado fue aproximadamente siete veces mayor para los expuestos.⁵

Ul Haq F, Jalil F, Khalid Hashmi S, Lqbal Jumani M, Imdad A *et al.* (2011) realizaron un estudio con el propósito de determinar factores de riesgo que predisponen a los defectos congénitos cardiacos, en pacientes pediátricos menores

de cinco años ingresados en el Hospital de la Universidad Aga Khan (AKUH), Pakistán, durante un período de un año con diagnóstico de cardiopatía congénita. Identificando que, de los 500 participantes en el estudio, 78 por ciento tenían padres que tenían un matrimonio consanguíneo, de los cuales el 74 por ciento eran primos hermanos. De estos, 49 por ciento fueron casos (el 82 por ciento son primos hermanos) y el 29 por ciento eran controles. De los casos, 14 por ciento tenían antecedentes familiares de enfermedad cardíaca congénita, mientras que sólo 2 por ciento de los controles tenían una historia familiar de enfermedad cardíaca congénita.⁷

En el 2 por ciento de los casos, las madres informaron el uso de medicamentos durante el embarazo; el 1 por ciento de casos presentaron infección por rubéola durante el embarazo. No hubo casos o controles cuyas madres habían fumado durante el embarazo. Las madres del 14 por ciento de los casos tenían una condición comórbida (hipertensión y/o diabetes mellitus gestacional) en el momento del embarazo, en comparación con el 4 por ciento de las madres de los controles.⁷

La edad media al diagnóstico de cardiopatía congénita en este estudio fue de 5,5 meses \pm 13,0 meses; con un promedio de 13 días. Con respecto al orden de nacimiento, el 32 por ciento de los casos eran primogénitos. El 20 por ciento de los pacientes con cardiopatía congénita eran prematuros y un 23 por ciento tenían bajo peso al nacer. La cardiopatía congénita más común en el estudio fue la comunicación interventricular, seguido por la persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular, y Tetralogía de Fallot. La anomalía cromosómica más común en los niños con enfermedad cardíaca fue el síndrome de Down (13 casos), seguido de tres casos de síndrome de Di George y un caso de síndrome de Turner.⁷

Sánchez Ramírez E, Álvarez Estrabao O, Valdés Silva Y, Ramírez Ramos A, Robles García L *et al.* (2011) realizaron un estudio descriptivo de una serie de casos en el municipio de Holguín, Cuba, con el objetivo de caracterizar los factores de riesgo asociados con la aparición de cardiopatías congénitas y relacionar su frecuencia con la edad al momento del diagnóstico definitivo.⁸

Se presentaron factores de riesgo en 80 de los 116 casos, que representó el 69 por ciento, predominaron los maternos en el 47,4 por ciento; el 31,0 por ciento de

los casos no presentó ningún factor. Al analizar el comportamiento de los factores de riesgo embriofetales, las cromosomopatías resultaron más frecuentes con el 81,8 por ciento. Los factores maternos que arrojaron mayor frecuencia fueron la ingestión de alcohol (26,8%), la edad materna avanzada (22,2%) y la ingestión de medicamentos (17,0%). Los antecedentes familiares de cardiopatías estuvieron presentes en el 12,1 por ciento, correspondiendo al primer grado de consanguinidad.⁸

Defilló M (1974) realizó un estudio con el propósito de determinar la incidencia de cardiopatías congénitas en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, República Dominicana, donde se revisaron 1,107 casos, de los cuales 261 fueron diagnosticados con cardiopatías congénitas, lo que representó una incidencia de un 23.5 por ciento ⁹. En el año 2006, en un estudio para optar por el título de Dr. en Medicina, Ferreras R. y González F. identificaron un incremento en la incidencia de cardiopatías congénitas en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, reportando que en el 60 por ciento de los niños que acudían a la consulta externa de cardiología presentaron algún tipo de cardiopatía.¹⁰

En otro estudio llevado a cabo por Matic R y Peña P (2012) en el Servicio de neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral sobre la frecuencia de cardiopatías congénitas, se encontró que el 71 por ciento de los neonatos ingresados con malformaciones congénitas padecían de defectos cardíacos congénitos.¹¹

Toribio J (2010) realizó un estudio en el área de Neonatología del Hospital General de la Plaza de la Salud, República Dominicana, donde se obtuvo como resultado que, de 1727 nacidos vivos, 35 casos presentaron malformaciones congénitas variables. De estos 35 casos, 13 presentaron malformaciones cardíacas, lo que representa una incidencia de 2 por ciento de los nacidos vivos en ese establecimiento.¹²

I.2. Justificación

Las malformaciones congénitas a nivel mundial ocupan el cuarto lugar como causa de muertes en niños según la Organización Mundial de la Salud en el año

2015, siendo las cardiopatías congénitas las anomalías más frecuentes representando el 11.33 por ciento.¹

El avance en el método de diagnóstico y el tratamiento quirúrgico han permitido la detección temprana e intervención oportuna de los nuevos casos de pacientes con cardiopatías congénitas en los últimos años, favoreciendo al incremento de la calidad de vida junto con el aumento en la supervivencia, por lo tanto, muchos llegan a la edad adulta permitiéndose así tener descendientes, lo cual ocasiona un aumento en la prevalencia de las mismas, hasta tal punto que la población en adultos con historia de cardiopatía congénita supere a la infantil. Además, el alto costo que dicha enfermedad representa tanto para la familia como para el Estado, frecuentes hospitalizaciones, cirugías costosas, ausentismo laboral por parte de los padres y disminución del rendimiento escolar del paciente.

Por lo que es importante disponer de estudios que evalúen la frecuencia y los factores de riesgo relacionados con la aparición de cardiopatías congénitas para determinar formas de prevención que con su empleo en la sociedad disminuyan los nuevos casos, además de aportar información al sistema de salud de la República Dominicana a favor del mismo.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas más graves y, con mayor incidencia, sin embargo, desconocemos de la etiología en la gran mayoría de los casos.

Los nuevos métodos diagnósticos y el avance en las técnicas quirúrgicas han permitido mejorar los resultados y el pronóstico de los recién nacidos con cardiopatía congénita, lo que ha favorecido al aumento de la supervivencia de los pacientes, permitiendo que muchos de ellos lleguen a la edad adulta y, por la misma razón, impulsándolos, al igual que la población sana, a procrear una familia y tener descendientes, contribuyendo al aumento en la prevalencia de las cardiopatías congénitas.

Pensamos que lo más beneficioso es utilizar la prevención y así disminuir la incidencia de las cardiopatías congénitas, lo que nos lleva a plantearnos la siguiente interrogante:

¿Cuáles son los factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas en pacientes menores de un año en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral durante el período de Mayo 2016- Agosto 2017?

III. OBJETIVOS

III.1. General

Determinar los factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas en pacientes menores de un año en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral de Mayo 2016- Agosto 2017.

III.2. Específicos

1. Identificar el sexo.
2. Determinar el peso al nacer.
3. Determinar la edad gestacional.
4. Establecer la presencia de síndromes genéticos en los pacientes.
5. Determinar los antecedentes prenatales.
6. Determinar los factores heredofamiliares.
7. Establecer la presencia de factores de riesgo ambiental.
8. Establecer las cardiopatías congénitas más frecuentes.

IV. MARCO TEÓRICO.

IV.1. Cardiopatía congénita.

IV.1.1. Definición.

Una cardiopatía congénita es el defecto anatómico del corazón y los grandes vasos presente al momento del nacimiento, producidas como consecuencia de la embriogénesis anormal del corazón, principalmente entre la tercera y décima semanas de gestación.¹⁴

IV.1.2. Embriología cardíaca.

Según los estudios bibliográficos, la cardiogénesis y angiogénesis se forman a partir de la mitad de la tercera semana de gestación, y se completan alrededor de la séptima semana. Este periodo se cataloga como el de mayor vulnerabilidad hacia los teratógenos.¹⁴

Las células de la placa cardiogénica y los angioblastos se originan del mesodermo y éstas se disponen en forma de herradura en la porción cefálica del disco embrionario rodeando la placa neural. Luego, van confluyendo para formar un tubo en forma de arco que se ubicará en la porción central, extendiéndose a ambos lados del disco embrionario. Los primeros movimientos cardíacos se llevan a cabo alrededor del vigésimo día postconcepcional.¹⁴

El desarrollo del corazón se lleva a cabo en conjunto con el sistema nervioso central, por lo que el crecimiento del cerebro induce el plegamiento del embrión, desplazando la anatomía cardíaca y pericárdica en formación secuencialmente a la región cervical y torácica. El plegamiento lateral ocurre cuando los tubos endoteliales se fusionan y dan origen al tubo cardíaco, que recibe sangre venosa por su porción caudal y bombea a través del primer arco aórtico a la aorta dorsal.¹⁴

Cerca del día 23 de la concepción, el tubo cardíaco ya se encuentra a nivel torácico y presenta 5 segmentos cardíacos en formación, como son el bulbo cardíaco, el ventrículo primitivo, la aurícula primitiva, y el seno venoso, de los cuales se van a originar todas las estructuras del corazón maduro. En el día 28, se forma lo que se le denomina el asa cardíaca que es cuando el tubo cardíaco proximal inicia

su plegamiento en sentido caudal, derecho y anterior, mientras que la porción distal lo hace en sentido dorsal, cefálico e izquierdo.¹⁵

La aurícula primitiva se origina de la fusión de las porciones distales y su posterior introducción en la cavidad pericárdica. El desarrollo y septación de dicha aurícula dará como resultado a la aurícula derecha e izquierda. Entre esta región y el ventrículo primitivo, está el canal aurículoventricular que va a permitir la formación de los tractos de entrada de cada ventrículo, las válvulas aurículoventriculares y la porción inferior del septo interauricular. El bulbo cardíaco distal dará origen a la porción trabeculada del ventrículo derecho, mientras que el cono arterial dará origen al tracto de salida de los ventrículos, finalmente el tronco arterioso dará origen a la aorta ascendente y el tronco pulmonar.¹⁵

El surco bulboventricular delimita el agujero interventricular primario y el foramen bulboventricular, que es la comunicación que existe entre el bulbo cardíaco y el ventrículo primitivo. Una vez concluida la formación del asa cardíaca, se inicia la formación de las trabéculas primitivas, proximal y distal al agujero interventricular primario. Al final de la cuarta semana el embrión tiene sistema venoso umbilical, vitelino y cardinal. Los tabiques del corazón se forman entre los días 27 y 37 de gestación.¹⁵

En la aurícula primitiva se forma una cresta, a partir del final de la cuarta semana de gestación. El septum primum va caudalmente en busca de las almohadillas endocárdicas aurículoventriculares que deja una comunicación a nivel del canal aurículoventricular.¹⁵

Lo primero que divide la aurícula primitiva es el septum primum, que desde la pared superior se dirige hacia abajo buscando las almohadillas. La porción media del ostium primum se reabsorbe formando el ostium secundum. Luego se desarrolla una segunda membrana, llamada septum secundum que cubre parte del ostium secundum, y la parte que no cubre es lo que se denomina agujero oval.¹⁵

IV.1.3. Incidencia y epidemiología.

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), las malformaciones congénitas graves más frecuentes son las cardíacas, los defectos del tubo neural y el síndrome de Down.¹

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas con mayor incidencia, aproximadamente entre 6 y 12 por 1,000 recién nacidos vivos ¹. Por lo general el género masculino es más afectado que el femenino, principalmente en la transposición de grandes arterias y las malformaciones aórticas valvulares. Por el contrario, el género femenino es mayor para los canales aurículoventriculares y las comunicaciones interauriculares.¹⁶

La cardiopatía congénita más frecuente en la población general a cualquier edad es la válvula aórtica bicúspide. La segunda cardiopatía congénita más frecuente es la comunicación interventricular en neonatos, mientras que en adultos es la comunicación interauricular. De las formas cianóticas, la más frecuente en el recién nacido es la transposición de grandes arterias y, a partir del primer año de vida, la Tetralogía de Fallot.¹⁷

La incidencia en los prematuros y en neonatos con bajo peso es mucho mayor que en los neonatos a término. Un tercio de los abortos espontáneos que suceden durante el primer trimestre de la gestación presenta cardiopatía.¹⁸

Alrededor del 25-30 por ciento de las cardiopatías congénitas se presentan como parte de síndromes malformativos o cromosomopatías. A su vez, la tasa de cardiopatías congénitas en algunas cromosomopatías, como las trisomías 21, 18 y 13 o el síndrome de Turner (45X) es muy elevada (tabla 2).¹⁹

Las malformaciones cardíacas representan la causa principal de mortalidad por anomalías congénitas en lactantes. Sin embargo, la mortalidad por esta causa ha caído de manera importante en los últimos años, debido a los avances en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y cuidados postoperatorios. Un 70 por ciento fallece durante el primer año de vida si se deja evolucionar naturalmente y el 30 por ciento de ellos fallece durante el primer mes de vida.²⁰

Tabla 1. Distribución de las cardiopatías congénitas más comunes.²¹

Cardiopatía	Distribución porcentual (%)	
	Intervalo	Mediana
Comunicación interventricular	16-50	(31) *
Comunicación interauricular	3-14	(7,5) *
Ductus arterioso permeable	2-16	(7,1)
Estenosis pulmonar	2-13	(7,0)
Coartación de aorta	2-20	(5,6)
Tetralogía de Fallot	2-10	(5,5)
Estenosis aortica	1-20	(4,9)
Defectos del septo atrioventricular	2-8	(4,4)
Transposición de grandes arterias	2-8	(4,5)
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.	0-6	(3,1)

* La tasa es más alta, sobre todo en la comunicación interventricular.

Fuente: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Volumen 1. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Cap. 2. 2015.

IV.1.4. Etiología.

En la gran mayoría de los casos se desconoce su etiología. Aproximadamente el 10 por ciento de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales. Alrededor del 2-3 por ciento son atribuibles a factores ambientales, ya sea en el caso de enfermedades maternas o teratógenos. El 85 por ciento tiene un origen genético mendeliano o multifactorial. Un gen defectuoso puede causar varias cardiopatías congénitas, y una cardiopatía congénita puede ser causada por defectos en diferentes genes (tabla 2).²⁰

Los síndromes con afectación cardiaca debido a herencia mendeliana por mutación de un gen son muchos, pero la proporción de casos debido a este tipo de herencia es baja (5-10%).²²

Tabla 2. Cromosomopatías más comunes con afectación cardíaca.¹⁹

Cromosomopatía	Incidencia	de Lesiones más comunes cardiopatía congénita
<u>Visibles con técnicas convencionales</u>		
Trisomía 21 (S. Down)	50%	CAV, CIV, CIA
Trisomía 13 (S. Pattau)	>90%	CIV, DAP, valvulopatía
Trisomía 18 (S. Edwards)	>90%	CIV, DAP, valvulopatía
45X (S. Turner)	25%	CoAo, EP, EA, otras
4p- (S. Wolff)	40%	CIV, CIA, DAP
13q-	50%	CIV
18q-	50%	CIV, CIA
5p-(Cri du chat)	25%	DAP
<u>Síndrome de microdelección</u>		
22q11 (CATCH-22)	75%	Malformaciones troncoconales
12q22 (Noonan)	>50%	EP, miocardiopatía hipertrófica
7q11.23 (Villiams-Beuren)	75%	EA supra., EP periférica
12q (Holt-Oram)	75%	CIA, CIV, trastornos conducción
20q (Alagille)	85%	EP, TF

CIA: comunicación interauricular. CIV: comunicación interventricular. DAP: Ductus arterioso permeable. CoAo: coartación de aorta. EA: estenosis aortica. EP: estenosis pulmonar. TF: Tetralogía de Fallot.

Fuente: Madrid. A., Restrepo J. Cardiopatías congénitas. Gastrohnp. 2013. 15(1)

Existen datos importantes sobre la asociación causal de algunos factores ambientales (tabla 3).

Tabla 3. Factores ambientales relacionados con la producción de cardiopatías congénitas.²²

Fármacos/droga	Agentes infecciosos	Agentes maternos
Trimetadiona	Rubéola	Diabetes
Ácido retinoico	Otros *	Enfermedad del colágeno
Talidomida		Fenilcetonuria
Litio	Agentes físicos	
Alcohol		Otros
hidantoína *	Radiaciones	Disolventes *
Hormonas sexuales *	Hipoxia	Pinturas *
Simpaticomiméticos		Lacas y colorantes *
		Pesticidas *

*: menos grado de evidencia.

Fuente: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Volumen 1. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Cap. 2. 2015.

Otros factores de riesgo para la presencia de cardiopatía congénita que han sido tomados en cuenta son: edad de los padres menor a 18 años, edad materna mayor de 40 años, paterna mayor de 30 años, pre término, peso inferior a 3 kilos, 3 o más embarazos, tabaco Y deficiencia de vitaminas (riboflavina, vitamina A).²³

IV.1.5. Factores ambientales.

IV.1.5.1. Enfermedades maternas no infecciosas

IV.1.5.1.1. Hijo de madre con Diabetes Mellitus.

La diabetes mellitus es la complicación médica más frecuente del embarazo, puede afectar hasta el 4 por ciento de gestaciones. Hasta el momento no se ha encontrado un solo mecanismo que explique las alteraciones en el feto y en el recién nacido hijo de madre diabética. La fisiopatología es relacionada con hormonas placentarias, como: somatotropina coriónica placentaria, prolactina, cortisol, glucagón, que tienen efecto antagonista a la acción de la insulina, lo cual disminuye la tolerancia a la glucosa e incrementa la resistencia a esta hormona, por lo que

pueden bloquearla parcialmente a partir de la vigésima cuarta semana de la gestación, por tanto, se considera que el embarazo va acompañado de un estado diabetogénico. También se dice que interviene la alta concentración de radicales libres, alteración en el metabolismo de las prostaglandinas, glicosilación de proteínas y múltiples mutaciones en el ADN.²⁴

Las malformaciones congénitas se presentan de 2 a 4 veces más que en la población general. Las malformaciones más frecuentes son: el síndrome de regresión caudal, defectos en el cierre del tubo neural, y cardiovasculares. Los factores de mayor influencia sobre la embriopatía diabética son la hiperglucemia, ocasionando daños al ADN al aumentar el estrés oxidativo y la hipercetonemia, que actúa sinérgicamente con la glucosa para inducir malformaciones congénitas. Elevaciones mínimas de la glucosa en etapas tempranas de la gestación provoca aumento en la frecuencia de malformaciones congénitas. La evidencia demuestra que la incidencia aumenta con la gravedad y peor control de la diabetes.²⁵

Las alteraciones en los hijos de madres diabéticas dependen de la gravedad de la diabetes, el grado de descontrol metabólico y el momento de la gestación en la que se inicia la diabetes. Cuando la madre es diabética antes de la gestación existe mayor incidencia de malformaciones congénitas. La mayor parte de las malformaciones congénitas en hijos de madres diabéticas ocurre entre la cuarta y séptima semana de gestación, un periodo crítico en el desarrollo porque se producen procesos teratogénicos.²⁶

Entre las cardiopatías congénitas que se muestran con una frecuencia del 1.7 al 4 por ciento son típicas la transposición de grandes arterias, la coartación aortica, y las comunicaciones interventriculares e interauriculares, que comprenden a más del 90 por ciento de los casos de cardiopatías congénitas en los hijos de madres con diabetes mellitus. La transposición de grandes arterias se presenta como la principal causa de hospitalización en la primera semana de vida, es una de las 3 principales causas de insuficiencia cardiaca en el recién nacido y representa del 5 al 8 por ciento de todas las cardiopatías congénitas: se observa en el 0.7 por ciento de los nacidos vivos, es más frecuente en el sexo masculino en una proporción de 3 a 1 y en el hijo de madre con diabetes mellitus. Hay cianosis intensa desde el nacimiento

y datos de insuficiencia cardiaca. Al ecocardiograma en el 80 por ciento de los casos la aorta se sitúa anterior y a la derecha de la arteria pulmonar. Al cateterismo se hace atrioseptostomía (maniobra de Rashkind) para mejorar la distribución de los flujos como una preparación para la corrección anatómica (Jatene), que se debe efectuar en las primeras 3 semanas del nacimiento. La mortalidad operatoria de la corrección anatómica es del 5 al 20 por ciento y de la corrección fisiológica es del 5 por ciento. Sin tratamiento más del 90 por ciento de los casos fallecen en el primer año de vida.²⁷

IV.1.5.1.2. Hijo de madre con Fenilcetonuria.

La fenilcetonuria es una enfermedad hereditaria de carácter autosómico recesivo, ocasionado por el defecto de la enzima fenilalanina hidroxilasa que metaboliza el aminoácido fenilalanina en tirosina. El síndrome de fenilcetonuria materna se refiere al efecto teratogénico de la fenilalanina sobre el feto en una mujer con fenilcetonuria embarazada. Entre las alteraciones más frecuentes provocadas por la exposición del feto a niveles elevados de fenilalanina se encuentran el aborto espontáneo (24%), el retardo del crecimiento intrauterino (40%), la microcefalia (73%), retraso mental (92%), y los defectos cardíacos congénitos (12%)²⁸. Las cardiopatías más frecuentes son los defectos septales, la persistencia del conducto arterioso, la coartación de aorta y la Tetralogía de Fallot.²⁹

La fenilalanina atraviesa la placenta con un gradiente materno-fetal, siendo favorable al feto, especialmente durante el primer trimestre de la gestación. Las concentraciones elevadas de fenilalanina son metabolizadas con suma dificultad por la inmadurez fetal del sistema hepático de hidroxilación. A consecuencia de este defecto las concentraciones plasmáticas de fenilalanina y sus metabolitos se elevan hasta niveles tóxicos dificultando el desarrollo del sistema nervioso central y ponderal y la aparición de malformaciones congénitas.²⁸

El periodo crítico en la embriogénesis para el corazón es entre la quinta y octava semana de embarazo, por lo que es en este momento en el que las concentraciones elevadas de fenilalanina tienen mayor efecto teratogénico. Por este motivo es necesario que el buen control metabólico sea estrictamente adquirido en el periodo

preconcepcional o a más tardar antes de las 8 semanas de embarazo. Esto garantizará buenos resultados obstétricos y niños normales.²⁸

IV.1.5.1.3. Hijo de madre con Lupus Eritematoso Sistémico.

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad crónica, inflamatoria, autoinmune de origen desconocido caracterizado por la producción de numerosos anticuerpos contra diversos antígenos propios del individuo. La incidencia en mujeres es mucho mayor, particularmente cuando se encuentran en edad de procrear. Solamente el 1 por ciento de los niños que reciben autoanticuerpos maternos desarrollaran lupus eritematoso neonatal, con más frecuencia en mujeres que en varones.³⁰

La enfermedad cardíaca característica del lupus eritematoso neonatal es el bloqueo cardíaco completo.³⁰ Esto puede ocurrir en un 15 a un 30 por ciento de los fetos con lupus eritematoso neonatal. Suele ser aurículoventricular de tercer grado, aparece en la semana 18 de gestación y, a diferencia de las lesiones cutáneas, suele ser permanente, precisando marcapasos definitivo. Tiene una mortalidad del 15 al 20 por ciento, puesto que, en ocasiones, se produce una verdadera pancarditis que ha llevado incluso al tratamiento con dexametasona intrauterina.³¹

El bloqueo se produce por fibrosis y calcificación de las fibras de conducción ³². A las 23 semanas el daño es irreversible, cuando, desafortunadamente, se diagnostica en la mayoría de los casos.³³

El bloqueo aurículoventricular completo es la causa más frecuente de bradicardia sintomática en niños. La presencia de un soplo se debe investigar a fondo, pues hasta en un 33 por ciento de estos niños se encuentran alteraciones cardiovasculares.³³

Más del 85 por ciento de las madres de fetos con bloqueo cardíaco presenta anticuerpos anti-Ro y anti-La circulantes, y esta asociación es independiente de la presencia o no de síntomas maternos ³⁴. El mecanismo patogénico se basa en la transmisión de anticuerpos anti-Ro y anti-La maternos que provocan inflamación y fibrosis del sistema de conducción cardíaco. Los antígenos SSA-Ro sólo se

expresan en los miocitos entre las semanas 18 y 24 de gestación. Por esta razón, el corazón de la madre no se afecta.³⁵

La presencia de anticuerpos anti-Ro y anti-La conjunta no incrementa el riesgo frente a la presencia de anti-Ro únicamente, y el nivel de anticuerpos es directamente proporcional al riesgo de cardiopatía.³⁶

El riesgo de recurrencia de lupus eritematoso neonatal en un segundo hijo es del 50 por ciento y no se establece como factor de riesgo la presencia de síntomas maternos de lupus durante el embarazo.³²

IV.1.5.2. Enfermedades maternas infecciosas.

IV.1.5.2.1. Madre con Rubéola durante el embarazo.

El síndrome de rubéola congénita se adquiere cuando la madre adquiere la infección con el virus de la rubéola poco antes de la concepción o durante las semanas 8 a 10 de gestación. El virus de la rubéola puede causar múltiples defectos en el feto debido la afección de todos los tejidos. El virus se ha podido aislar en saliva, orina, heces, hígado, cristalino, pulmón, corazón. La frecuencia del síndrome de rubéola congénita es variable y va a depender del momento en que se produce la infección. A mayor inmadurez de las células fetales y menor competencia inmunológica, mayor será la probabilidad de infección. En las primeras 12 semanas de embarazo, la infección del feto es por encima del 80% y va disminuyendo hasta llegar al 30% hacia las 30 semanas.³⁷

El 85-90 por ciento de los fetos infectados antes de las 12 semanas van a presentar los hallazgos clásicos de la tetrada de Gregg que son: cardiopatía (sobre todo la persistencia del conducto arterioso y la estenosis pulmonar), microcefalia, sordera y cataratas.³⁸

El 45 por ciento de los niños con síndrome de rubéola congénita presentan defectos cardíacos, siendo los de mayor frecuencia la persistencia del conducto arterioso, la estenosis de la válvula pulmonar y la estenosis de la arteria pulmonar. Otros menos frecuentes son la estenosis aortica y la Tetralogía de Fallot.³⁹

IV.1.5.2.2. Otros agentes infecciosos.

Se describen otros microorganismos como el sarampión, citomegalovirus, toxoplasmosis, coxsackievirus, parotiditis epidérmica y enterovirus relacionados con la aparición de cardiopatías congénitas,⁴⁰ pero no hay estudios de recolección de datos que clasifique y que arroje la incidencia de cada microorganismo con cardiopatías congénitas en específico.²²

IV.1.5.3. Fármacos/drogas.

Las anfetaminas han sido asociadas con CIV, CIA, PCA, y trasposición de grandes arterias.

La talidomida se asocia a cardiopatías congénitas sin predilección por una lesión específica.⁴¹

Los anticonvulsivantes han sido sospecha de causa de cardiopatía congénita. La Fenitoína está asociada con el desarrollo de estenosis pulmonar, estenosis aortica, coartación aortica y persistencia del conducto arterioso. La trimetadona ha sido asociada a trasposición de grandes arterias, Tetralogía Fallot y síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.⁴² Las cardiopatías congénitas ocurren en un 1.5 a 2 por ciento de los hijos de madres que utilicen antiepilépticos.⁴³

El litio ha sido asociado con anomalía de Ebstein, y anomalías de la válvula tricúspide.⁴¹

El Ácido valpróico ha sido asociado con varios defectos cardiacos, como son CIA, CIV, estenosis aórtica, atresia pulmonar con septum interventricular intacto y coartación de la aorta.⁴⁴

Otros medicamentos sospechosos de causar cardiopatía congénita se incluyen la progesterona y los estrógenos, que producen CIV, Tetralogía de Fallot y trasposición de grandes arterias.

El síndrome fetal alcohólico está asociado con el desarrollo de CIV, persistencia del conducto arterioso y Tetralogía de Fallot.⁴⁵

El consumo de tabaco es considerado factor de riesgo para la presencia de cardiopatía congénita debido a la disminución de la perfusión en el feto por la acción

de la nicotina actuando como vasoconstrictora, lo que favorece a la hipoxia intraútero y, por consiguiente, el aumento del riesgo de las anomalías cardíacas.²³

IV.1.5.4. Agentes físicos.

Agentes como la radiación, la hipoxia, la hipertermia, son factores de riesgo para la producción de cardiopatías congénitas.⁴⁶

IV.1.5.5. Agentes químicos.

Se han asociado factores como los disolventes, pinturas, pesticidas, colorantes, lacas, etc., a la presencia de cardiopatías congénitas.²²

IV.1.6. Clasificación de las cardiopatías congénitas.

Las cardiopatías congénitas se dividen en: acianóticas y cianóticas.

IV.1.6.1. Cardiopatías congénitas acianógenas.

Las cardiopatías congénitas acianógenas representan el grupo más numeroso, aproximadamente la mitad de todas las cardiopatías congénitas. Se caracterizan por tener alteraciones estructurales de las válvulas cardíacas, de las paredes auriculares o ventriculares. La alteración fisiopatológica que define este grupo de cardiopatías es el paso de sangre oxigenada las cavidades izquierdas del corazón (aurícula izquierda, ventrículo izquierdo o aorta) hacia el lado derecho de este (aurícula derecha, ventrículo derecho o arteria pulmonar) sangre que re circula por los pulmones sin entrar a la circulación arterial sistémica periférica.⁴⁷

La magnitud de un cortocircuito izquierda a derecha depende fundamentalmente del tamaño del defecto que comunica las dos circulaciones, la relación entre las resistencias vasculares pulmonar y sistémica (para el caso de la CIV y la PDA), y la capacidad de dilatación de las cavidades derechas (para el caso de la CIA).⁴⁷

Tabla No. 4. Clasificación de las cardiopatías congénitas²³.

Cardiopatías congénitas acianógenas	Cortocircuito de izquierda a derecha	CIV, CIA, PDA, canal AV, drenaje venoso anómalo pulmonar parcial.
	Obstructivas corazón izquierdo	Coartación aórtica, estenosis aórtica, estenosis mitral.
	Insuficiencias valvulares y otras.	Insuficiencia mitral, insuficiencia aórtica, estenosis pulmonar, estenosis ramas pulmonares
Cardiopatías congénitas cianógenas	Obstructivas corazón derecho	Tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, ventrículo único, o atresia tricuspídea con estenosis pulmonar.
	Mezcla total	Ventrículo único o atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar, tronco arterioso, drenaje venoso anómalo pulmonar total
	Falta de mezcla	Trasposición de Grandes arterias.

Fuente: Santiago Alcántara, E.; Mendieta Alcántara, Gustavo G. Incidencia de cardiopatías congénitas en los neonatos nacidos en el Hospital Materno Perinatal Mónica Pretelini, durante el periodo de enero de 2009 a diciembre 2010. Universidad Autónoma del Estado de México. 2013.

IV.1.6.1.1. Comunicación interauricular (CIA)

Es el defecto de cierre en el tabique interauricular. Representa el 10 por ciento de todas las cardiopatías congénitas, con mayor frecuencia en niñas. La clasificación de la CIA según la localización del defecto septal: *Ostium secundum*, representa el 90 por ciento de los casos. Situado en la zona central del tabique interauricular; *Ostium primum*, situado en la parte más baja del tabique interauricular, cerca de las válvulas aurículoventricular; y seno venoso, localizado en la parte más alta del septo, cerca de la desembocadura de la vena cava superior.⁴⁸

La clínica de la CIA es consecuencia del cortocircuito de izquierda a derecha que se establece a nivel auricular y que condiciona un hiperflujo pulmonar. Lo más frecuente es que sea asintomática. En caso de dar clínica, suele presentarse en forma de infecciones pulmonares de repetición y, a la larga, puede desarrollarse un síndrome de Eisenmenger con clínica de insuficiencia cardíaca.⁴⁹

En la Auscultación encontraremos desdoblamiento fijo del segundo tono, aumento del primer ruido, soplo sistólico eyectivo de hiperflujo pulmonar. En la Radiografía de tórax se evidenciará crecimiento de cavidades derechas y plétora pulmonar. Para el ecocardiograma es la técnica diagnóstica de elección.⁴⁸

Tratamiento: en el primer caso no requiere ningún tipo de tratamiento, ya que es una situación normal. en el caso de confirmarse una CIA, el paciente debe continuar en controles periódicos.⁴⁹

Indicaciones de cirugía: cuando el paciente está sintomático, cuando la CIA sea tipo ostium primum y seno venoso.⁴⁹

IV.1.6.1.2. Comunicación interventricular (CIV)

Es un defecto en el tabique que separa los dos ventrículos. Es el defecto cardíaco congénito más frecuente representando un 25 a 30 por ciento de todas las cardiopatías congénitas como defecto único, teniendo como mayor entidad de presentación la perimembranosa. La magnitud del cortocircuito va a determinar la gravedad de las manifestaciones clínicas. Cuando se trata de una CIV grande los pacientes presentan cuadros respiratorios a repetición, dificultad para la alimentación y mal incremento ponderal.⁵⁰

En la radiografía de tórax. en el caso de que sea una CIV grande, se evidenciará crecimiento de cavidades izquierdas, flujo pulmonar aumentado y un cono pulmonar prominente. el ecocardiograma es el estudio de elección para analizar los aspectos anatómicos y fisiológicos. El tratamiento para los pacientes que tienen síntomas incluyen digitálicos, diuréticos y vasodilatadores y cierre quirúrgico en aquellos que no mejoran con el tratamiento farmacológico o con defecto grande.⁵⁰

IV.1.6.1.3. Persistencia del conducto arterioso (PCA)

Es la comunicación entre la arteria pulmonar y el cayado aórtico. Representan el 8 al 10 por ciento de todas las cardiopatías congénitas. Es más frecuente en el sexo femenino con relación al masculino (2:1). Se presenta un cortocircuito de izquierda a derecha, con aumento del flujo pulmonar. El aumento de presión parcial de oxígeno (pO₂), disminución de la prostaglandina E₂ (PGE₂) y la alteración genética que determinaría una deficiencia del musculo liso frente a un aumento del tejido elástico predispondría a la persistencia del ductus arterioso. Cuando el defecto es muy grande lleva a dilatación y aumento de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo, con dilatación y aumento de la presión en la aurícula izquierda. Obteniendo como resultado el edema pulmonar y el fallo cardiaco izquierdo.⁵¹

En los pacientes con PCA pequeño por lo general no presentan manifestaciones clínicas. Mientras que el PCA moderado a grande suele presentar problemas pulmonares, diaforesis y falla cardiaca. En el examen físico encontraremos pulsos saltones, amplios y fácilmente palpables con un soplo sistólico con refuerzo telesistólico. El ecocardiograma es el «patrón de oro» en esta patología para el diagnóstico. En caso de que el defecto tenga repercusión hemodinámica o sea PCA grande el tratamiento de elección es la intervención quirúrgica.⁵¹

IV.1.6.1.4. Canal aurículoventricular (canal AV)

Es un defecto morfológico del septo que separa las cavidades derechas e izquierdas del corazón en la porción de entrada. Comprende del 4 al 5 por ciento de todas las cardiopatías congénitas, y se encuentra en 18 por ciento de todos los corazones fetales que terminan en aborto espontáneo. La forma parcial se comporta

como una CIA y los pacientes son prácticamente asintomático. Pacientes con Síndrome de Down que tienen cardiopatía congénita, aproximadamente el 50 por ciento de dichas cardiopatías corresponde a la presencia de canal AV. Las formas parciales por lo general son asintomáticas. En la forma total presenta síntomas en la pobre ganancia de peso y talla, procesos respiratorios infecciosos, entre otros, siendo producidos por sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas.⁵²

En el examen físico puede haber deformidad de la parrilla costal con prominencia del hemitórax izquierdo, hiperactividad precordial por hiperquinesia del ventrículo izquierdo y diferentes grados de dificultad respiratoria. A la auscultación habrá un desdoblamiento constante del S2 con cierre de la pulmonar acentuado, soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar. También puede encontrarse soplo sistólico en diamante en el foco pulmonar.⁵²

En la radiografía de tórax, en el caso de canal AV parcial habrá cardiomegalia por crecimiento de cavidades derechas, y en el caso de que sea canal AV total será habrá crecimiento de cavidades izquierdas. El ecocardiograma es el método de elección.⁵²

El canal AV parcial no requiere tratamiento médico, a menos que también presente insuficiencia importante de la válvula aurículoventricular. La cirugía debe realizarse entre los 3 y 4 años si no presenta afectación de la válvula aurículoventricular. Pero si hay afectación de la misma se recomienda la intervención quirúrgica desde los cuatro meses. El canal AV total, debe manejarse con diuréticos y vasodilatadores, uso cuidadoso del oxígeno por el aumento que éste produce en las resistencias pulmonares y al aumentar el cortocircuito empeora el cuadro de falla cardíaca. El tratamiento quirúrgico del canal AV total se recomienda hacer entre el cuarto y sexto mes de vida.⁵²

IV.1.6.1.5. Coartación de aorta (CoAo).

La coartación de la aorta es la obstrucción del istmo aórtico luego de la salida de la arteria subclavia izquierda, que puede ser preductal, conocida como la forma infantil siendo sintomáticas y graves; y posductal, o forma adulta con mayor frecuencia y leves. Esta alteración provoca disminución de la perfusión sanguínea

en las extremidades inferiores conservando el flujo en las extremidades superiores y cráneo.⁵³

En la edad pediátrica suele presentar síntomas como mareos, disnea de esfuerzo, o cefalea, o puede cursar asintomática. En la edad adulta puede debutar con epistaxis de repetición y cefalea, claudicación intermitente y frialdad en los miembros inferiores. Al examen físico podemos encontrar formación de colaterales palpables en el tórax, diferencia de pulsos comparando la tensión arterial de las extremidades superiores con las extremidades inferiores, superiores a los 20 milímetros de mercurio (mmHg). A la auscultación habrá soplo mesosistólico en foco aórtico y en la región interescapular.⁴⁹

En la radiografía de tórax podemos visualizar dilatación de la aorta ascendente, presencia de muescas en el reborde inferior de las costillas producidas por la protrusión de las colaterales dilatadas (Signo de «Roesler»), y el signo del «3» en la aorta por las dilataciones pre y poscoartación. La aortografía, además de confirmar el diagnóstico, valora la gravedad de la coartación y el estado de la circulación colateral.⁵³

El tratamiento consiste en profilaxis de la endocarditis bacteriana; indicación quirúrgica cuando el gradiente de presión brazo/pierna es mayor a 20 mmHg, o por la clínica; en el niño la cirugía correctora debe hacerse preferentemente antes de los seis años.⁵³

IV.1.6.1.6. Estenosis aórtica (EA).

La estenosis aórtica es una anomalía que no permite la salida adecuada del flujo ventricular izquierdo debido a la disminución de la luz de la válvula aórtica. La válvula puede ser unicúspide, bicúspide (forma más frecuente), y tricúspide. La válvula por lo general presenta engrosamiento y grados de malformación. Debido a esto el ventrículo primero se hipertrofia por sobre carga de presión y a medida que evoluciona se produce dilatación. Representa el 3 al 6 por ciento de las cardiopatías congénitas. No frecuente presentarse durante la lactancia debido a su carácter progresivo. Predomina en hombres en comparación con las mujeres,

aproximadamente de 3 a 4 casos en el género masculino por cada caso en el género femenino.¹⁹

Lo típico es un paciente masculino con buen desarrollo a quien se le detecta un soplo por exploración rutinaria. A la auscultación encontraremos un soplo sistólico en el foco aórtico o en las bases del corazón, que se irradia a cuello donde se puede palpar el frémito. En los recién nacidos y lactantes menores, más de la mitad de los pacientes presentan taquipnea y disnea. En la radiografía de tórax por lo general no hay aumento del tamaño del corazón. En casos de larga evolución puede haber dilatación de la arteria aorta ascendente con aurícula izquierda aumentada de tamaño. El ecocardiograma permite detectar el grado de obstrucción que esté presente y las alteraciones que ha presentado el corazón secundario a dicha obstrucción.¹⁹

Existe un alto riesgo potencial de endocarditis bacteriana en los pacientes con EA por lo que la profilaxis no debe faltar en estos pacientes, independientemente del grado de afectación que presente la válvula. Si no hay presencia de insuficiencia aórtica o que sea no más del grado II, se debe programar el paciente para dilatación con catéter balón. En caso de cursar con insuficiencia aórtica grado III-IV la conducta sería reemplazo valvular aórtico.¹⁹

IV.1.6.1.7. Estenosis pulmonar (EP).

La estenosis pulmonar es la obstrucción a la salida del ventrículo derecho, pudiendo estar localizada a nivel valvular, la forma más frecuente representando el 80 a 90 por ciento, asociada al Síndrome de Noonan; supra valvular, asociada al síndrome de Williams, síndrome de Alagille y síndrome de Noonan; y subvalvular, es la que se presenta en la Tetralogía de Fallot. Su incidencia es del 8 a 10 por ciento de todas las cardiopatías congénitas.⁵⁴

La clínica de la EP dependerá de la magnitud de la estrechez, lo cual determinará si será leve, moderada o severa. En la forma leve suelen estar asintomáticos, con presencia de soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar; en la moderada pueden presentar disnea o dolor torácico al esfuerzo; en la forma severa presentan síntomas e hipertrofia del ventrículo derecho.⁵⁴

En el electrocardiograma puede haber una hipertrofia del ventrículo derecho. En la radiografía de tórax se puede evidenciar prominencia del tronco pulmonar por dilatación postestenótica y aumento de la silueta cardiaca. El ecocardiograma permite ver la anatomía y valorar la válvula, el ventrículo derecho, la arteria pulmonar y los gradientes de presión. Según su gradiente pico puede ser clasificada en ligera, menor de 50 mmHg; moderada, 50 a 60 mmHg; y severa, mayor de 60 mmHg.⁵⁵

El tratamiento recomendado en la forma leve es dar profilaxis de endocarditis infecciosa, ser seguido cada cierto tiempo incluyendo ecocardiogramas. La valvulotomía pulmonar con catéter balón es el tratamiento de elección en todos los casos donde el gradiente pico sea mayor a 55 mmHg.⁵⁵

IV.1.6.2. Cardiopatías congénitas cianógenas.

Las cardiopatías congénitas cianógenas tienen cortocircuitos venoarteriales en donde la sangre desaturada, sangre que aún no ha pasado por el pulmón, tiene repercusiones hemodinámicas de importancia, en donde la clínica principal es la evidencia de una cianosis de leve a severa intensidad que compromete la vida del individuo.⁵⁶

IV.1.6.2.1. Tetralogía de Fallot.

La Tetralogía de Fallot es una cardiopatía cianógena que consiste en una hipoplasia infundibular, lo que produce una obstrucción subpulmonar, que a su vez produce otras lesiones; tales como comunicación interventricular, cabalgamiento aórtico, estenosis subpulmonar e hipertrofia ventricular derecha, considerados como los cuatro componentes que conforman la anormalidad anatómica del corazón en esta patología. Es decir, la hipoplasia infundibular se considera la lesión más importante, porque a partir de ella se originan las demás.⁵⁷

Clásicamente se han estudiado dos grandes grupos, la Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar, que representa el 93 por ciento de los casos, y la Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar que representa el 7 por ciento de los casos.⁵⁷

Las características fisiopatológicas del Fallot dependen del tamaño de la comunicación interventricular, de las resistencias periféricas y especialmente de la gravedad de la hipoplasia infundibular.⁵⁸

Los pacientes que presentan una obstrucción importante del flujo pulmonar, debido a la gravedad de la estenosis pulmonar, pueden presentar un cortocircuito de derecha a izquierda importante a nivel de la comunicación interventricular y con una clínica marcada de hipoxemia o crisis hipóxica, por una disminución súbita de la cantidad de sangre que va a los pulmones y disminución de las resistencias vasculares sistémicas. También pueden presentar agitación o irritabilidad, polipnea, cianosis profunda, síncope y frecuentemente el soplo está ausente.⁵⁷

Existen tres condiciones que son las que provocan la insuficiencia cardiaca en estos pacientes, que son la coartación de la aorta, la comunicación interventricular restrictiva y la hipertensión arterial sistémica.⁵⁸

A la palpación es frecuente encontrar hiperactividad precordial, por hiperdinamia del ventrículo derecho, pero es raro evidenciar hepatomegalia congestiva. En la auscultación podemos encontrar un segundo sonido único con un soplo eyectivo en diamante de fuerte intensidad en foco pulmonar que es inversamente proporcional al grado de obstrucción pulmonar, ya que a mayor obstrucción el soplo será más corto y suave, por lo que el flujo pasa por una CIV silente.⁵⁸

IV.1.6.2.2. Transposición de grandes arterias (TGA).

En esta cardiopatía, la salida de la arteria pulmonar y la arteria aorta se encuentran en el ventrículo que no les corresponde. Así, la Aorta sale del ventrículo anatómicamente derecho y la pulmonar del ventrículo anatómicamente izquierdo.¹⁹

La TGA simple es aquella que no tiene defectos anatómicos asociados, y la TGA compleja es aquella que los tiene. Es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente en recién nacidos. Sin tratamiento, el 30 por ciento de los pacientes mueren en la primera semana de vida, 50 por ciento en el primer mes y el 70 por ciento en los primeros 6 meses de vida. Es una entidad que se relaciona más en el sexo masculino sobre el femenino en el 70 por ciento de los casos.⁴¹

La TGA es una cardiopatía que necesita para su supervivencia de un defecto a nivel del septum. El 90 por ciento de los pacientes mueren en el primer mes de vida si la trasposición se mantiene con un septum íntegro.⁴¹

En esta cardiopatía, las estructuras que mantienen la presencia de cortocircuitos obligados en el feto y que por ende mantienen la vida, son el foramen oval y el conducto arterioso. El responsable de los cuadros de sufrimiento cerebral neonatal encontrados en dichos pacientes, es la hipoxia cerebral fetal crónica, secundaria al flujo venoso impulsado por el ventrículo derecho a la aorta.⁴⁹

En la TGA se evidencia la imposibilidad de la sangre venosa alcanzar el territorio pulmonar y de la sangre arterial acceder a la aorta. Por lo que el resultado final es una hipoxemia grave al momento del nacimiento, que a su vez produce acidosis metabólica.⁴⁹

IV.1.6.2.3. Atresia tricuspídea (AT).

La AT es la falta de conexión entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho por ausencia del desarrollo o perforación de la válvula tricuspídea, por lo cual, se considera que esta patología es CIA dependiente, ya que requiera una mezcla sanguínea a ese punto, para asegurar la vida del paciente. Generalmente se evidencia una hipoplasia del ventrículo derecho que se comunica con el ventrículo izquierdo a través de una CIV.⁵⁹

Los pacientes suelen dividirse en dos grupos, los que tienen conexiones ventriculares concordantes y una relación de las grandes arterias normal que representa el 80 por ciento de los casos, y aquellos con conexiones discordantes en donde la aorta nace del ventrículo derecho hipoplásico y recibe sangre a través de la CIV. En este grupo, pueden aparecer lesiones asociadas, como son estenosis subaórtica y anomalías del cayado aórtico. Todos los pacientes tienen mezcla de sangre a nivel de las aurículas y la intensidad de la cianosis va a depender de la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar. Por lo que el cuadro clínico va a depender fundamentalmente de las características de las conexiones ventriculoarteriales.⁴¹

Los pacientes que tienen una morfología concordante son aquellos que van a presentar mayor grado de cianosis, dependiendo del tamaño de la CIV, mientras

que los que tienen morfología discordante presentan un color más rosado y tienden a desarrollar insuficiencia cardíaca ya que la circulación pulmonar libre de obstrucciones se origina en el ventrículo izquierdo.⁵⁹

IV.1.6.2.4. Tronco arterial común (TAC).

Es una anomalía cardíaca en donde se evidencia la salida de un vaso común para los dos ventrículos, por lo tanto, solo existe una conexión ventrículo-arterial única, con una válvula única de la cual se divide la aorta y las ramas pulmonares. Morfológicamente no se produce una septación entre la aorta y la pulmonar, quedando un solo vaso con una sola válvula, del que sale la circulación coronaria. El tronco arterial común tiene como consecuencia fitopatológica de importancia, la mezcla de la sangre saturada y desaturada a nivel de la comunicación interventricular, lo cual se manifiesta clínicamente con cianosis de ligera intensidad y en raros casos con cianosis de moderada intensidad. Y, un cortocircuito de izquierda a derecha no restrictivo a nivel de los grandes vasos que salen del tronco arterial.⁶⁰

Las manifestaciones clínicas suelen aparecer a los pocos días de nacer con la caída de las resistencias vasculares pulmonares, instaurándose un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva, siendo la taquipnea, diaforesis, disminución del desarrollo pondoestatural, pulsos saltones, hepatomegalia y precordio hiperdinámico, los signos y síntomas de mayor presentación. A la auscultación cardíaca se evidencia un soplo pansistólico en el borde paraesternal izquierdo y un segundo ruido único.⁶⁰

V. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.

Variable	Concepto	Indicador	Escala
Sexo	Estado genotípico y fenotípico que determina el género de una persona	<ul style="list-style-type: none"> • Masculino • Femenino 	Ordinal
Peso al nacer	Cantidad de gramos del recién nacido al momento de nacer	Peso en kilogramos	De razón
Edad gestacional	Periodo comprendido desde la concepción hasta el alumbramiento	Semanas intraútero	Numérica
Síndrome genético	Condición patológica causada por una alteración del genoma	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Down • Síndrome de Patau • Síndrome de Edwards • Síndrome de Turner 	Ordinal
Antecedentes prenatales	Situaciones que ocurrieron durante el embarazo que pueden ocasionar una alteración en el desarrollo del embrión o feto.	<ul style="list-style-type: none"> • Edad materna • Diabetes mellitus • Lupus eritematoso sistémico • Fenilcetonuria • VIH-SIDA • Período intergenésico menor de un año. • Hijo de madre con hipertensión • Ausencia de Ingesta de multivitamínicos antes de la concepción • Historia de aborto • Embarazo multifetal • Hábitos tóxicos • Anemia ferropénica • Oligoamnios 	Ordinal

<p>Antecedentes heredofamiliares</p>	<p>Circunstancia que aumenta las probabilidades de padecer una condición genética</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Matrimonio consanguíneo • Antecedentes familiares de cromosomopatías • Antecedentes familiares de cardiopatías congénitas • Edad paterna • Muerte súbita 	<p>Ordinal</p>
<p>Factor de riesgo ambiental</p>	<p>Situación que aumenta las probabilidades de contraer una enfermedad</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Uso de fármacos/drogas en el primer trimestre de embarazo. • Procesos infecciosos durante el primer trimestre de embarazo. • Exposición físico-química durante el primer trimestre 	<p>Ordinal</p>
<p>Cardiopatía congénita</p>	<p>Alteración anatómica o funcional del corazón presente al momento del nacimiento</p>	<ul style="list-style-type: none"> • CIA • CIV • PCA • CAV • T. Fallot • Tronco arterial común • Trasposición de grandes arterias • Estenosis Aortica • Estenosis pulmonar • Coartación de aorta. 	<p>Ordinal</p>

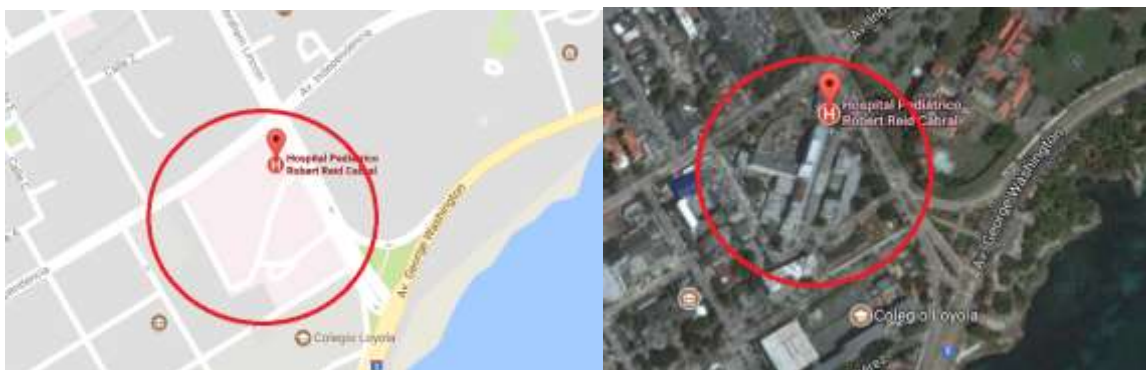
VI. MATERIAL Y MÉTODOS

VI.1. Tipo de estudio.

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal de recolección de datos prospectivos para determinar los factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas en pacientes menores un año en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral de Mayo 2016- Agosto 2017 (ver anexo XII.1. Cronograma).

VI.2. Demarcación geográfica.

El estudio se realizó en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, ubicado en la Avenida Abraham Lincoln N° 2, La Feria; Distrito Nacional. Delimitado, al Este, por la Av. Abraham Lincoln; al Oeste, por la Calle Horacio Vicioso; al Norte, por la Av. Independencia y al Sur, por la calle Paul P. Harris. El Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral pertenece al área V de salud de la Región Metropolitana (ver mapa cartográfico y vista aérea).



Mapa cartográfico

Vista aérea

VI.3. Universo.

Estuvo constituido por 327 pacientes que acudieron a la Consulta Externa del Departamento de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral con cardiopatías congénitas de nuevo diagnóstico.

VI.4. Muestra.

Estuvo constituida por 72 pacientes menores de un año, de nuevos casos diagnosticados con cardiopatía congénita, que asistieron a la Consulta Externa del Departamento de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral durante el período del estudio (ver anexo XII.1. Cronograma).

VI.5. Criterios

VI.5.1. De inclusión.

- Pacientes de casos nuevos diagnosticados con cardiopatía congénita que asistieron a la consulta externa del servicio de Cardiología Pediátrica del HIRRC.
- Haber firmado el consentimiento informado.
- Pacientes Menores de 1 año.
- Pacientes que estuvieron acompañados de madre, padre o tutor.
- Pacientes de ambos sexos

VI.5.2. De exclusión.

- Negarse a participar en el estudio.
- Barreras del idioma.

VI.6. Instrumento de recolección de datos.

Para la recolección de los datos se construyó un instrumento por los sustentantes que contiene 96 preguntas de las cuales 26 son abiertas y 70 son cerradas. Contiene datos sociodemográficos tales como antecedentes prenatales (oligoamnios, anemia, infección viral en el primer trimestre, amenaza de aborto, estrés mental) y perinatales (edad gestacional, peso al nacer, sexo), así como también datos relacionados con las cardiopatías congénitas como factores genéticos (antecedentes familiares de cromosomopatías, síndrome genético, matrimonio consanguíneo) y ambientales (uso de fármacos o drogas, hábitos tóxicos maternos, exposición físico-químicas) (Ver anexo XII.2. Instrumento de recolección de datos).

VI.7. Procedimiento.

Luego de haber presentado el anteproyecto ante el Comité de Investigación del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral para su revisión, evaluación y aprobación, se asistió a la consulta externa del Departamento de Cardiología Pediátrica del mismo, de 8 de la mañana a 12 del mediodía. Se evaluaron los pacientes los jueves por ser el único día de la semana donde se abren expedientes a casos nuevos diagnosticados de cardiopatía congénita. El instrumento de recolección de datos fue llenado a través de una encuesta-entrevista sometida a la madre, padre o tutor del paciente. Las informaciones obtenidas a través de dicho documento fueron recopiladas por los sustentantes del estudio desde Mayo 2016 – Julio 2017 (ver anexo XII.1. Cronograma).

VI.8. Tabulación.

Luego de que la información se procesó mediante los programas Microsoft Word y Excel, se tabuló, computarizó e ilustró en tablas y gráficos para mejor interpretación y análisis de la misma utilizando medidas estadísticas apropiadas, tales como porcentajes.

VI.9. Principios éticos.

El presente estudio se ejecutó con apego a las normativas éticas internacionales, incluyendo los aspectos relevantes de la Declaración de Helsinki⁶¹ y las pautas del Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS).⁶²

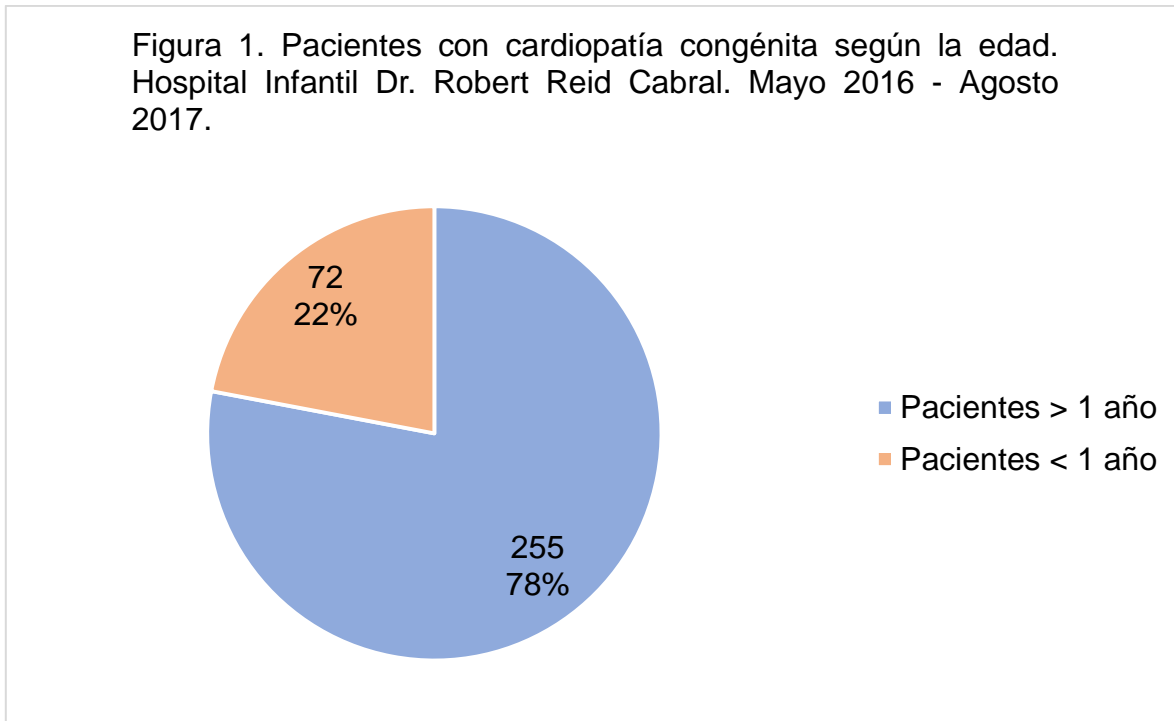
El estudio implicó el manejo de datos ofrecidos por el informante que acompañó el paciente en el centro de salud (consulta externa del Departamento de Cardiología Pediátrica). Los mismos fueron manejados con suma cautela, e introducidos en las bases de datos creadas con esta información y protegidas por clave asignada y manejada únicamente por los investigadores. Todos los informantes identificados durante esta etapa fueron abordados de manera personal con el fin de obtener su permiso para ser incluidos en el estudio (ver anexo XII.3. Consentimiento informado).

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

Finalmente, toda información incluida en el texto del presente anteproyecto, tomada en otros autores, se justificó por su llamada correspondiente.

VII. RESULTADOS.

De 327 pacientes registrados como casos nuevos diagnosticados con cardiopatía congénita, que asistieron a la consulta externa del Departamento de Cardiología Pediátrica durante el tiempo establecido para recolección de datos, sólo 72 cumplieron con los criterios de inclusión del estudio (ver figura 1).



Fuente: Instrumento de recolección de datos.

Cuarenta pacientes presentaron peso al nacer menor o igual a 3 kilogramos, equivalente al 55.6 por ciento, al igual que el uso de anticonceptivos y el consumo de alcohol en el primer trimestre de embarazo. El número de casos con edad paterna mayor de 30 años fue de 37 pacientes, que equivale al 51.4 por ciento. El 50 por ciento de los casos, que suman 36 pacientes, presentó anemia ferropénica durante el embarazo. El por ciento de madres que presentó 3 o más gestas fue 45.8, que corresponde a 33 pacientes. La edad gestacional menor de 37 semanas se presentó en 20 pacientes, que equivale al 27.8 por ciento. El diagnóstico de cromosomopatías se hizo en 19 pacientes, que representa el 26.4 por ciento. Los antecedentes familiares de cardiopatía congénita se identificaron en 14 pacientes, dato que corresponde al 19.4 por ciento. El 18.1 por ciento de los casos, que suma 13 pacientes, tuvieron oligoamnios. La edad materna menor de 18 años estuvo

presente en 9 casos, que corresponde al 12.5 por ciento. En el primer trimestre de embarazo, 5 gestantes estuvieron expuestas a algún medio de radiación, con 6.9 por ciento. La infección por toxoplasmosis en el primer trimestre de embarazo, al igual que los hijos de madres diabéticas, estuvo presente en 4 pacientes, que corresponde al 5.6 por ciento. La edad materna mayor o igual a 40 años estuvo presente en el 4.2 por ciento de los casos, que equivale 3 pacientes. El uso de tabaco en el primer trimestre de embarazo se presentó en el 2.8 por ciento, que suma 2 pacientes. La infección por citomegalovirus en el primer trimestre de embarazo estuvo presente en una gestante, al igual que la infección por VIH. Se evidenció el uso de fenitoína en la madre de uno de los pacientes y se constató de un caso de matrimonio consanguíneo, datos que representan el 1.4 por ciento de cada factor por separado (ver tabla 1).

De la muestra obtenida, el 55.6 por ciento, que representa 40 pacientes, corresponde al sexo femenino (ver figura 2).

El 58.3 por ciento, que corresponde a 42 pacientes, presentó peso al nacer entre el rango de 2.5 a 3.9 kilogramos. El 27.8 por ciento, que corresponde a 20 pacientes se encuentra entre el rango de 1.5 a 2.4 kilogramos. Seis pacientes, que representa el 8.3 por ciento que se encuentran con peso al nacer menor de 1.5 kilogramos. Mientras que el 5.6 por ciento, que representa 4 pacientes, tuvo peso al nacer mayor o igual a 4 kilogramos (ver tabla 2). El 55.6 por ciento de los pacientes tuvieron peso al nacer menor de 3 kilogramos, representando 40 casos (ver figura 3).

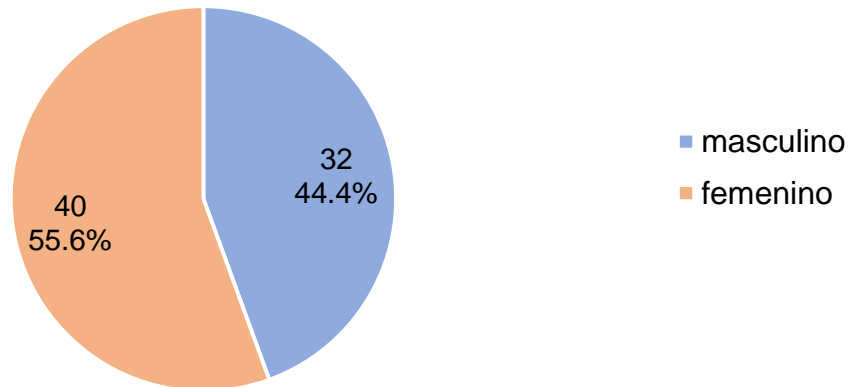
Los pacientes que nacieron con edad gestacional de 37 a 41 semanas fueron 51, representando el 70.8 por ciento de los casos. El 27.8 por ciento, representando 20 pacientes, tuvo edad gestacional menor o igual a 36 semanas. Mientras que el 1.4 por ciento de los casos, que representa 1 paciente, tuvo edad gestacional mayor o igual a 42 semanas (ver figura 4).

Tabla 1. Factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 – Agosto 2017.

Factor de riesgo	Tipo	Frecuencia (%)
Peso \leq 3kg en el RN	Ambiental	40 (55.6)
Uso de anticonceptivos en el primer trimestre de embarazo	Ambiental	40 (55.6)
Consumo de alcohol en el primer trimestre	Ambiental	40 (55.6)
Edad paterna $>$ 30 años	Genético	37 (51.4)
Anemia ferropénica	Ambiental	36 (50)
\geq 3 gestaciones	Ambiental	33 (45.8)
Edad gestacional $<$ 37 semanas	Ambiental	20 (27.8)
Cromosomopatías	Genético	19 (26.4)
Antecedentes familiares de cardiopatía congénita	Genético	14 (19.4)
Oligoamnios	Ambiental	13 (18.1)
Edad materna $<$ 18 años	Ambiental	9 (12.5)
Exposición a radiación en el primer trimestre	Ambiental	5 (6.9)
Infección por toxoplasmosis en el primer trimestre	Ambiental	4 (5.6)
Hijo de madre diabética	Ambiental	4 (5.6)
Edad materna \geq 40	Ambiental	3 (4.2)
Uso de Tabaco en el primer trimestre	Ambiental	2 (2.8)
Infección por Citomegalovirus en el primer trimestre	Ambiental	1 (1.4)
VIH	Ambiental	1 (1.4)
Uso de fenitoína	Ambiental	1 (1.4)
Matrimonio consanguíneo	Genético	1 (1.4)

Fuente: instrumento de recolección de datos.

Figura 2. Resultados de los pacientes cardiopatas menores de un año según el sexo. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 - Agosto 2017



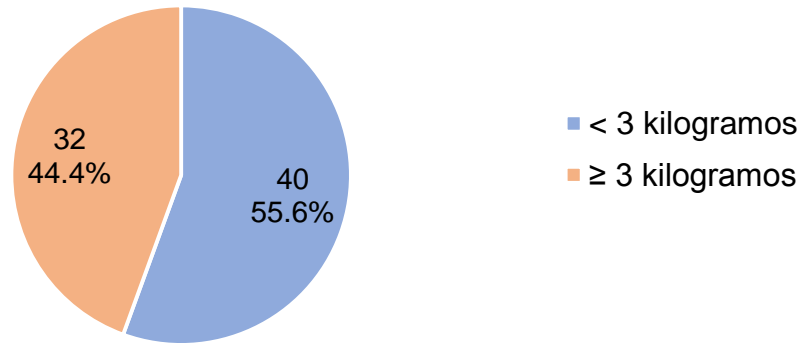
Fuente: instrumento de recolección de datos.

Tabla 2. Distribución del peso en kilogramos al nacer en pacientes menores de un año con cardiopatías congénitas. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 - Agosto 2017.

Peso en kilogramos	Frecuencia (%)
< 1.5	6 (8.3)
1.5 – 2.4	20 (27.8)
2.5 – 3.9	42 (58.3)
≥ 4	4 (5.6)
Total	72 (100.0)

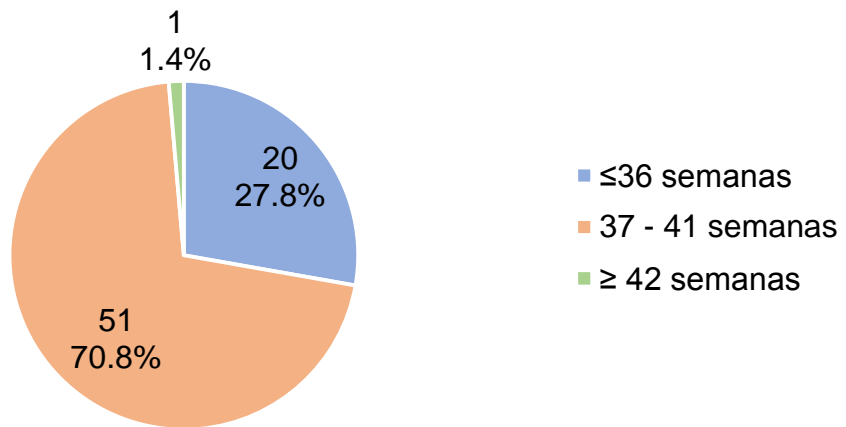
Fuente: instrumento de recolección de datos.

Figura 3. Distribución de los pacientes con cardiopatías congénitas según el peso al nacer en kilogramos. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 - Agosto 2017



Fuente: Tabla 2.

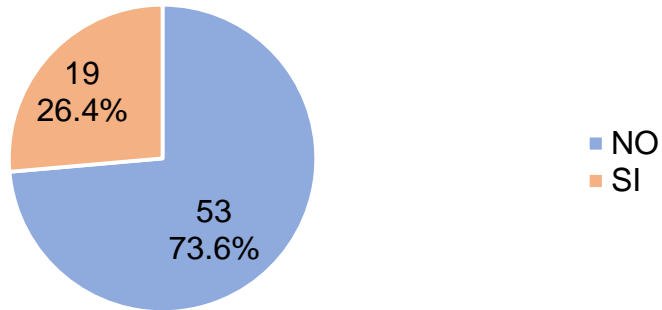
Figura 4. Resultados según la edad gestacional en pacientes menores de un año con cardiopatías congénitas. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 - Agosto 2017



Fuente: instrumento de recolección de datos.

Del total de los pacientes incluidos en el estudio, el 26.4 por ciento, que representa 19 pacientes, tuvieron diagnóstico de un síndrome genético (ver figura 5).

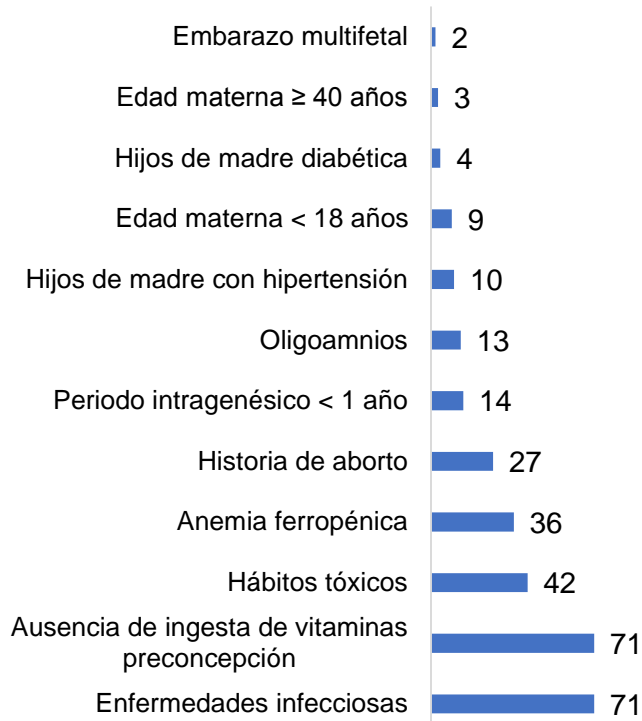
Figura 5. Resultados según la presencia de Síndromes congénitos en pacientes menores de un año con cardiopatías congénitas. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 - Agosto 2017



Fuente: instrumento de recolección de datos.

Se registraron 302 casos como antecedentes prenatales. De los mismos, el 23.5 por ciento, que suma 71 casos, fueron por enfermedades infecciosas en el primer trimestre de embarazo, al igual que la ausencia de ingesta de vitaminas antes de la concepción. Los hábitos tóxicos se identificaron en 42 casos, que representa el 13.9 por ciento. Treinta y seis casos, que equivale al 11.9 por ciento, tuvo anemia ferropénica. En el 8.9 por ciento, cantidad equitativa a 27 casos, se determinó la historia de aborto. El número de gestantes con periodo intragenésico menor de un año fueron 14, que representa el 4.6 por ciento. Oligoamnios estuvo presente en 13 casos, que iguala a 4.3 por ciento. El 3.4 por ciento, representado por 10 casos, tuvo madres que tienen antecedentes hipertensión arterial. Hijo de madre diabética con 4 casos (1.3%) y sólo dos embarazos multifetales (ver figura 6). La edad materna menor de 18 años se mostró en 9 casos (3%), y la edad materna mayor o igual a 40 años con 3 casos (ver tabla 3).

Figura 6. Antecedentes prenatales en pacientes menores de un año con cardiopatía congénita. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 - Agosto 2017.



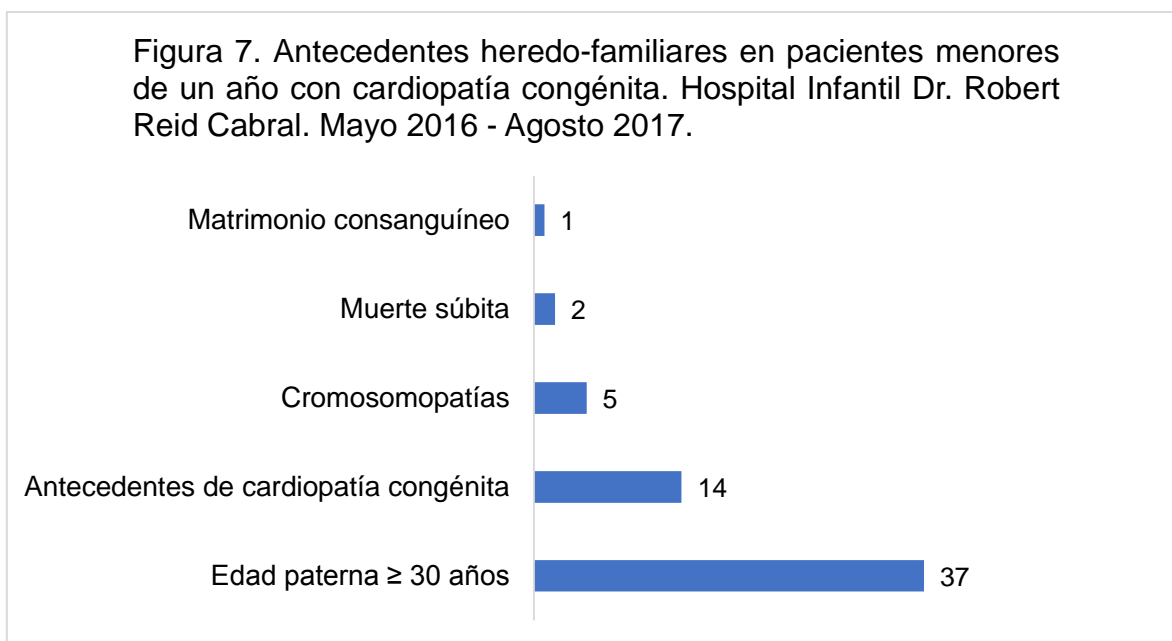
Fuente: instrumento de recolección de datos.

Tabla 3. Distribución de la edad materna de los pacientes menores de un año con cardiopatías congénitas. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 – agosto 2017.

Edad materna	Frecuencia (%)
< 18	9 (12.5)
18 – 24	30 (41.7)
25 – 29	14 (19.4)
30 – 34	10 (13.9)
≥ 35	9 (12.5)
Total	72 (100.0)

Fuente: instrumento de recolección de datos.

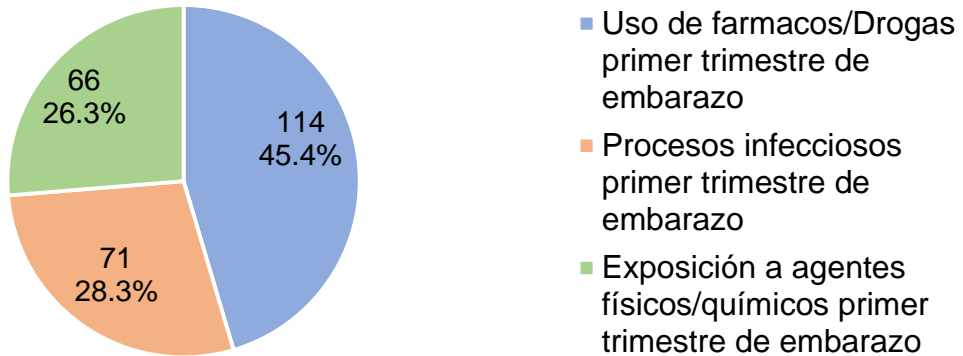
Dentro de los antecedentes heredo-familiares, 37 pacientes tuvieron edad paterna mayor o igual a 30 años. En catorce casos hubo antecedentes familiares de cardiopatía congénita. Como antecedentes familiares de cromosomopatías estuvo presente en 5 pacientes. Sólo 2 pacientes presentaron historia de muerte súbita, (ver figura 7).



Fuente; instrumento de recolección de datos.

Dentro de los factores ambientales se obtuvo lo siguiente. Se registró 114 casos de uso de fármacos o drogas en el primer trimestre, que representa el 45.4 por ciento. 71 casos fue por exposición a agentes físicos o químicos en el primer trimestre de embarazo, equivalente al 28.3 por ciento, y el 26.3 por ciento fue por procesos infecciosos en el primer trimestre, que resulta de 66 casos (ver figura 8).

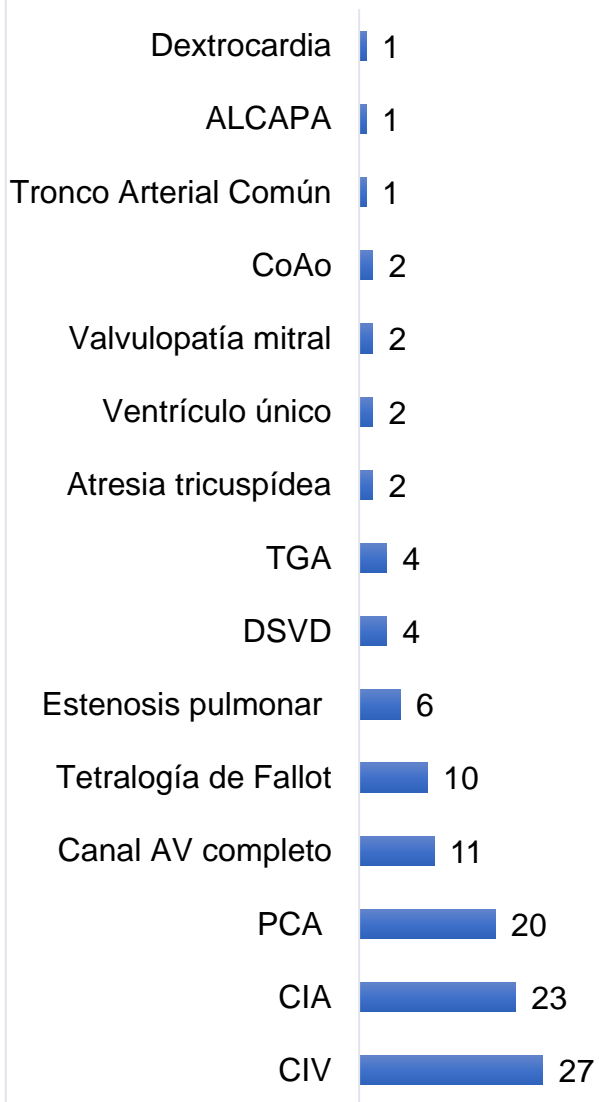
Figura 8. Factores ambientales en pacientes menores de un año con cardiopatías congénitas. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 - Agosto 2017.



Fuente: instrumento de recolección de datos.

De la muestra obtenida en el estudio se hicieron 116 diagnósticos de cardiopatía congénita y resultó de la siguiente manera. La comunicación interventricular estuvo presente en 27 pacientes, equivalente al 23.3 por ciento. La comunicación interauricular fue diagnosticada en 23 pacientes, que comprende el 19.8 por ciento. La persistencia del conducto arterioso se diagnosticó en el 17.2 por ciento, con un total de 20 pacientes. El canal auriculoventricular completo fue diagnóstico en 11 pacientes, que es el 9.5 por ciento. La Tetralogía de Fallot fue diagnosticada en 10 pacientes, equivalente al 8.6 por ciento (ver figura 9).

Figura 9. Cardiopatías Congénitas en pacientes menores de un año. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Mayo 2016 - Agosto 2017.



ALCAPA: arteria coronaria izquierda anómala desde la arteria pulmonar; CoAo: Coartación de aorta; TGA: transposición de grandes arterias; DSVD: doble salida del ventrículo derecho; PCA: persistencia del conducto arterioso; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular. Fuente: instrumento de recolección de datos.

VIII. DISCUSIÓN

Es importante determinar los factores de riesgo asociados a las cardiopatías congénitas, para así poder reconocer cuáles de ellos son modificables, de tal modo que se puedan prevenir futuros nuevos casos de malformaciones congénitas a nivel cardíaco.

De 327 pacientes registrados como casos nuevos con cardiopatía congénita, sólo 72 habían sido diagnosticados antes del año. Esto indica que, aproximadamente, el 80 por ciento de los pacientes cardiopatas son diagnosticados después de haber cumplido el año de nacido, y como consecuencia el aumento de la morbimortalidad de dichos pacientes.

La etiología multifactorial se presentó en el 93 por ciento de los casos. Cincuenta y tres pacientes mostraron 4 o más factores de riesgo concomitantes, equivalente al 73.6 por ciento; catorce (19.4%) presentaron 2 a 3 factores de forma combinada y sólo 5 pacientes tuvieron un factor de riesgo aislado. En cinco pacientes se identificó un factor de riesgo asociado a cardiopatías congénitas: dos tenían edad materna mayor a 35 años, la madre de un paciente había consumido alcohol en el primer trimestre de embarazo, una había sido expuesta a radiaciones de tipo Rayos X en varias ocasiones en el primer trimestre de gestación y un paciente tuvo diagnóstico de síndrome de Down confirmado.

Cuarenta pacientes correspondieron al sexo femenino, dato que se relaciona con en el estudio de Ferreras R y González¹⁰ donde se determinó que el sexo más frecuente en los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita es el femenino. Al evaluar el peso al nacer, se encontró que el 58 por ciento de la muestra obtenida tuvo de 2.5 a 3.9 Kilogramos de peso, cifra que corresponde con 42 pacientes del estudio. A su vez al analizar los datos, tomando en cuenta si era mayor de 3 kilogramos o no, 40 pacientes se encontraban por debajo de los 3 kilogramos de peso, que equivale al 56 por ciento de la muestra total, dato que se relaciona con el estudio de Santiago Alcántara E, Alcántara M y Gustavo G²³ que establece que el peso menor de 3 kilogramos es un factor de riesgo asociado a las cardiopatías congénitas.

Con relación a la edad gestacional, 51 casos tuvieron de 37 a 41 semanas, equivalente a 71 por ciento siendo el de mayor predominio, seguido en frecuencia el 28 por ciento, que representa a 20 pacientes con edad gestacional menor de 37 semanas, considerado como embarazo pretérmino, dato que apoya el estudio de Solano Fiesco L, Aparicio Ozorio M y Romero Ramírez J¹⁸ que incluye el embarazo pretérmino como factor de riesgo. El 51.4 por ciento de los pacientes tenían peso y edad gestacional óptimos (a término adecuado para edad gestacional) representando el estado neonatal de mayor porcentaje, resultado que va acorde con otros estudios que muestran que más del 50 por ciento de las cardiopatías congénitas acianógenas tienen peso al nacer de 2.5 a 3.9 kilogramos y edad gestacional de 37 a 41 semanas.²³ Esto trae como consecuencia mayor probabilidad de que, si no se tiene en cuenta el pesquiasaje, las cardiopatías congénitas pasen desapercibidas por el personal de salud y no sean diagnosticadas hasta que el paciente presente sintomatología de la misma.

El 26.4 por ciento, equivalente a 19 pacientes, presentó síndrome genético, de los cuales el síndrome de Down fue el diagnóstico en todos los casos. De los casos con síndrome de Down, el canal AV fue la cardiopatía congénita más frecuente (9 casos) apoyando así al estudio de Madrid A.¹⁹ De la misma manera se presentó 1 solo caso de matrimonio consanguíneo, que equivale a 1.4 por ciento de la muestra, como incluye el estudio de Ul Haq F, Khalid Hashmi S, Lqbal Jumani M, Imbad A, Jabeen M, et al.⁷

Dentro de los antecedentes prenatales, las enfermedades infecciosas en el primer trimestre estuvieron presente con 71 casos registrados. De los mismos, 39 fueron infección urinaria, 25 tuvieron infección vaginal, 4 con Toxoplasmosis y un caso con Citomegalovirus. Infección por el virus del papiloma humano estuvo presente en un caso, al igual que el virus de inmunodeficiencia humana. La ausencia de ingesta de vitaminas como hierro, ácido fólico y vitamina B12, estuvo presente en 71 casos. Los hábitos tóxicos forman parte de los factores de riesgo modificables que influyen en las cardiopatías congénitas, por lo tanto, en el estudio se evaluó el uso de los mismos durante el primer trimestre del embarazo. El consumo de alcohol estuvo presente en 40 casos, equivalente al 55.6 por ciento de la muestra, y el uso

del tabaco en el 2.8 por ciento, con una suma de 2 casos apoyando el estudio de Gutiérrez Gil JA⁴⁶ que asocia el consumo de dichas sustancias en el embarazo como factor de riesgo. Las madres con antecedentes de hipertensión se han considerado como factor de riesgo para cardiopatías congénitas,⁵ por lo que en este estudio se tomó en cuenta y estuvo presente en 10 gestantes. El embarazo multifetal fue tomado en cuenta, registrándose dos casos, de los cuales, sólo los pacientes incluidos en el estudio presentaron cardiopatía congénita.

El uso de anticonceptivos orales en el primer trimestre de embarazo es un factor de riesgo para cardiopatías congénitas. Los resultados de este estudio evidencian que el 55.6 por ciento de los casos, representado en 40 pacientes, se vieron expuestos, siendo así el grupo de fármacos con mayor frecuencia. Por otra parte, siempre debemos tener en cuenta que la declaración de las gestantes sobre la ingesta de alcohol, consumo de tabaco, la utilización de anticonceptivos durante el embarazo y aborto previo puede estar sesgada, ya que muchas niegan estos hechos para no ser juzgada por las demás personas y las señalen como irresponsables o imprudentes.

Según Jaim V, Chen M y Menon R, la diabetes mellitus es un factor de riesgo no modificable que afecta de manera importante a la formación cardíaca del feto, por lo que se tomó en cuenta como otro factor de riesgo materno para cardiopatía congénita. En este estudio se determinó que el 6 por ciento de las gestantes, padecieron dicha patología, cifra que representa 4 casos.²⁵ La anemia ferropénica se confirmó en 50 por ciento de los casos, con 36 gestantes, en el primer trimestre del embarazo. De esta manera se le proporciona soporte al estudio de González Trujillo ML, Torres Clúa AM, Rodríguez Zorrilla L, Larrondo Castañeda BE, González Rodríguez R *et al.* que establece que la anemia es un factor de riesgo asociado a malformaciones cardíacas.⁵

Al evaluar la edad de los progenitores, se determinó que la edad materna menor de 18 años representaba un 12.5 por ciento, equivalente 9 casos, mientras que aquellas madres con edades mayor de 40 años simbolizan el 4.2 por ciento, correspondiente a 3 casos. En ese mismo orden, la edad paterna mayor o igual a 30 años fue de un 51.4 por ciento, representando así 37 casos¹⁹. Es importante

destacar la edad materna mayor de 39 años, por ser un factor de riesgo altamente relacionado con la aparición de cardiopatías congénitas. También se debe tener presente los casos con edad materna mayor a 34 años, puesto que a partir de la misma existe mayor probabilidad de tener hijos con síndrome de Down y las cardiopatías congénitas son frecuentes en este grupo de pacientes. En el estudio se constató que hubo un caso de matrimonio consanguíneo, que resultó del incesto entre dos primos.

Se reportaron dos casos como antecedentes familiares en los pacientes estudiados, que tuvieron hermanos fallecidos durante los primeros 6 meses de vida con causa de muerte súbita del lactante.

De los factores ambientales en nuestro estudio, el más importante fue el uso fármacos o drogas en el primer trimestre de embarazo que representó el 45.4 por ciento: el uso de antibióticos en el primer trimestre de embarazo con 17.1 por ciento; el 6 por ciento por algún tipo de fármaco analgésico; el 2.4 por ciento por tratamiento antihipertensivo; el 2 por ciento por fármacos antialérgicos; y el 1.6 por ciento por fármacos antimigrañosos, de los cuales, las gestantes desconocían el nombre, por lo que se desconoce el carácter teratogénico de los mismos. Hubo antecedentes del uso de fenitoína durante el embarazo en una madre con patología epiléptica de larga data. La exposición a agentes físicos y químicos representó el 26.3 por ciento, de los cuales, la aplicación de tinte de pelo en el primer trimestre de embarazo con el 12.4 por ciento, consumo de agua extraída de río sin potabilización con el 6.8 por ciento, el uso de agentes químicos (pinturas, lacas, baterías, pesticidas, etcétera) con 5.2 por ciento, y radiación (radiografía o tomografía) con el 2 por ciento estuvieron presente como factores de riesgo durante el estudio, como se menciona en otros estudios.²⁰

Las cardiopatías congénitas acianógenas fueron las más frecuentes como indica el estudio de Romera G. *et al*⁴⁷. La comunicación interventricular fue la cardiopatía congénita más frecuente con 23.3 por ciento, diagnosticada en 27 casos, como muestra el estudio de Rudolph A.⁵⁰

IX. CONCLUSIÓN.

El 73.6 por ciento de los pacientes en estudio presentaron 4 o más factores concomitantes. El 55.6 por ciento de los casos se encontraba con peso al nacer menor de 3 kilogramos. El sexo femenino fue el más frecuente con el 55.6 por ciento. La edad gestacional donde se englobó la mayor cantidad de gestantes fue de 37 a 41 semanas, equivalente al 70.8 por ciento, y el 27.8 por ciento tuvo edad gestacional menor de 37 semanas. El 26.4 por ciento de la muestra tenían diagnóstico de síndrome genético siendo la cromosomopatía más frecuente el Síndrome de Down. De los pacientes con síndrome de Down, la cardiomiopatía con mayor frecuencia fue el Canal Auriculoventricular con 9 casos.

Los factores con mayor riesgo para desarrollar cardiopatías congénitas en nuestro estudio fueron las enfermedades infecciosas en el primer trimestre, la ausencia de ingesta de vitaminas, los hábitos tóxicos como alcohol y tabaco en el primer trimestre de embarazo, para desarrollar dicha patología. Siguiendo en importancia en nuestro estudio la anemia ferropénica, historia de aborto, periodo intragenésico menor de un año, oligoamnios, hipertensión arterial y diabetes mellitus, por lo cual se debe tomar en cuenta, aunque esté presente un solo factor de riesgo en las madres durante el primer trimestre de embarazo.

La edad materna se presentó como factor de riesgo, mostrándose el 12.5 por ciento menor de 18 años, al igual que mayor de 34 años que tuvo el mismo porcentaje. La edad paterna mayor o igual a 30 años se presentó el 51.4 por ciento de los casos. El 55.6 por ciento de los casos, representado en 40 pacientes usaron anticonceptivos orales en el primer trimestre de embarazo.

La comunicación interventricular fue la cardiopatía congénita más frecuente diagnosticada en 27 casos. De las cardiopatías congénitas cianógenas, la más frecuente fue la Tetralogía de Fallot diagnosticada en 10 pacientes.

X. RECOMENDACIÓN.

Los resultados de este estudio muestran la importancia del diagnóstico temprano de las cardiopatías congénitas, ya que las mismas conllevan alta morbimortalidad en los pacientes que la presentan. Por lo que es necesario la evaluación y seguimiento adecuado a todas las gestantes durante el primer trimestre de embarazo, tomando en cuenta aquellas que padecen enfermedades infecciosas y enfermedades crónicas como la hipertensión arterial y diabetes mellitus. Es muy importante explicarles a las madres que la ingesta de alcohol y el uso de tabaco son factores modificables que influyen en el desarrollo del feto.

Los médicos deben actualizarse en especial aquellos que les dan seguimiento a las embarazadas y tener pendiente el tipo de medicamento y las dosis indicada, para tratar de evitar la mínima interacción entre la formación del producto y el fármaco.

A los médicos encargados del área de Perinatología, es necesario el entrenamiento del personal de salud de dicha área para la identificación de las patologías cardíacas congénitas, principalmente las acianógenas, ya que muchas pasan desapercibidas y perdiéndose la oportunidad de hacer un diagnóstico precoz.

XI. REFERENCIAS.

1. World Health Organization. Congenital anomalies. Facts sheet N°370. September 2016. Available from:
<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/index.html>
2. Center for Disease Control and Prevention. Birth Defects. Page last updated: September 21, 2016. Available from:
<https://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects/data.html>
3. Dolk H, Loane M, Garne E, EUROCAT Working Group. Congenital Heart Defects in Europe: Prevalence and Perinatal Mortality, 2000–2005 (2011). *Circulation*. 2011; 123:841–9.
4. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr*. 2008; 153:807-13.
5. González Trujillo ML, Torres Clúa AM, Rodríguez Zorrilla L, Larrondo Castañeda BE, González Rodríguez R, Díaz Martínez M. Factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas. 2011.
6. Mendieta-Alcántara GG, Santiago-Alcántara E, Mendieta-Zerón H, Dorantes-Piña R, Ortiz de Zárate Alarcón G, Otero Ojeda GA. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. *Gaceta médica de México*. 2013 Septiembre; 149(6).
7. Ul Haq F, Jalil F, Khalid Hashmi S, Lqbal Jumani M, Imdad A, Jabeen M, *et al*. Risk factors predisposing to congenital heart defects. *Annals of pediatric cardiology*. 2011; 4(2).
8. Sánchez Ramírez E, Álvarez Estrabao OA, Valdés Silva Y, Ramírez Ramos A, Robles García L, Arguelles González I. factores de riesgo para cardiopatías congenitas en pacientes del municipio Holguín. *Correo científico médico de Holguín*. 2011; 15(4).
9. Defilló M. Incidencia de cardiopatías congénitas en el Hospital de los niños de Santo Domingo. *Archivo Dominicano de Pediatría*. 1974. 10(2); 80-87.

10. Ferreras R., González F. (n.d.). Incidencia de cardiopatías congénitas en la consulta del Hospital Dr. Robert Reid Cabral. [Tesis de grado-medicina]. Santo Domingo (República Dominicana): Instituto Tecnológico de Santo Domingo, 2006.
11. Matic R, Peña P (n.d.). Frecuencia de cardiopatías congénitas en neonatos ingresados en el servicio de Neonatología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral desde junio 2009 hasta junio 2010. [Tesis de grado-medicina]. Santo Domingo (República Dominicana): Universidad Iberoamericana; 2012.
12. Toribio J. Médicos alertan enfermedades cardiacas infantiles. Primera Jornada de Investigación científica, Dr. Juan Manuel Taveras Rodríguez. Hotel Jaragua, Santo Domingo (República Dominicana). 2010.
13. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Congenital heart disease. In: Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 10th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2015: chap 62.
14. Stapper CM. Embriología cardíaca. In Ronderos Dumit M, editor. Cardiología pediátrica práctica. Colombia: Distribuna Editorial; 2010. p. 15-21.
15. Aboulhosen JA, Child JS. congenital heart disease in the adult. In Kasper DL, Hauser SL, Jameson JL, Fauci AS, Longo DL, Loscalzo J, editors. Harrison's principles of internal medicine. 19th ed.: Mc Graw Hill; 2015. p. 1519-1528.
16. Villagrà F. Web de las cardiopatías congénitas. [Online].; 2016 [cited 2016 Julio]. Available from: cardiopatiascongenitas.net/pinta_htmlbd_n_genetica_1.html.
17. Franco Díez E, Suárez Barrientos A, Ruiz Mateos B, Bastante Valiente T, Iborra Cuevas C, Cecconi A, *et al.* Cardiopatía congénita. In Ruiz Mateos B, Campos Pavón J, Franco Díez E, Suárez Barrientos A, Aso Vizán J, Veganzones I, *et al.*, editors. Cardiología y cirugía cardiovascular. 6th ed.; 2013. p. 102.
18. Solano Fiesco L, Aparicio Ozorio M, Romero Ramírez J. Prevalencia e incidencia de cardiopatías congénitas en el Servicio de Cardiología

- Pediátrica del Hospital Central Militar; enero 2006-enero 2010. Revista de sanidad militar de México. 2015; 69:171-178.
19. Madrid A, Restrepo JP. Cardiopatías congénitas. *Gastrohup*. 2013; 15(1).
 20. Gómez-Alcalá AV, Rascón-Pacheco RA. La mortalidad infantil por malformaciones congénitas en México: un problema de oportunidad y acceso al tratamiento. *Rev Panam Salud Publica*. 2008;24(5): 297–303.
 21. Moreno Granado F, Sanz Pascual E, Guereta Silva LG. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. In editorial C, editor. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. Madrid: CTO editorial; 2015. p. 9.
 22. Moreno Granado F, Sanz Pascual E, Guereta Silva LG. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. In editorial C, editor. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. Madrid: CTO editorial; 2015. p. 19-22.
 23. Santiago Alcántara E, Alcántara M, Gustavo G. Universidad Autónoma del Estado de México. [Online].; 2013 [cited 2016 septiembre 15. Available from: <http://ri.uaemex.mx/handle/123456789/13757>.
 24. Adamowicz R, Lak-Olejniak B. Congenital malformation of newborns delivered by diabetic mothers. *International Journal of Gynecology and Obstetrics*. 2009; 107(S2): p. S413-S729.
 25. Jain V, Chen M, Menon R. Disorders of Carbohydrate Metabolism. In Lippincott WaW, editor. *Avery's neonatology: pathophysiology and management of the newborn*. 9th ed. Philadelphia; 2012. p. 1320-1329.
 26. Hare JW. Birth defects in infants of diabetic mothers: A historical review. *Science Direct*. 2009 july; 4(3): p. 169-176.
 27. Riera Kinkel C, Santamaría Díaz H, Gómez Gómez M. Cardiopatías congénitas. In A.C. AMdP. *Programa de Actualización Continua en Pediatría-8*. 1st ed. México: Intersistemas; 2014. p. 1-13.
 28. Peredo Orellana P, Raimann B. E, Cataldo X, Gallardo S, Cornejo V. Síndrome de fenilketonuria materna, un nuevo desafío para Chile. *Revista Chilena de Nutrición*. 2010 marzo; 37(1): p. 111-117.

29. Gómez López L, Gutiérrez Sánchez A, Lambruschini Ferri N, Pérez-Dueñas B, Fusté E, Vilaseca Buscá M, *et al.* Aplicación del protocolo de actuación para embarazadas con fenilcetonuria clásica: tres gestaciones con éxito. *Acta Pediátrica Española*. 2006; 64: p. 225-231.
30. Izmirly PM, Llanos C, Lee LA, Askanase A, Kim MY, Buyon JP. Cutaneous Manifestations of Neonatal Lupus and Risk for Subsequent Congenital Heart Block. *Arthritis and Rheumatology*. 2010 april; 62(4): p. 1153-1157.
31. Rodríguez Padial L. Enfermedades del corazón en situaciones especiales y otras patologías. In MEDICA A, editor. *Cardiología.*; 2008. p. 537.
32. Llanos C, Chan EK, Li S, Abadal GX, Izmirly P, Byrne C, *et al.* Antibody Reactivity to α -Enolase in Mothers of Children with Congenital Heart Block. *The Journal of Rheumatology*. 2009 March; 36(3): p. 565-569.
33. Papakonstantinou K, Hasiakos D, Kondi-Paphiti A, Vitoratos N. Congenital heart block in neonatal lupus erythematosus. *Journal of Obstetrics and Gynaecology*. 2009 March; 29(2): p. 153-154.
34. Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, Braunwald E. Enfermedades reumáticas y sistema cardiovascular. In Braunwald *Tratado de Cardiología*. novena ed. Barcelona: ELSEVIER; 2013. p. 2096-2098.
35. Mevorach D, Elchalal U, Rein A. prevention of complete heart block in children of mothers with anti-SSA/Ro and anti-SSB/La autoantibodies: detection and treatment of first-degree atrioventricular block. *Current Opinion in Rheumatology*. 2009 August; 21(5): p. 478-482.
36. Jaeggi E, Laskin C, Hamilton R, Kingdom J, Silverman E. The importance of the level of maternal Anti-Ro/SSA antibodies as a prognostic marker of the development of cardiac neonatal lupus erythematosus. A prospective study of 186 Antibody-exposed fetuses and infants. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010 June 15; 55(24): p. 2778-2784.
37. Casanova-Bellido M. Sarampión. Rubéola. In Ardura Fernández J, Argente Oliver J, Blanco Quirós A, Castro Gago M, Cruz Martínez O, Figueras Aloy J, *et al.*, editors. *Nuevo Tratado de Pediatría*. 18th ed. Barcelona; 2010. p. 465-469.

38. Dolores Salvia M, Álvarez E, Bosch J, Goncé A. Infecciones Congénitas. In *Pediatría AEd. Protocolos de Neonatología*. 2nd ed. Barcelona; 2008. p. 177-188.
39. Castillo Solórzano C, Cerezo R, Vidaurre J. Evaluar y clasificar el síndrome de rubéola congénita. In *OMS. Manual AIEPI Rubéola Congénita.*; 2006. p. 14-19.
40. Blanco Pereira ME, Almeida Campos S, Russinyoll Fonte G, Rodríguez de la Torre G, Olivera Muniz EH, Medina Robainas RE. Actualización sobre la cardiogénesis y epidemiología de las cardiopatías congénitas. *Revista Médica Electrónica*. 2009 mayo-junio; 31(3).
41. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Cardiopatías congénitas. In *Bonow RO, Mann D, Zipes DP, Libby P. BRAUNWALD Tratado de Cardiología*. 9th ed. Barcelona: ELSEVIER; 2013. p. 1429-1486.
42. Bueno-Sánchez M, Bueno-Lozano O, Pérez-González JM. Patología fetal: clasificación, etiología y clínica. In *Ardura Fernández J, Argente Oliver J, Blanco Quirós A, Castro Gago M, Cruz Martínez O, Figueras Aloy J, et al., editors. Nuevo Tratado de Pediatría*. 18th ed. Barcelona; 2010. p. 72-81
43. Thomas SV. Management of Epilepsy and Pregnancy. *Journal of Postgraduate Medicine*. 2006; 52(1): p. 57-64.
44. Walderman A. C. Medicación y exposición de la madre a toxinas y efectos sobre el feto. In *Kliegman RM, Stanton B, Schor NF, St. Geme JW, Behrman RE. Nelson Tratado de Pediatría*. 19th ed. Barcelona: ELSEVIER; 2013. p. 572-574.
45. Park MK. Basic Tools in Routine Evaluation of Cardiac Patients. In *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 5th ed. Spain: Mosby; 2008. p. 16-23.
46. Gutiérrez Gil JA. Fundación Valle del Lili. [Online].; 2015 [cited 2016 Noviembre 16. Available from: <http://www.valledellili.org>.
47. Romera G, Zunzunegui J. Recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita. Hospital Universitario Madrid-Montepríncipe. Madrid. Asociación Española de Pediatría. 2008: p. 346-352.

48. Conejo Muñoz L, Zabala Arguelles JI. Defectos septales auriculares. In Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. Barcelona: Grupo CTO; 2010. p. 229-235.
49. Franco Díez E, Suárez Barrientos A, Ruiz Mateos B, Bastante Valiente T, Iborra Cuevas C, Cecconi A, *et al.* Cardiopatías congénitas. In Ruiz Mateos B, Campos Pavón J, Franco Díez E, Suárez Barrientos A, Aso Vizán J, Veganzones I, *et al.*, editors. *Manual AMIR Cardiología y Cirugía Cardiovascular*. 6th ed.; 2013. p. 102-108.
50. Rudolph A. Congenital cardiovascular malformations and the fetal circulation. *Archives of Disease in Childhood Fetal and Neonatal*. 2010 March; 95(2): p. 132-136.
51. González JA. Persistencia del ductus arterioso. In Ronderos Dumit M, editor. *Cardiología Pediátrica Práctica*. Bogotá: DISTRIBUNA; 2010. p. 105-114.
52. Gutiérrez LE. Defecto del septo atrioventricular, canal AV (DSAV). In Roderos Dumit M, editor. *Cardiología Pediátrica Práctica*. Bogotá: DISTRIBUNA; 2010. p. 115-123.
53. Fernández OM. Coartación de la aorta. In Ronderos Dumit M, editor. *Cardiología Pediátrica Práctica*. Bogotá: DISTRIBUNA; 2010. p. 147-158.
54. Perich Durán RM. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Reunión Clínica*. 2008; 12(8): p. 807-818.
55. Fernández OM. Estenosis pulmonar. In Ronderos Dumit M, editor. *Cardiología Pediátrica Práctica*. Bogotá: DISTRIBUNA; 2010. p. 125-130.
56. Bernstein D. Cardiopatías congénitas cianóticas: evaluación del recién nacido en estado crítico con cianosis y dificultad respiratoria. In Kliegman R, Stanton B, Schor N, Behrman R, Geme J, editors. *Nelson Tratado de Pediatría*. 19th ed.; 2011. p. 1635-1636.
57. Buendía Hernández A, Camacho-Castro A, Curi-Curi PJ. Tetralogía de Fallot. In Attie F, Calderón Colmenero J, Zabal Cerdeira C, Buendía Hernández A. *Cardiología Pediátrica*. 2nd ed. México: Panamericana; 2013. p. 211-221.
58. Matiz S. Tetralogía de Fallot. In Ronderos Dumit M, editor. *Cardiología Pediátrica Práctica*. Bogotá: DISTRIBUNA; 2010. p. 159-168.

59. Stapper CM. Atresia tricuspidea. In Ronderos Dumit M, editor. *Cardiología Pediátrica Práctica*. Bogotá: DISTRIBUNA; 2010. p. 177-183.
60. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi PJ. Tronco Arterioso Común. In Attie F, Calderón Colmenero J, Zabal Cerdeira C, Buendía Hernández A. *Cardiología Pediátrica*. 2nd ed.: Panamericana; 2013. p. 267-274.
61. 64^a Asamblea General, Fortaleza, Brasil. Asociación médica mundial. [Online].; 2013 [cited 2016 septiembre 8. Available from: <http://www.wma.net>.
62. Programa Regional de Bioética OPS/OMS. Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS). [Online].; 2006 [cited 2016 Septiembre. Available from: <http://www.recerca.uab.es>.

XII. ANEXOS.

XII.1. Cronograma.

Actividades	Tiempo: 2016-2017
Selección del tema	Mayo
Búsqueda de referencias	Junio-Agosto
Elaboración de anteproyecto	Agosto-Marzo
Sometimiento y aprobación	Marzo
Recolección de la información	Abril-Julio
Tabulación y análisis de la información	Julio
Redacción del informe	Julio
Revisión del informe	Julio
Encuadernación	Agosto
Presentación	Agosto

XII.2. Instrumento de recolección de datos.

Factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas en pacientes menores de un año en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral de Mayo 2016 a Agosto 2017.

Formulario no (ID). _____

Expediente: _____ fecha de recolección _____

Teléfono (parentesco): _____

Domicilio: _____

Peso al nacer: _____ libras Fecha de nacimiento: _____

Sexo: M _____ F _____ Edad gestacional: _____

Edad actual: _____

Parto: vaginal ___ Cesárea ___ fórceps ___ otros _____

Motivo de consulta:

Hallazgos positivos del examen físico:

Diagnostico cardiológico definitivo:

Paciente con síndrome: si ___ no ___, tipo _____

Embarazo multifetal: si ___ no ___

Hermanos: si ___ no ___ cantidad _____

Antecedentes familiares de cardiopatía congénita: si _____ no _____

tipo _____



Con relación a la madre del paciente:

Edad _____ Escolaridad _____

Ocupación _____

	SI	NO	TIEMPO	COMENTARIO
Hijos previos con cardiopatía congénita				
Uso de anticoncepción				
LES				
VIH-SIDA				
OBESIDAD				
Matrimonio consanguíneo				
Enfermedad crónica materna (medicamentos utilizados)				

No. De embarazo: _____ G ___ P ___ C ___ A ___

Hábitos tóxicos	SI	NO	Tipo	Cantidad	Tiempo
Café					
Alcohol					
Drogas ilícitas (marihuana, cocaína, LCD)					
Té					
Tabaco					
hookah					

Durante el embarazo:

	SI	NO	COMENTARIO
Amenaza de aborto			
Oligoamnios			
Anemia			
Infección de vías urinarias			
Infección vaginal			
Diabetes gestacional			
Preeclamsia/eclampsia			
Periodo intragenésico			
Muerte de un pariente cercano			
Estrés mental			
Divorcio			
Pérdida de empleo			
Uso de anestesia durante el primer trimestre			
Cuadros febriles durante el primer trimestre			
Exposición a radiación durante el primer trimestre			
Embarazo prolongado			
Tabaquismo			
Ingestión de alcohol en el primer trimestre			
Toxoplasmosis			
Rubéola			

Citomegalovirus			
Herpes			
Varicela			
Sífilis			
Parvovirus B19			
Virus del papiloma humano			
Malaria			
Tuberculosis			
Hepatitis			
Ingestión de medicamento			
Hiperémesis gravídica			
Transfusión sanguínea durante el embarazo			
Ingestión de ácido fólico antes de la concepción			
Ingestión de hierro antes de la concepción			
Ingestión de vitamina B12 antes de la concepción			
Trabaja en un lugar con temperaturas muy altas o bajas			
Exposición a ríos durante el embarazo			
Exposición a tintes de pelo			

Vive cerca de alguna fabrica (petróleo, gas, cemento, químicos, electricidad, fertilización, disolventes, pinturas, lacas, colorantes, pesticidas, baterías, laboratorio)			
Evaluación por la consulta de riesgo genético de su área de salud			
Uso de algún suplemento (Herbalife, proteínas, aminoácidos, adelgazadores, vitaminas)			

Con relación al padre del paciente:

Edad _____ Escolaridad _____

Ocupación _____

	SI	NO	COMENTARIO
Antecedentes familiares de cardiopatía congénita			
Hijo previo con cardiopatía congénita			
Uso de fármacos			
Enfermedad crónica			

Hábitos tóxicos	SI	NO	TIPO	CANTIDAD	TIEMPO
Café					
Alcohol					
Drogas ilícitas					
Tabaco					
Té					
Hookah					
Otros					

XII.3. Consentimiento informado.

Factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas en pacientes menores de un año en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral de Mayo 2016 a Agosto 2017.

Propósito: Usted ha sido invitado/a en esta investigación que tiene el fin de identificar los factores de riesgo asociados a cardiopatías congénitas en el servicio de cardiología pediátrica del hospital infantil Dr. Robert Reid Cabral.

Procedimiento. Si usted acepta participar será parte de un estudio para recolectar información sobre cardiopatías congénitas. Toda información recolectada se mantendrá de manera confidencial y los resultados serán expuestos en su posteridad.

Alternativas. Su participación en este estudio es voluntaria. Usted puede elegir a no ser partícipe del estudio al rechazar que se le realice el cuestionario.

Confidencialidad. La identidad del participante se mantendrá en completa privacidad, ya que las informaciones recolectadas serán reemplazadas por un número de identificación. Tales datos serán procesados de manera confidencial por los responsables del estudio con el fin de que los mismos puedan ser publicados.

Costo. Este estudio no tiene ningún costo para usted. Tampoco se ofrecerá algún bono o beneficio material.

Este estudio está llevado a cabo por Yessi Paulette Alcántara Lembert (teléfono: 809-729-8585, correo electrónico: yessi_alcantara@hotmail.com) y Sergio Federico Reyes Rodríguez (teléfono: 829-921-8358, correo electrónico: sergio-reyes@outlook.com). Ante cualquier inconveniente o pregunta que usted necesite que se le responda puede también dirigirse a la Dra. Angélica Grullón (teléfono: 809-834-8880, correo electrónico: angelicagrullon@yahoo.com).

Acepto estar de acuerdo con participar en este estudio y que sus datos sean publicados en su posteridad.

Fecha _____

Firma _____

XII.4. Presupuesto (costos y recursos)

XII.4.1. Humanos.

	Cantidad	Precio \$RD	Total
• Sustentantes	2	0.00	0.00
• Asesores	2	0.00	0.00
• Archivistas y digitadores	2	0.00	0.00

XII.4.2. Equipos y materiales.

• Ordenadores	2	0.00	0.00
• Papel bond 20 (8 1/2 x 11)	7	185.00	1,295.00
• Lápices	6	10.00	60.00
• Borras	2	12.00	24.00
• Bolígrafos (cajas)	1	85.00	85.00
• Sacapuntas	2	15.00	30.00
• Disco duro	1	0.00	0.00
• Impresora HP	1	1,795.00	1,795.00
• Software: Microsoft Windows 10 Microsoft Office Professional PLUS 2016	1	0.00	0.00
• Presentación: Sony SVGA VPL-SC2 Digital data	1	0.00	0.00
• Cartuchos HP 45 A y 78 D	6	1,375.00	8,250.00
• Calculadoras	1	160.00	160.00

XII.4.3. Información.

• Adquisición de libros	11	0.00	0.00
• Revistas	16	0.00	0.00
• Internet	1	0.00	0.00

XII.4.4. Económicos.

• Impresión	2126	0.00	0.00
• Encuadernación	8	85.00	680.00
• Empastado	10	510.00	5,100.00
• Pago de cuota al Comité de Investigación del HIRRC	1	1,000.00	1,000.00
• Otros	1	4,720.00	4,720.00
Total			23,199.00

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

XII.5. Evaluación.

Sustentantes:

Yessi Paulette Alcántara Lember

Sergio Federico Reyes Rodríguez

Asesores:

Dra. Angélica Grullón
(Asesora clínica)

Dra. Claridania Rodríguez
(Asesora metodológica)

Jurado

Autoridades:

Dr. Eduardo García
Director Escuela de Medicina

Dr. William Duke
Decano Facultad de Ciencias de la Salud

Fecha de presentación: _____

Calificación: _____