

**PREVALENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA UNIDAD  
NEONATAL DE UN HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LA CIUDAD  
DE BOGOTA ENTRE 2011 Y 2015.**

UNIVERSIDAD COLEGIO MAYOR NUESTRA SEÑORA DEL ROSARIO

Facultad de Medicina División de postgrados

Departamento de Pediatría

Sub-especialización en Neonatología

Bogotá, Colombia Octubre de 2016

**PREVALENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA UNIDAD  
NEONATAL DE LA FUNDACIÓN CARDIOINFANTIL ENTRE 2011  
Y 2015.**

**YOLISSET ROMERO MÁRQUEZ**

Trabajo de grado para optar al título de Sub-especialista en Neonatología

Asesor temático

**Dra. Ana María Bertolotto Cepeda**

Asesor metodológico y estadístico

**Dra. Mariana Villaveces**

UNIVERSIDAD COLEGIO MAYOR NUESTRA SEÑORA DEL ROSARIO

Facultad de Medicina División de postgrados

Departamento de Pediatría

Sub-especialización en Neonatología

Bogotá, Colombia Octubre de 2016

AUTORA

**Yoliset Romero**

Médico Universidad del Norte

Pediatra Universidad Javeriana

Estudiante sub-especialización en Neonatología

Universidad del Rosario

email: romeroy82@hotmail.com

Instituciones participantes:

Colegio Mayor Universidad del Rosario

Hospital Universitario San Ignacio

*Nota de responsabilidad institucional*

“La Universidad del Rosario, no se hace responsable de los conceptos emitidos por los investigadores en su trabajo, solo velará por el rigor científico, metodológico y ético del mismo en aras de la búsqueda de la verdad y la justicia”.

**Esta tesis está dedicada a mi esposo Juan David y a mi hija María Paz por su amor y apoyo incondicional.**

### **Agradecimientos**

Al Hospital Universitario San Ignacio por darme la oportunidad de crecimiento académico.

A la Dra. Ana María Bertolotto y a la Dra. Yaris Vargas por el apoyo, a la Dra. Mariana Villaveces por su colaboración para el desarrollo de mi trabajo.

## Tabla de contenido

		<b>Pág.</b>
1.	Introducción	14
2.	Planteamiento del problema y pregunta de investigación	15
3.	Justificación	16
4.	Marco teórico	17
	4.1 <i>Generalidades</i>	17
	4.2 <i>Circulación fetal</i>	17
	4.3 <i>Etiología de cardiopatías congénitas</i>	19
	4.4 <i>Clasificación</i>	19
	4.4.1 <i>Cianóticas con hiperflujo pulmonar</i>	20
	4.4.2 <i>Cianóticas con hipoflujo pulmonar</i>	25
	4.4.3 <i>No cianóticas con shunt de izquierda a derecha</i>	30
	4.4.4 <i>No cianóticas con obstrucción del tracto de salida</i>	35
	4.5 <i>Estado del arte</i>	38
5.	Objetivos	41
	5.1 <i>Objetivo General</i>	41
	5.2 <i>Objetivos específicos</i>	41
6.	Aspectos metodológicos	42
	6.1 <i>Tipo del estudio</i>	42
	6.2 <i>Población y muestreo</i>	42
	6.3 <i>Criterios de selección</i>	42
	6.4 <i>Técnica de recolección de información</i>	43
	6.5 <i>Instrumento de medición y registro</i>	43
	6.6 <i>Caracterización de Variables</i>	44

6.7	<i>Control de sesgos y errores</i>	50
6.8	<i>Plan de análisis</i>	50
7.	Consideraciones éticas	52
8.	Aspectos administrativos	53
	8.1 <i>Cronograma</i>	54
	8.2 <i>Presupuesto</i>	55
	8.3 <i>Organigrama</i>	56
10.	Resultados	57
11	Discusión	65
12.	Conclusiones	69
13.	Recomendaciones	70
14.	Referencias bibliográficas	71

**Tablas**

<b>Tabla 1</b>	Clasificación de cardiopatías congénitas por criterio clínico	20
<b>Tabla 2</b>	<i>Matriz de variables</i>	45
<b>Tabla 3</b>	<i>Cronograma</i>	53
<b>Tabla 4</b>	Presupuesto	54
<b>Tabla 5</b>	<i>Características sociodemográficas de la muestra</i>	56
<b>Tabla 6</b>	<i>Características clínicas de las madres en estudio</i>	58
<b>Tabla 7</b>	Características de recién nacidos	59
<b>Tabla 8</b>	Diagnóstico prenatal	60
<b>Tabla 9</b>	Relación de frecuencia de cada una de las cardiopatías.	61
<b>Tabla 10</b>	Patologías asociadas	62
<b>Tabla 11</b>	Manejo quirúrgico	63
<b>Tabla 12</b>	Manejo quirúrgico y su asociación con mortalidad	64

## Figuras

<b>Figura 1</b>	<i>Esquema de circulación fetal</i>	18
<b>Figura 2</b>	<i>Transposición de los grandes vasos</i>	21
<b>Figura 3</b>	<i>Truncus arterioso persistente</i>	22
<b>Figura 4</b>	<i>Regreso venoso anómalo</i>	23
<b>Figura 5</b>	<i>Ventrículo único</i>	24
<b>Figura 6</b>	<i>Síndrome corazón izquierdo hipoplásico</i>	25
<b>Figura 7</b>	<i>Atresia Pulmonar.</i>	28
<b>Figura 8</b>	<i>Atresia tricuspídea</i>	29
<b>Figura 9</b>	<i>Estenosis pulmonar</i>	30
<b>Figura 10</b>	<i>Comunicación interauricular</i>	33
<b>Figura 11</b>	<i>Comunicación interventricular</i>	35
<b>Figura 12</b>	<i>Ducto arterioso persistente</i>	36
<b>Figura 13</b>	<i>Estenosis aórtica</i>	37
<b>Figura 14</b>	<i>Coartación aórtica</i>	38
<b>Figura 15</b>	<i>Interrupción del arco aórtico</i>	39
<b>Figura 16</b>	<i>Ciudad de nacimiento</i>	57

**Figura 17** Relación de la población por estrato socioeconómico 57

**Siglas**

AV	Auriculo-ventricular
CIA	Comunicación interauricular
CHARGE	Coloboma, alteración cardiaca, atresia coana, retraso en el crecimiento, hipoplasia genital, anormalidades óticas
CIV	Comunicación interventricular
PGE <sub>1</sub>	Prostaglandina E1
QRS	Eje cardiaco QRS
VACTERL	Alteración vertebral, ano imperforado, atresia esofágica, polidactilia, displasia radial y renal

**Introducción:** Existen múltiples cardiopatías congénitas que juegan un papel importante en la salud de nuestro país, debido a su alta complejidad en el diagnóstico y su manejo. Este estudio busca caracterizar y describir las características clínicas y epidemiológicas de la población neonatal con cardiopatías congénitas, atendida en el Hospital Universitario San Ignacio de la ciudad de Bogotá, durante cinco años consecutivos.

**Materiales y métodos:** se realizó un estudio de tipo corte transversal mediante la revisión de las historias clínicas de los pacientes neonatales diagnosticados con cardiopatía congénita confirmada por ecocardiograma atendidos en el Hospital Universitario San Ignacio de la ciudad de Bogotá, entre Enero 2011 a Diciembre 2015.

**Resultados.** La prevalencia de la patología fue de 0,015% equivalente a 3.8 casos por 1000 pacientes nacidos al año. Se incluyeron 110 neonatos con cardiopatías congénitas en cinco años consecutivos. La cardiopatía congénita más frecuente en la población fue la CIA como defecto aislado o acompañando otro defecto, La edad gestacional promedio al nacer fue de 36 semanas con rangos entre 27 y 41 semanas. El 66% de los neonatos tuvo un parto a término y el 30% un parto pretérmino. En cuanto al manejo quirúrgico de las cardiopatías neonatales, 25 pacientes (22% de los casos) recibió manejo quirúrgico. El procedimiento Jatene fue el más común seguido por la Fístula y el cateterismo. 77% de los neonatos con cardiopatías congénitas no recibieron intervenciones quirúrgicas.

**Discusión:** Aunque son patologías infrecuentes, el principal hallazgo de este estudio fue la alta tasa de mortalidad de las cardiopatías neonatales en nuestro medio, por lo cual se requieren desarrollar guías de práctica clínica y jornadas de sensibilización en diagnóstico y tratamiento de estas patologías.

**Palabras Clave:** Cardiopatías congénitas, Neonatos.

**Background:** There are multiple congenital heart defects that play an important role in the health of our country, due to its high complexity in diagnosis and management. This study aims to characterize and describe the clinical and epidemiological characteristics of the neonatal population with congenital heart disease, treated at the Hospital Universitario San Ignacio de Bogota, during a period of five consecutive years.

**Materials and Methods:** A cross-sectional study type was conducted by reviewing the medical records of neonatal patients diagnosed with congenital heart disease confirmed by echocardiogram, between January 2011 to December 2015.

**Results.** The prevalence of this disease was 0.015 ( 3.8 diseases per 1000 newborns year). 110 infants were included with congenital heart disease in five consecutive years. The most common congenital heart disease in the population was the Interatrial communication (IAC) as an isolated defect or accompanied by other defects; the mean gestational age at birth was 36 weeks ranges between 27 and 41 weeks. 66% of infants had a term delivery and 30% had preterm labor. 25 patients (22% of cases) received surgical management for their defect; the Jatene procedure was the most common followed by Fistula and catheterization.

**Discussion:** Although the congenital cardiopathies are a rare pathology, the main finding of this study was the high rate of neonatal mortality in our institution, so it is required to develop clinical practice guidelines for the treatment of these pathologies and create awareness in special journeys for the health personnel.

**Key words:** Congenital Heart Disease, Newborn

## 1. Introducción

Las cardiopatías congénitas constituyen patologías con alto impacto en nuestro país debido a su alta complejidad diagnóstica y de manejo. Datos estadísticos de 1994 del Ministerio de Salud de Colombia, muestran que las cardiopatías congénitas tienen una prevalencia entre el 7.5 y 9.5 por 1.000 nacidos vivos (1). En este estudio, los defectos del septo ventricular, fueron identificados como la malformación cardiaca más frecuente en neonatos del país.

Si bien existen a la fecha diferentes criterios clínicos y paraclínicos para detectar las cardiopatías congénitas *in útero* o al nacimiento (i.e. ecocardiograma fetal, la ecografías obstétricas de detalle en edad gestacional temprana, el ecocardiograma doppler, las oximetrías pre y pos ductales en salas de adaptación y la toma de cifras tensionales en cuatro extremidades), no es infrecuente encontrar pacientes en las unidades neonatales, con cardiopatías congénitas no diagnosticadas oportunamente.

El Hospital Universitario San Ignacio es un centro hospitalario de remisión de pacientes con cardiopatías congénitas que atiende anualmente 1.800 nacimientos con un equipo multidisciplinario y unidades neonatales que brindan atención oportuna y con alta evidencia científica a neonatos provenientes de todo el país. Dada la naturaleza digital de sus registros clínicos, es posible realizar estudios de prevalencias de patologías en la población neonatal. El objetivo del presente estudio es establecer la frecuencia actual y el perfil de presentación de las cardiopatías neonatales e identificar posibles factores asociados al desarrollo y sobrevida de las mismas, en la unidad de recién nacidos del Hospital Universitario San Ignacio Enero del 2011 y Diciembre del 2015.

## 2. Planteamiento del Problema

Existen múltiples cardiopatías congénitas de alto impacto para el sistema de salud Colombiano debido a su alta complejidad diagnóstica y su costo elevado.

La incidencia de las mismas se encuentra alrededor de 15.73 / 10.000 nacidos vivos, su frecuencia llega hasta del 30% del total de recién nacidos con malformaciones al nacimiento (2). Las guías de práctica clínica del Ministerio de Salud Colombiano(3) sobre anomalías congénitas, reportan prevalencias de malformaciones cardiacas entre 7 y 8 por cada 1.000 recién nacidos, con una mortalidad del 3% y el 46% por malformaciones congénitas. En el primer año de vida mueren del 18% al 25% de los niños y hasta el 4% fallecen hacia los 16 años.

En los últimos años se ha visto un aumento de la incidencia, el cual puede estar relacionado con la mejoría en las pruebas diagnósticas para detección precoz y en la búsqueda activa de estas malformaciones(3). Existen programas de vigilancia epidemiológica de malformaciones, entre ellas de cardiopatías congénitas. Resulta difícil predecir la presentación de las cardiopatías congénitas, por este motivo, su mortalidad aún constituye un problema de salud pública(4).

A pesar de lo anterior, a la fecha no existen registros actualizados del perfil epidemiológico, la frecuencia, ni los factores asociados a las cardiopatías congénitas en la población neonatal atendida en Hospital Universitario San Ignacio.

### Pregunta de investigación

Cuál es la prevalencia de cardiopatías congénitas y sus características en la población de neonatos atendidos en el Hospital Universitario San Ignacio de la ciudad de Bogotá, en el periodo comprendido entre Enero del 2011 y Diciembre 2015?

### **3. Justificación**

La detección temprana y oportuna de las cardiopatías neonatales, mediante métodos diagnósticos no invasivos como el ecocardiograma doppler, y la disponibilidad de especialistas como neonatólogos y cardiólogos pediátricos en las instituciones de salud, así como el acceso a los tratamientos y procedimientos quirúrgicos por parte de estos pacientes, han logrado reducir la mortalidad y mejorar la calidad de vida de los neonatos con este diagnóstico(5).

Lo anterior es de vital importancia, considerando que el Hospital Universitario San Ignacio es una institución de cuarto nivel que cuenta con una unidad especializada en atención materno perinatal de alto riesgo y constituye un centro de referencia nacional para el diagnóstico y manejo de las cardiopatías congénitas en la población neonatal.

Al revisar y caracterizar las cardiopatías congénitas, su presentación y los factores asociados al desarrollo de las mismas, será posible mejorar los programas de detección y atención, así como implementar planes de prevención que impacten positivamente la población distrital y nacional involucrada. La revisión de historias clínicas permitirá detectar falencias en la calidad de las mismas (en caso de existir) los cuales son vitales para el desarrollo de registros institucionales de estas patologías con miras a jalonar nuevos proyectos de investigación y producción de conocimientos por parte del hospital.

## 4. Marco Teórico

### 4.1 Generalidades

Las cardiopatías congénitas son alteraciones del corazón y de los grandes vasos que se originan antes del nacimiento. Se deben a una alteración embrionaria durante la gestación en el periodo de formación de las estructuras cardiovasculares principales. Las alteraciones más graves pueden ser incompatibles con la vida; un buen número de ellas se hacen evidentes únicamente luego del nacimiento.

En Colombia, según los datos del protocolo de vigilancia y salud pública del Instituto Nacional de Salud, el 20,83% de los niños menores de un año fallecieron en 2010 a causa de malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas(2). Dentro de las malformaciones más frecuentemente encontradas en Suramérica fueron registradas las alteraciones cardíacas en 28 por 10.000 nacidos vivos. En el caso de Colombia, las malformaciones cardíacas corresponden al 19% de todas las malformaciones congénitas(6).

Además de las cardiopatías, estos pacientes tienen más riesgo de tener otras malformaciones asociadas, como asociación VACTERL o CHARGE y cromosomopatías como la Trisomía 21, Trisomía 13, síndrome de Turner y síndrome de Di George, en las cuales la incidencia asociada es de 10%, 90%, 25% y 80%, respectivamente(5). La incidencia real de cada cardiopatía es desconocida en nuestro país ya que los datos existentes provienen de publicaciones internacionales.

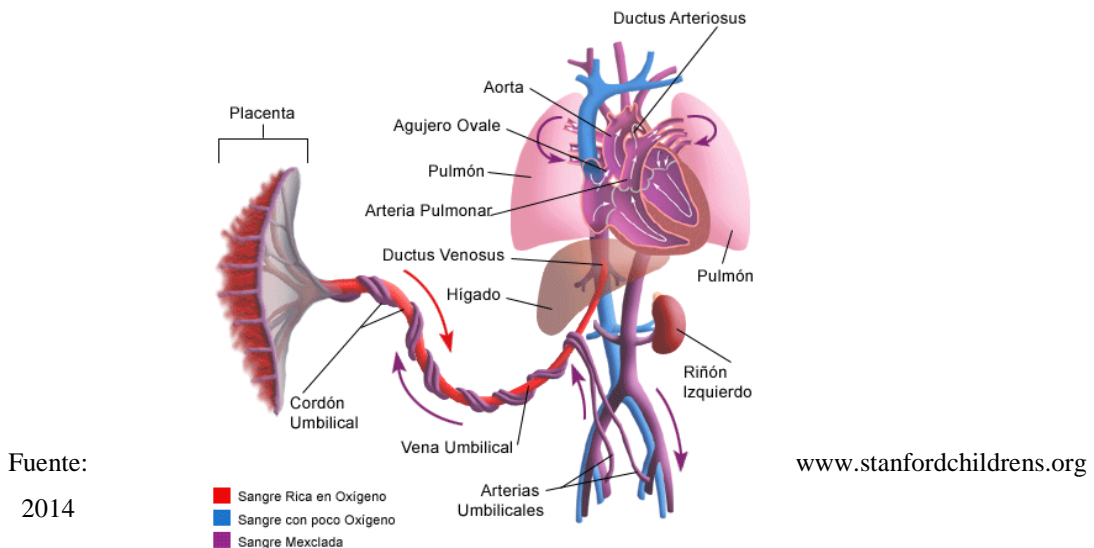
Para conocer y detectar una cardiopatía se debe comprender la fisiología y embriología del sistema circulatorio.

### 4.2 Circulación fetal

Durante la vida fetal los pulmones presentan líquido amniótico, por lo tanto bajo flujo sanguíneo, lo que causa resistencia vascular pulmonar elevada debido al estado de hipoxia. Por estas condiciones, la placenta funciona como sustitución y realiza el intercambio sanguíneo. Por la vena umbilical retorna la sangre rica en oxígeno de la placenta y se dirige

hacia el hígado, esta se divide en dos ramas: una que se abre en dos o tres ramas hepáticas y otra que es el ducto venoso, uniéndose a la vena cava inferior, la cual porta sangre poco oxigenada ( $PO_2$ : 26 - 28 mmHg) para entrar posteriormente la aurícula derecha y pasar a la aurícula izquierda a través del agujero o foramen oval. Por otro lado, a través de la vena cava superior ingresa angra a la aurícula derecha con baja concentración de oxígeno ( $PO_2$ : 12-14 mmHg), a través de la válvula tricúspide, llega al ventrículo derecho de donde es dirigida a la arteria pulmonar.

**Figura 1.** *Esquema de circulación fetal*



Al ventrículo derecho llega el 65% de la sangre, y de esta el 13% pasa al lecho vascular pulmonar; el resto pasa por el ductus arterioso a la aorta descendente; la tercera parte pasa al cuerpo y el resto a la placenta(4). Con las primeras respiraciones, se disminuye la resistencia del flujo pulmonar, aumenta la presión arterial de oxígeno, y por aumento de la presión hidrostática en la aurícula izquierda se cierra el foramen oval. El ductus arterioso se mantiene abierto algunas horas después del nacimiento, debido a que la resistencia vascular sistémica se torna mayor que la resistencia pulmonar, produciéndose entonces una inversión del shunt de derecha a izquierda existente in útero, convirtiéndose en shunt de izquierda a derecha. El cierre del ductus arterioso se inicia fisiológicamente a las 4-12 horas de vida extrauterina y se completa alrededor de las veinticuatro horas postnatales(4).

#### 4.3 Etiología de las cardiopatías congénitas.

Se desconoce la etiología específica de estas malformaciones, sin embargo se sabe que se presentan por una noxa u alteración en el desarrollo embrionario, principalmente entre la tercera y décima semana de gestación. En un 10-25% son asociadas a anomalías cromosómicas, el 2-3% por factores ambientales, el 80-85%, tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial. Existen asociaciones con agentes físicos como fármacos, drogas y agentes infecciosos o infecciones perinatales como rubeola(1).

#### 4.4 Clasificación.

Existen varias clasificaciones de las cardiopatías, según su anatomía, su fisiopatología, clínica, sin embargo para esta revisión las clasificaremos según su presentación clínica(7).

**Tabla 1.** Clasificación de cardiopatías por criterio clínico

Cianóticas con hiperflujo pulmonar:	Cianóticas con hipoflujo pulmonar:	No cianóticas con shunt izquierda a derecha (Sobrecarga de volumen)	No cianóticas con obstrucción del tracto de salida (Sobrecarga de presión):
Truncus arterioso	Tetralogía de	Comunicación	Estenosis

---

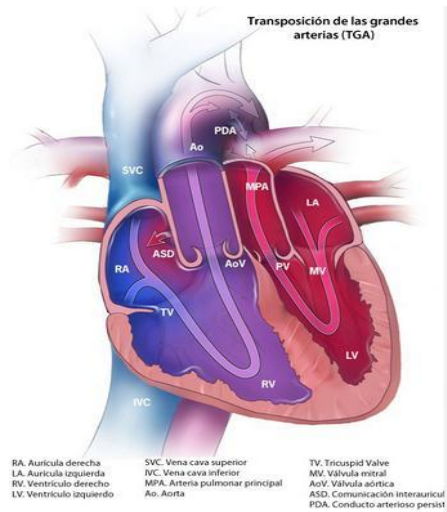
persistente,	Fallot, Atresia	interauricular	Aórtica,
Retorno venoso	pulmonar Atresia	Comunicación	coartación
anómalo,	Tricúpidea	Interventricular,	aórtica,
Ventrículo único,	Estenosis	Ductus Arterioso	interrupción arco
Síndrome	pulmonar	Persistente.	aórtico,
corazón	Anomalía de		Estenosis mitral.
izquierdo	Ebstein		
hipoplásico.			
Transposición de			
grandes vasos			

---

#### 4.4.1 Cardiopatías cianóticas con hiperflujo pulmonar

Transposición de grandes vasos En este defecto cardíaco la relación de los grandes vasos (arterias) está inversa al igual que la conexión ventrículo arterial. Corresponde al 5-8% del total de las cardiopatías congénitas, predomina en el sexo masculino (3:1) y está relacionada con madres diabéticas, ingesta de anfetaminas, trimetadona.

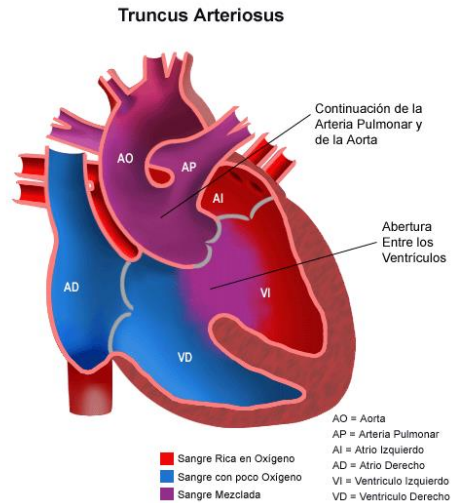
Este defecto también está asociado en un 50% a otras malformaciones y al síndrome de Di George y su mortalidad es del 30% en la primera semana de vida; del 50% en el primer mes; del 70% en los primeros 6 meses y del 90% en el primer año, si no se realiza ningún tratamiento(8). Es cianosante, ya que el paciente tiene dos vías para la circulación diferentes. El retorno venoso pasa por el ventrículo derecho y sale por la aorta y la otra la sangre venosa pasa por el ventrículo izquierdo y sale por la arteria pulmonar. Esta sangre va por separado, es decir no se mezclan, por lo que es Ductus dependiente, para su compensación presenta una CIA o una CIV. La corrección quirúrgica es mediante atrioseptostomía para la comunicación de aurículas, posteriormente Jatene, y su sobrevida es del 92%.

**Figura 2.** *Transposición de las grandes vasos*

Fuente: C.D.C, Centro Nacional de Defectos Congénitos y Discapacidades del Desarrollo) 2014

*Truncus Arterioso persistente.* Existe una sola arteria que se encuentra acabalgando sobre el septum interventricular, dando origen a las arterias coronarias, arterias pulmonares y aorta ascendente. Con incidencia baja del 0.21 - 0.34% de los pacientes nacidos con una anomalía cardíaca congénita. Existen varios tipos de clasificación basado en el origen de las arterias pulmonares desde la arteria truncal y sus manifestaciones aparecen con pocos días de vida, al caer resistencias pulmonares. Se manifiesta con insuficiencia cardíaca congestiva, cianosis, taquipnea, sudoración con la alimentación, pobre ganancia de peso, pulsos saltones, hiperdinamia precordial, hepatomegalia. El manejo sugerido debe ser anticongestivo inicial, ya que deben ser operados antes de los tres primeros meses de vida(9).

**Figura 3:** *Truncus arterioso persistente*

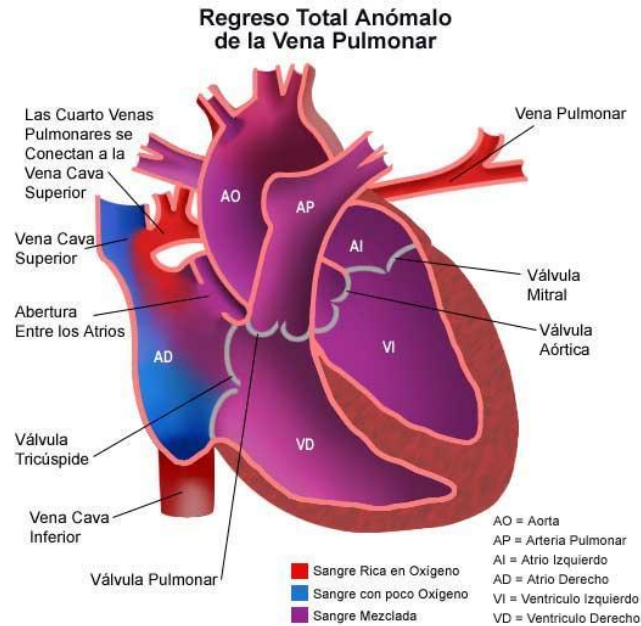


Fuente:  
2015

<http://www.stanfordchildrens.org/>.

*Retorno venoso anómalo.* Existe ausencia de conexión entre aurícula izquierda y venas pulmonares. Consiste en la ausencia de conexión anatómica entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda. La sangre oxigenada pasa a la Aurícula derecha y al mezclarse con la sangre que llega de cavas, pasa al ventrículo izquierdo y posteriormente a la circulación sistémica a través de una CIA. La sangre de la aurícula derecha pasa al ventrículo derecho donde habrá sobrecarga de volumen. Existen tres tipos: supra cardíaco (drena a vena innominada), cardíaco (drena la sangre vena pulmonar a la aurícula derecha), infra cardíaco o mixto (obstructivo al drenaje de las venas pulmonares). Su prevalencia es alrededor del 1 al 2% de las cardiopatías congénitas(10).

**Figura 4:** *Regreso venoso anómalo*

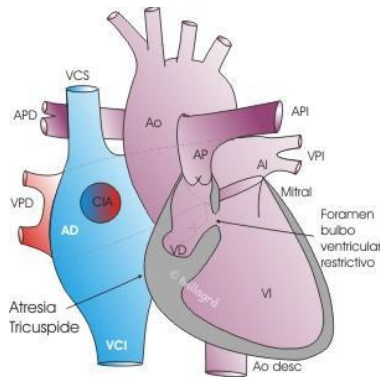


Fuente: <http://healthcare.utah.edu/> 2014

*Ventrículo Único.* Predomina en los hombres con una relación entre sexos de 2:1 a 4:1, en algunos reportes con herencia entre hermanos. La incidencia es del 3,2% en pacientes cateterizados por una cardiopatía cianósante. Hay presencia de solo una cámara ventricular funcional; una válvula AV común en presencia de solo una cavidad ventricular; unión AV conectada solo a una cámara de la masa ventricular; dos válvulas AV conectadas solo a una cavidad. El 85% de los ventrículos funcionales presentan morfología de VI(11). La fisiopatología va a depender de cómo se encuentren la pulmonar y la aorta. En caso de existir estenosis pulmonar, se va a encontrar hipoflujo pulmonar (cianóticos desde el nacimiento); de no presentarse, se encuentra por lo tanto Hiperflujo pulmonar, con hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. En este ventrículo se hará la mezcla común, por lo que se encontrará una saturación de oxígeno igual en aorta y pulmonar, así se espera que los pacientes saturen en promedio un 80%. Cualquier aumento generará mayor congestión e insuficiencia cardíaca congestiva. Los síntomas clínicos dependerán de lo anterior, pueden presentar soplos o no, signos de insuficiencia cardíaca, sintomatología respiratoria, falla en el medro y cianosis dependiendo del grado de obstrucción del tracto de salida. Con ayudas diagnósticas como la radiografía de tórax se puede observar silueta cardíaca pequeña rectangular, aorta dilatada. El ecocardiograma permite la descripción anatómica. El

tratamiento consta de una parte médica que corresponde a disminuir la poscarga y la precarga con inotrópicos: para disminuir la poscarga, se utilizan los inhibidores de la enzima convertidora de Angiotensina, y para la precarga los diuréticos de asa. El tratamiento definitivo corrector para disminuir la morbimortalidad se realiza en estadios con la técnica de Fontan. La mejoría en la sobrevida se observa en el 91% a 5 años y en el 93% a 10 años. 52. La mortalidad actualmente está en un 2 - 5%. (11)

**Figura 5:** *Ventrículo único*

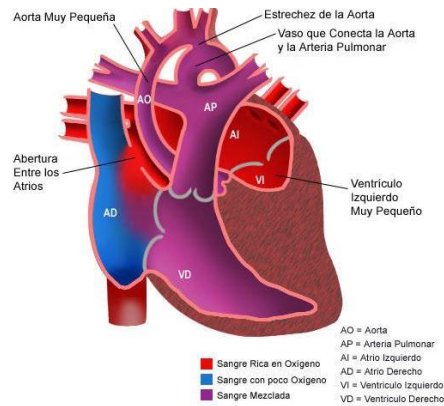


Fuente: [http://www.cardiopatiascongenitas.net/pinta\\_htmlbd\\_n\\_vutxt.htm](http://www.cardiopatiascongenitas.net/pinta_htmlbd_n_vutxt.htm) año: 2016

*Síndrome Corazón izquierdo hipoplásico.* Existen malformaciones anatómicas específicas del lado izquierdo del corazón, de la aurícula y el ventrículo izquierdo, estenosis o atresia aórtica o mitral, además una hipoplasia de la aorta descendente. En ocasiones coexisten atresias aórticas y mitral. Su incidencia es de 0.2. por cada 1.000 recién nacidos vivos, es el 2.5% de las cardiopatías congénitas y es la mayor causa de muerte en la primera semana de vida, con una mortalidad del 100%, sin embargo con algunas técnicas quirúrgicas, como Norwood, la supervivencia ha aumentado en un 70% a 5 años. Por lo general parecen normales al nacimiento, posteriormente en los primeros días aparecen signos de insuficiencia cardíaca congestiva y choque cardiogénico producido por el cierre del Ductus. Su diagnóstico se da por medio de una ecocardiografía doppler, con una radiografía de tórax inicialmente normal, sin embargo, de manera posterior se presenta la sintomatología signos de insuficiencia cardíaca. El manejo quirúrgico sugerido es paliativo en tres etapas. Inicialmente con la técnica de Norwood se establece una salida desde el ventrículo derecho a la aorta, el flujo sanguíneo pulmonar se restablece mediante un cortocircuito sistémico pulmonar,

además con una septostomía auricular para permitir que la sangre venosa pulmonar regrese a la aurícula derecha y al ventrículo derecho. Posteriormente en caso de sobrevivir, se realiza en una segunda etapa el procedimiento de Glenn, anastomosis de la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha, y posteriormente Fontan modificada. Como segunda opción quirúrgica el trasplante cardíaco(12).

**Figura 6.** *Síndrome corazón izquierdo hipoplásico*



Fuente: (<http://www.uchicagokidshospital.org/online-library/content=S04901> año: 2014)

#### 4.4.2 Cardiopatías cianóticas con Hipoflujo pulmonar

**Tetralogía de Fallot:** Esta cardiopatía está caracterizada por la obstrucción del tracto de salida ventricular derecho (Estenosis pulmonar), comunicación interventricular, dextro posición aórtica y la hipertrofia ventricular derecha. El 3.5% de los niños que nacen con cardiopatía congénita, tienen este tipo: un caso por cada 3.600 nacidos vivos o una tasa de 0.28 por cada 1.000 nacidos vivos. En cuanto a su etiología se desconoce, sin embargo se reporta en la literatura la microdelección de la región q11 del cromosoma 22 que se presenta hasta en el 25% de los enfermos. Su presentación clínica se debe a la obstrucción pulmonar, hipoxia y acidosis en las primeras horas de vida. Durante algunas semanas después presentan crisis de hipoxia por la estenosis infundibular. Existe soplo rudo sistólico precordial en base borde esternal izquierdo superior, homogéneo en sístole, el cual se produce por la estenosis

pulmonar siendo holosistólico cuanto menos severa es la estenosis. En paraclínicos, como la radiografía de tórax se observa flujo pulmonar disminuido, la pulmonar excavada, el ápex levantado, particularmente el arco aórtico derecho. El ecocardiograma es considerado la prueba de oro para su detección(11). La mayoría no requieren manejo al nacer sin embargo en aquellos con estenosis severas, que presentan cianosis al cerrarse el ductus, requieren del uso de prostaglandinas y corrección quirúrgica precoz. El manejo médico sugerido para aquellas crisis hipóxicas es con oxígeno, posición genupectoral, volumen intravascular y morfina. El tratamiento definitivo es la corrección completa: se trata de cerrar la CIV con un parche y corregir la estenosis pulmonar. Hoy en día los grupos de cirugía cardiovascular optan por cirugía electiva del Fallot (en niños asintomáticos) en los 3-6 meses de edad. (14)

Atresia Pulmonar: Esta patología se caracteriza por ser la obstrucción completa del tracto de salida del ventrículo derecho, sin defectos en el tabique interventricular y está asociada a la hipoplasia del ventrículo derecho. Su incidencia es del 0,7 - 3,1% de las cardiopatías congénitas(13).

El compromiso ventricular puede ser severo con presencia de la porción de entrada, hasta ventrículos con porción de entrada y porción trabecular que no tienen tracto de salida, o en algunos casos asociados a malformación de Ebstein (anomalía en la implantación de la válvula tricúspide)(8).

Debido a la imperforación de la válvula, la sangre venosa que a través de las cavas drena en la aurícula derecha, al pasar al ventrículo derecho encuentra la atresia pulmonar o ausente, por lo que se devuelve a la aurícula derecha para dirigirse a la aurícula izquierda a través del foramen oval permeable. De aquí pasa al ventrículo izquierdo para salir a la circulación sistémica por la aorta, debido a esto debe existir un ductus abierto para que permita el paso de la sangre al tronco pulmonar para la oxigenación adecuada.

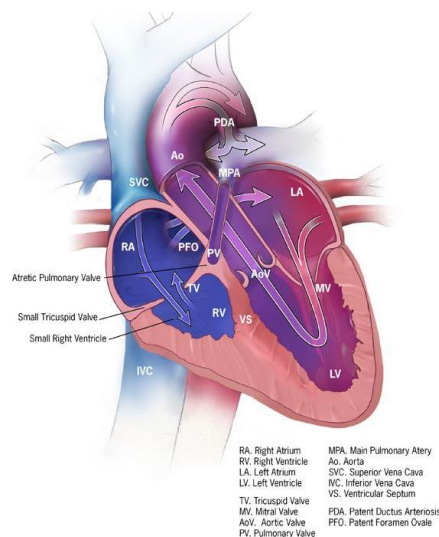
En estos pacientes existen alteraciones en las arterias coronarias que disminuyen la perfusión del miocardio, como consecuencia se pueden encontrar fibrosis miocárdica. Es una cardiopatía ductus dependiente, ya que es la única fuente de flujo sanguíneo, por lo tanto cursa con cianosis severa desde el nacimiento, y es proporcional al tamaño del ductus, ya que cuando está cerrado o en cierre produce crisis de hipoxia.

En el examen físico se encuentran pulsos aumentados en amplitud en 4 miembros, soplo

eyectivo en borde esternal izquierdo e infra clavicular izquierdo. Existen alteraciones en las falanges distales y de las uñas de los dedos con hipocratismo digital. Está asociado a microdelección 22q11, por lo que puede encontrarse ojos pequeños, puente nasal aplanado, boca pequeña, implantación baja de los pabellones auriculares, hendidura velo palatina o paladar ojival(14).

Dentro de su diagnóstico se encuentran pruebas complementarias como el electrocardiograma, donde se puede encontrar datos de hipertrofia de VI y dilatación de AD. En la radiografía de tórax, dilatación de la aurícula derecha y disminución del flujo pulmonar. El ecocardiograma estándar evalúa el flujo de la arteria pulmonar, el ductus, morfología del ventrículo derecho y el tamaño de las válvulas. El tratamiento consiste inicialmente en mantener estabilidad hemodinámica, iniciando infusión de prostaglandinas hasta corrección quirúrgica. La meta de la corrección es conectar arteria pulmonar central a segmentos pulmonares y posteriormente conectar el ventrículo derecho a la arteria pulmonar(14).

**Figura 7. Atresia Pulmonar.**



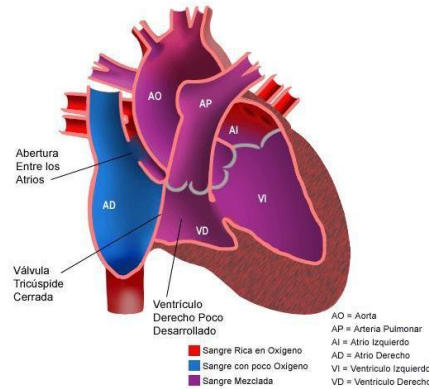
Fuente: C.D.C and Prevention, National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities. Año 2014

*Atresia Tricúspidea.* Es la agenesia completa de la válvula tricúspide, además sin orificio, por lo que no existe comunicación entre la aurícula y el ventrículo derecho. Su modo de conexión es univentricular. Su incidencia oscila entre el 4 y 10 por 1.000 recién nacidos vivos(15).

Está asociada a la ausencia de la válvula tricúspide y de conexión aurícula derecha-ventrículo derecho, foramen oval permeable. Agrandamiento de la válvula mitral y del ventrículo izquierdo e hipoplasia de ventrículo derecho. El ductus arterioso, la coartación y la hipoplasia o interrupción del arco aórtico, son otras malformaciones que acompañan la atresia, donde predomina la transposición de grandes vasos. Sin esta transposición se observa la Atresia Sigmoidea y, en menor proporción, agenesia valvular. La estenosis semilunar pura y aislada es rara(15).

Para el diagnóstico en la radiografía de tórax puede evidenciarse o no cardiomegalia, por una aurícula derecha dilatada. En el electrocardiograma se puede observar crecimiento ventricular izquierdo, eje QRS izquierdo con o sin hemibloqueo izquierdo, al igual que otras malformaciones asociadas, además de la fisiología circulatoria. El cateterismo se encuentra debatido en la literatura, sin embargo se debe hacer una exploración de la anatomía antes de definir el tiempo quirúrgico. Durante el cateterismo se podría evaluar la anatomía venosa sistémica, realizar la búsqueda de concomitantes como CIA no restrictiva, el tamaño y la localización de los defectos septales ventriculares; también se puede evaluar la presión pulmonar, y si existe o no la estenosis subaórtica. En el manejo inicial se debe tener bajo conocimiento el trastorno metabólico y ácido básico que exista e iniciar tratamiento con prostaglandinas endovenosas PGE1. En caso de aparecer falla cardíaca con Hiperflujo pulmonar, se iniciaría tratamiento inotrópico y diuréticos. Una vez estabilizado el paciente es llevado a corrección quirúrgica, previa verificación del foramen oval. Para los pacientes con hipoflujo pulmonar se realiza una fístula sistémica pulmonar o de Blalock Taussig modificada, que es una conexión entre la arteria pulmonar y la arteria subclavia y para aquellos con Hiperflujo pulmonar se realiza banding pulmonar(15).

**Figura 8.** Atresia tricuspídea



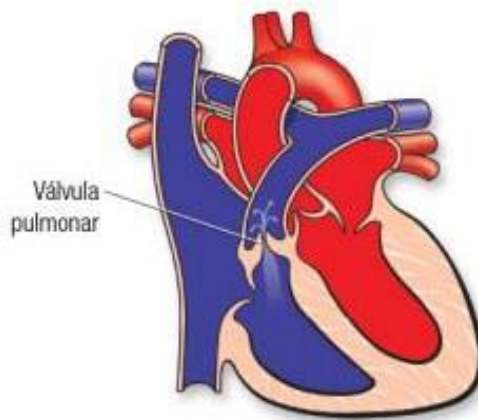
Fuente: [http://www.nebraskamed.com/app\\_files/images/staywell/126455.jpg](http://www.nebraskamed.com/app_files/images/staywell/126455.jpg) año 2014

**Estenosis Pulmonar.** La estenosis pulmonar (EP) se produce por fusión o ausencia de las comisuras. En un 20% de los casos la válvula es bicúspide, un 10% de los casos tienen unas valvas muy gruesas, displásicas, con muy poca o ninguna fusión valvular, en la mayoría de los casos con síndrome de Noonan.

La valvulopatía pulmonar puede ser congénita o consecuencia del tratamiento quirúrgico de lesiones congénitas. Es una cardiopatía de etiología multifactorial, dentro de las causas congénitas se encuentran la Estenosis de la válvula pulmonar, entre las causas adquiridas están valvulopatía reumática, endocarditis infecciosa y tumores entre otros. Puede producir cianosis, y según su gravedad la auscultación del soplo variará en intensidad; a la auscultación se encuentra leve con clic de eyección sistólico y soplo protosistólico. En el segundo ruido cardiaco en las leves el componente se retrasa, pero con amplitud con la inspiración. El soplo se prolonga durante la sístole, es audible en la región axilar y la espalda. Su diagnóstico: con el electrocardiograma se observa hipertrofia ventricular derecha y crecimiento de la aurícula derecha. En la radiografía de tórax se evidencia el tronco de la pulmonar dilatado en la estenosis de la válvula pulmonar. En el ecocardiograma útil para la morfología de la válvula, se logra ver la deformidad y la apertura incompleta. El tratamiento médico es para aliviar la insuficiencia cardiaca, sin embargo previamente se deben tomar en cuenta las correcciones quirúrgicas. Se realiza la valvuloplastia pulmonar con balón en candidatos con Doppler máximos >40 mmHg. La valvulotomía quirúrgica para la estenosis grave, mejora con la regresión de la hipertrofia. (16).

### Figura 9. Estenosis pulmonar

Fuente: <http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/AboutCong>



enitalHeartDefects/Estenosis-pulmonar-EP\_UCM\_316828\_Article.jsp año 2009

*Anomalía de Ebstein.* Consiste en un desplazamiento apical de la válvula tricúspide en su plano valvular, hay ensanchamiento del anillo fibroso aurículo-ventricular, con afectación de las valvas septal y posterior, con deformación y adheridas al tabique interventricular por debajo de la unión aurículo ventricular. Existe, por lo tanto, una válvula tricúspide insuficiente por una valva anterior amplia y cuerdas tendinosas acortadas, lo que lleva a tener una aurícula derecha amplia y un ventrículo derecho pequeño. Representa el 0.03 - 1% del total de las cardiopatías, con incidencia de 1 en 8.500 a 1 en 50.000 recién nacidos vivos. Presenta un mecanismo de transmisión poligénico multifactorial, se da en formas familiares con varios miembros afectados, se puede dar en la misma generación o en generaciones sucesivas. No siempre hace parte de síndromes malformativos, sin embargo se han asociado a Noonan o Cornelia de Lange o en trisomías. Podría tener relación con el contacto con teratógenos durante el embarazo, como litio. El diagnóstico puede darse por medio de una ecocardiografía, como prueba de oro y el tratamiento es proporcionalizado según la variedad anatómica y su severidad. Se realizan medidas de apoyo contra la hipoxia y la acidosis, para disminuir la resistencia vascular pulmonar, por lo que se requiere manejo farmacológico para aumentar el flujo pulmonar, como la prostaglandina E1. La corrección quirúrgica es para aquellos con cianosis moderada y persistente o insuficiencia cardíaca funcional III o IV refractaria a manejo médico.

#### 4.4.3 No cianóticas con shunt izquierda a derecha

Comunicación Interauricular. Son un grupo de cardiopatías congénitas acianógenas consistentes en un defecto del septum que separa las dos aurículas del corazón, permitiendo la comunicación entre estas dos cavidades.

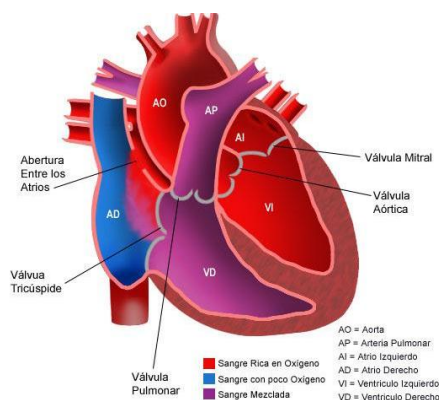
Existen 3 tipos:

- a) Ostium primum: defectos del septum aurículo ventricular
- b) Ostium secundum: defecto verdadero del septum auricular e involucra la región de la fosa ovalis.
- c) Seno venoso: en la unión entre aurícula derecha y vena cava superior. Esta condición se asocia casi siempre a retorno venoso pulmonar anómalo y es más frecuente en mujeres (hasta en un 75% de los casos para secundum), siendo la distribución de género para el resto igual.

Factores genéticos como el síndrome de Down, Di George, Ellis Van Creveld se asocian a este tipo de cardiopatías. La magnitud y dirección del flujo dependen del tamaño del defecto y las propiedades relativas del llenado diastólico de los ventrículos derecho e izquierdo. Las condiciones que puedan causar un *compliance* ventricular izquierdo reducido, como la hipertrofia ventricular, incrementan el shunt de derecha a izquierda, aquellas que disminuyen el *compliance* ventricular izquierdo, como estenosis pulmonar e hipertensión pulmonar, tendrán el efecto opuesto causando un shunt de derecha a izquierda(17). Aunque en general las personas no presentan síntomas, la disnea con el ejercicio o la fatiga, podrían manifestarse alguna vez en la vida y un émbolo paradójico podría eventualmente, manifestarse como el primer indicio de cardiopatía.

El diagnóstico se realiza clínicamente palpando la arteria pulmonar dilatada en el segundo espacio intercostal izquierdo, un S2 ancho y fijo en la auscultación, un P2 alto sugestivo de hipertensión pulmonar, con soplo sistólico de eyección o soplo tricuspídeo por regurgitación. En la electrocardiografía, ondas P invertidas en derivaciones inferiores sugieren defecto del seno venoso. La sobrecarga auricular derecha está presente y puede haber bloqueo AV de primer grado y desvío hacia la izquierda o derecha del eje QRS con voltaje alto sin hipertrofia. En cuanto a los rayos X, puede haber cardiomegalia, con arterias pulmonares centrales agrandadas y botón aórtico pequeño(18).

**Figura 10** *Comunicación interauricular*



Fuente: ([http://www.uchicagokidshospital.org/images/gs/si\\_0030.jpg](http://www.uchicagokidshospital.org/images/gs/si_0030.jpg) año 2016)

El manejo se realiza lo más pronto posible, intentado el cierre del defecto si cumple con los criterios de tratamiento.

*Comunicación Interventricular.* Consiste en un defecto del septum inter ventricular. Es la cardiopatía más frecuente y se presenta en 50 de cada 1.000 recién nacidos vivos. Las consecuencias fisiológicas son relativas al tamaño del defecto y a las resistencias producidas en los lechos vasculares sistémicos y pulmonares. El flujo a los pulmones aumenta después del nacimiento, si el defecto es muy grande, el flujo pulmonar continúa aumentando relativo al bajo flujo sistémico concomitante con la regresión de las arterias intra pulmonares. Cuando el defecto es pequeño es hemodinámicamente restrictivo, de lo contrario, se presentaría flujo considerable hacia los pulmones causando hipertensión pulmonar.

Eventualmente, el aumento en el flujo laminar lleva a cambios en la resistencia de la vasculatura pulmonar, excediendo el de la sistémica y haciendo que el shunt cambie de derecha a izquierda, a esto se le conoce como reacción de Eisenmenger. En muchos pacientes los defectos son tan pequeños que no producen sintomatología. Entre las 4 y 8 semanas hay una disminución de la resistencia de la vasculatura pulmonar que lleva al remodelamiento de las arteriolas pulmonares, retraso del crecimiento por aumento de la necesidad calórica, obstrucción de la vía aérea y del flujo pulmonar(17). Su clasificación depende de la situación del defecto en el tabique:

- a) Perimembranosas: 75-80%, adyacente a valvular aórtica.
- b) Musculares: Septo trabeculado al 5-20%, se dividen en apicales, centrales y

marginales

c) Infundibulares: 5-7%, se dividen entre crista supraventricular y válvula pulmonar.

d) Del septo de entrada: 5-8%, son defectos posteriores.

Dentro de las manifestaciones clínicas encontraremos: infecciones pulmonares a repetición y falla en el medro; el recién nacido a término puede estar asintomático, mientras el prematuro podría desarrollar falla cardíaca, dependiendo del tamaño y resistencias pulmonares.

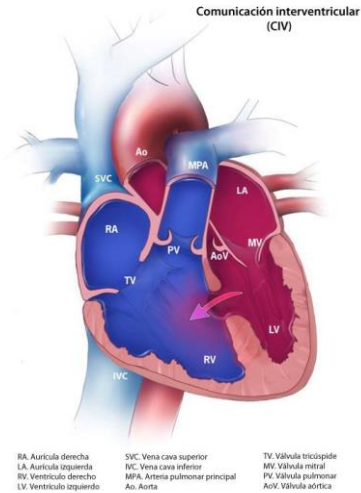
En el examen físico como hallazgo se ausculta soplo holosistólico en el tercer y cuarto espacio intercostal izquierdo irradiado en banda, a menor tamaño mayor intensidad del soplo. Se puede acompañar de hipertensión pulmonar severa con shunt de derecha a izquierda por lo que puede presentarse soplo diastólico.

En cuanto a los métodos diagnósticos se puede afirmar que con el ecocardiograma se confirma, además permite la clasificación, la identificación de presencia de hipertensión pulmonar y la repercusión hemodinámica. Con el electrocardiograma se puede observar desde normalidad hasta P picuda pulmonar, con aumento en ventrículo izquierdo. En la radiografía de tórax se puede evidenciar cardiomegalia, hiperflujo pulmonar y tronco pulmonar grande si el defecto es grande.

El manejo médico sugerido es: si el defecto es pequeño sin repercusión hemodinámica, se pueden llevar a cabo controles periódicos, profilaxis para endocarditis bacteriana. En los sintomáticos se utilizan IECAs como vasodilatadores y diurético. La corrección quirúrgica dependerá si presenta mejoría en el tratamiento médico. Si no hay mejoría como compromiso el crecimiento, se sugiere ICC no controlada, si la presión en la arteria pulmonar es mayor al 50% en niños de 6 meses a 2 años.

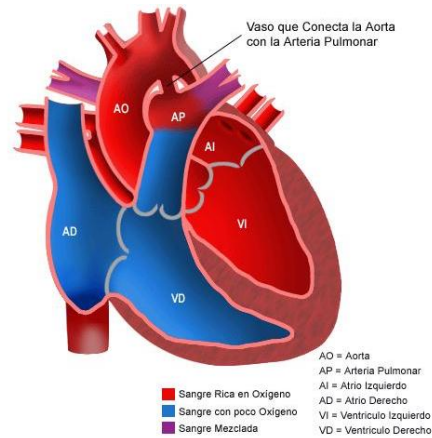
**Figura 11:** *Comunicación interventricular*

Fuente: <http://www.cdc.gov/> año 2014



*Ductus arterioso persistente.* Consiste en la comunicación entre arteria pulmonar y la aorta, la cual debería cerrarse al momento del nacimiento. Es de causa desconocida y se presenta en el 90% de los casos como defecto único. El retraso del cierre se correlaciona de manera inversa con la edad gestacional. El ductus arterioso proviene embriológicamente del sexto arco aórtico. La presión elevada de oxígeno favorece su cierre, es decir, al nacer el aumento brusco de tensión arterial de oxígeno produce su cierre, lo que sucede con menos frecuencia en los recién nacidos prematuros. Clínicamente el hallazgo más común es el soplo sistólico de eyección en la zona infra clavicular izquierda y borde para esternal superior izquierdo. Es importante diferenciar entre el sintomático y el no sintomático: la sintomatología viene dada por problemas respiratorios, acidosis metabólica, congestión pulmonar. Debe realizarse una ecocardiografía sistemática para descartar cardiopatías congénitas. Entre los tratamientos se incluyen indometacina e ibuprofeno y la cirugía en los casos en los que el tratamiento farmacológico no funciona o se encuentra contraindicado.(8)

**Figura 12:** *Ducto arterioso persistente*

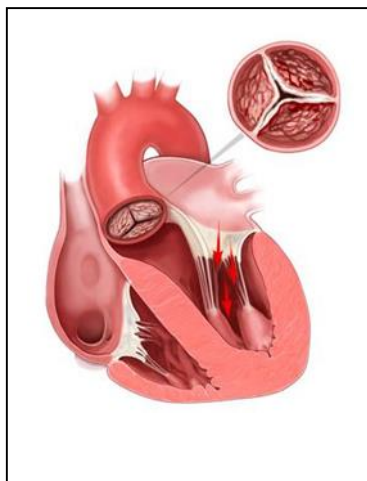


Fuente. <http://www.uchicagokidshospital.org/> año 2014

#### 4.4.4 Cardiopatías No cianóticas con Obstrucción del tracto de salida

**Estenosis Aórtica.** Se trata de la disminución del área valvular aórtica, se encuentra afectado el tracto de salida del ventrículo izquierdo por diversas malformaciones que afectan las válvulas sigmoideas, la raíz aórtica y la porción supra sigmoidea. Comprende del 5 al 7% de todas las cardiopatías congénitas, ocupa el primer lugar en las obstrucciones congénita y son más frecuentes en hombres con relación de 3:1. Puede estar asociada a una de otras lesiones como estenosis mitral, coartación aórtica, diafragma sub valvular aórtico y anillo supra valvular mitral o estar asociada a todas recibiendo el nombre de Síndrome de Shone. El cuadro clínico es un choque cardiogénico, hipotensión, hipotensión y oliguria. En la auscultación se evidencia soplo eyectivo en la base y pulsos distales débiles. Es ductus dependiente por lo que requiere de PGE<sub>1</sub> como manejo inicial y posteriormente requiere valvuloplastia aórtica percutánea(19).

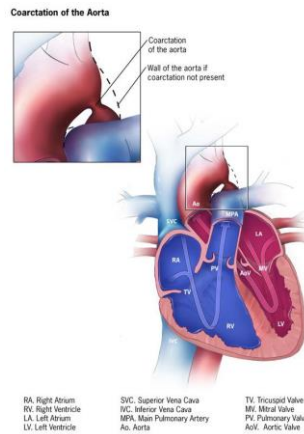
**Figura 13:** *Estenosis aórtica*



Fuente: <http://www.yourheartvalve.com> año 2016

Coartación aórtica. La coartación aórtica es un estrechamiento de la aorta que produce una obstrucción al flujo aórtico, si se presenta antes del ductus arterioso es pre ductal; a nivel de la emergencia del ductus es yuxta ductal y posteriormente es pos ductal. La prevalencia es de 0.239 por cada mil nacidos vivos y su incidencia es del 10-17% y de 15-47% en aquellos con síndromes genéticos asociados como cromosomopatías, Di George, Turner. Según su tamaño se pueden clasificar así: menor de 4 mm de longitud (pequeñas) son denominadas coartación clásica, aislada o simple; las extensas y alargadas que comprometen todo el arco aórtico se denominan hipoplasia ístmica con coartación. Estas alteraciones anatómicas producen hipoflujo en órganos desde el tórax inferior, intraabdominales y miembros inferiores. Se presenta como polipnea, hipo perfusión periférica, oligoanuria, ausencia o disminución de los pulsos periféricos en los miembros inferiores o cuando existe una diferencia de 20 mmHg entre miembros superiores e inferiores. Se utiliza ecocardiograma Gold standard para el diagnóstico, el cual permite analizar toda la anatomía del arco aórtico. Su corrección es quirúrgica(20).

**Figura 14:** *Coartación aórtica*



Fuente: <http://www.cdc.gov/ncbddd/heartdefects/coarctationofaorta.html> año 2016

*Interrupción arco aórtico.* Se presenta por una ausencia de continuidad entre la aorta ascendente y la aorta descendente. Se clasifica según la zona de obstrucción en relación con la salida de los grandes vasos.

Tipo A: Interrupción entre la arteria subclavia izquierda y la aorta descendente.

Tipo B: Interrupción entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda.

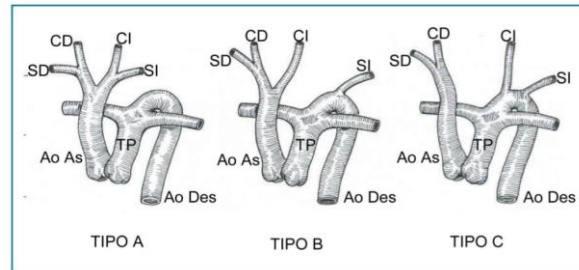
Tipo C: Interrupción proximal a la arteria carótida izquierda.

Se asocia a otras anormales como el truncus arterioso y la ventana aorto pulmonar. Su incidencia es de 0.003 por cada 1.000 recién nacidos. La tipo B se asocia a microdeleción del cromosoma 22, a síndrome de Di George(21).

Con esta condición se presenta insuficiencia cardíaca, cianosis y dificultad respiratoria desde la primera semana de vida. Inicialmente no hay diferencias entre pulsos y tensiones arteriales y si tiene soplo es bajo y con ritmo de galope. La CIV es grande, por lo que las presiones están igualadas en ambos ventrículos. Se emplea el ecocardiograma como método diagnóstico, el cual incluye la visualización de la discontinuidad del arco aórtico, y otras lesiones asociadas.(8)(22)

El manejo médico inicial es con PGE1, posteriormente se debe restaurar la continuidad del arco aórtico y corregir las lesiones asociadas. Se corrige inicialmente el arco aórtico, con o sin banding de la arteria pulmonar, y en un según tiempo quirúrgico se debe realizar cierre de CIV(3).

**Figura 15:** Interrupción del arco aórtico



Fuente: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10\\_coartacion.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10_coartacion.pdf)

#### 4.5 Estado del arte

La información reciente de cardiopatías neonatales en nuestra región es escasa. Sin embargo, un estudio realizado en Cuba publicado en el presente año (2016), describió los aspectos clínico-epidemiológicos de los defectos congénitos mayores en un periodo de 17 años. El estudio reportó un total de 267 pacientes, el género que predominó fue el masculino (63.2%). 12% de los pacientes presentaron bajo peso al nacer y, los pacientes con afecciones cardiovasculares, ingresaron en su mayoría luego de la segunda semana de vida. La mortalidad en el estudio por cardiopatías congénitas fue de 23 pacientes (8.6%).(23)

Aquí no es tanto incluir más artículos sino decir qué se sabe en términos concretos a la fecha que se debe hacer. Cómo diagnostica, cómo tratar y cuál es la mortalidad.

Hay info sobre pruebas intracordón? Pruebas genéticas?

Cirugía intrauterina?

## 5. Objetivos

### 5.1 *Objetivo general*

Establecer la prevalencia actual y caracterizar la población de neonatos con cardiopatías congénitas atendidos en el Hospital Universitario San Ignacio de la ciudad de Bogotá, en el periodo comprendido entre Enero del 2011 y Diciembre 2015.

### 5.2 *Objetivos específicos*

- Describir las variables clínicas, paraclínicas y socio-demográficas de los pacientes con cardiopatías congénitas.
- Establecer la cardiopatía congénita con mayor prevalencia en la población estudiada.
- Describir posibles factores asociados al desarrollo de la patología en la muestra estudiada.
- Calcular la proporción de diagnóstico prenatal
- Identificar las características perinatales de los pacientes con cardiopatías congénitas.
- Describir los tipos y frecuencias de las cardiopatías congénitas identificadas de acuerdo al género y la edad gestacional.
- Identificar otras alteraciones y malformaciones genéticas asociadas con las cardiopatías más frecuentes en la población estudiada.

## 6. Aspectos metodológicos

### 6.1 Tipo de estudio

Estudio observacional descriptivo de tipo corte transversal.

### 6.2 Población y muestreo

Población Universo: Pacientes neonatos atendidos en el Hospital Universitario San Ignacio entre Enero del 2011 y Diciembre del 2015.

Población a estudio: Pacientes neonatos con diagnóstico de cardiopatías congénitas registradas en la historia clínica, que hayan sido atendidos en el Hospital San Ignacio entre Enero del 2011 y Diciembre del 2015.

Tamaño de muestra: Dadas las características descriptivas del presente estudio y la ausencia de reportes de prevalencia recientes en nuestra población, se realizó un muestreo no probabilístico consecutivo por conveniencia, del total de pacientes neonatos nacidos en la institución, se seleccionaron el total de pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas, registrados en el sistema digital de historias clínicas (SAHI ®) del Hospital San Ignacio de la ciudad de Bogotá entre Enero del 2011 y Diciembre del 2015. En promedio, la institución atiende al año 1.800 pacientes, sin embargo no se conoce a la fecha, la prevalencia de las cardiopatías congénitas en esta población.

### 6.3 Criterios de selección:

#### Criterios de Inclusión

Pacientes recién nacidos atendidos en el Hospital San Ignacio con diagnóstico de cardiopatía congénita registrada en el sistema digital de historias clínicas (SAHI) durante el período comprendido entre Enero del 2011 y Diciembre del 2015.

#### Criterios de Exclusión

- 1) Cardiopatías congénitas no confirmadas por ecocardiografía
- 2) Mortinatos

#### *6.4 Técnica de recolección de la información*

Fue creada una base de datos con todos los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita atendidos en el Hospital San Ignacio entre Enero del 2011 y Diciembre del 2015, extraída del sistema digital de historias clínicas de la institución (SAHI).

Fueron revisadas las historias clínicas con el fin de extraer los datos de interés para cada paciente y se consolidó una nueva base de datos depurada que permitió el análisis estadístico de la información.

#### *6.5 Instrumento de medición y registro*

La recolección de la totalidad de los datos será realizada por el autor principal del estudio. Este proceso será llevado a cabo mediante un formato impreso y diseñado previamente el cual estará estandarizado y aprobado por un miembro institucional del grupo de pediatría del Hospital.

La información de cada encuesta fue revisada y subida a una base de datos creada en Microsoft Excel® .

## 6.6 Caracterización de variables

**Tabla 2.** Matriz de variables y su clasificación

<b>Variable</b>	<b>Definición</b>	<b>Escala De Medición</b>	<b>Tipo De Variable</b>	<b>Unidades</b>
Sexo	Género	Cualitativa	Nominal	1. Femenino 2. Masculino
Estrato socio económico	Estrato social del lugar de residencia	Cuantitativa	Discreta	1 a 6
Edad materna	Edad materna al momento del nacimiento del recién nacido	Cuantitativa	Discreta	Edad en años
Edad paterna	Edad paterna al momento del nacimiento del recién nacido	Cuantitativa	Discreta	Edad en años
Diagnóstico prenatal	Confirmación del diagnóstico durante embarazo	Cualitativa	Nominal	1. Si 2. No
Ecocardiograma perinatal	Paraclínico diagnóstico	Cualitativa	Nominal	1. Si 2. No
Edad gestacional del diagnóstico	Semanas de gestación al momento del diagnóstico	Cuantitativa	Continua	Número de semanas de gestación
Edad gestacional al nacer	Semanas de gestación al momento del parto	Cuantitativa	Continua	Número de semanas de gestación al nacer
Complicaciones en el parto	Complicaciones durante el trabajo de parto	Cuantitativa	Nominal	1. Si 2. No

Tipo de nacimiento	Vía de nacimiento	Cualitativa	Nominal	1. Vaginal 2. Cesárea
Peso al nacer	peso en gramos al nacer	Cuantitativa	Discreta	Número en gramos
Talla al nacer	Longitud de centímetros al nacer	Cuantitativa	Discreta	Número en centímetros
Malformaciones asociadas	Existencia de otras malformaciones	Cualitativa	Nominal	1. Trisomía 21 2. Trisomía 18 3. Trisomía 13 4. Sd. DI GEORGE 5. Asociación VACTERL 6. Asociación CHARGE 7. Sd. Turner 8. Ausencia de Malformaciones 9. Otras
Consanguinidad	Padres familiares hasta en tercer grado	Cualitativa	Nominal	1. Si 2. No
Numero de gestación de la madre	Número de gestación actual	Cuantitativa	Discreta	Número de hijos
Escolaridad del padre	Grado estudios cursado	Cualitativa	Nominal	1. Primaria 2. Secundaria 3. Técnica 4. Universitaria 5. Postgrado 6. Sin información

Escolaridad de la madre	Grado estudios cursado	Cualitativa	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Primaria</li> <li>2. Secundaria</li> <li>3. Técnica</li> <li>4. Universitaria</li> <li>5. Postgrado</li> <li>6. Sin información</li> </ol>
Enfermedades sistémicas maternas	Presencia de enfermedad sistémica de la madre	Cualitativa	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1.Si</li> <li>2. No</li> </ol>
Enfermedades gestacionales	Presencia de enfermedad asociada al embarazo	Cualitativa	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1.Si</li> <li>2. No</li> </ol>
Seguridad social	Régimen de seguro social inscrito	Cualitativa	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Contributivo</li> <li>2. Subsidiado</li> <li>3. Vinculado</li> <li>4. Régimen especial</li> <li>5. No afiliado</li> </ol>
Procedencia	Región geográfica de vivienda	Cualitativa	Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Amazonas</li> <li>2. Antioquia</li> <li>3. Arauca</li> <li>4. Atlántico</li> <li>5. Bolivar</li> <li>6. Boyacá</li> <li>7. Caldas</li> <li>8. Caquetá</li> <li>9. Casanare</li> <li>10. Cauca</li> <li>11. Cesar</li> <li>12. Chocó</li> <li>13. Córdoba</li> <li>14.Cundinamarca</li> </ol>

				15. Guainía
				16. Guaviare
				17 Huila
				18. Guajira
				19.Magdalena
				20. Meta
				21. Nariño
				22. Norte de Santander
				23. Putumayo
				24. Quindío
				25. Risaralda
				26. San Andrés
				27. Santander
				28. Sucre
				29. Tolima
				30. Valle del Cauca
				31. Vaupés
				32. Vichada
Síndrome TORSCH	Presencia de enfermedades microbiológicas de transmisión	Cualitativa	Nominal	1.Toxoplasma 2. Rubeola 3. Sífilis 4. Citomegalovirus 5. Herpes virus
Cariotipo	Realización de cariotipo con Patrón cromosómico normal	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Controles prenatales	Asistencia a, por lo menos 4 consultas de valoración médica durante el embarazo	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No

Prevalencia de cardiopatías congénitas en una UCIN

Factores hereditarios para cardiopatías	Factores de riesgo genéticos para cardiopatías	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Malformaciones congénitas asociadas	Presencia de malformación genética al nacer	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Consumo de sustancias	Consumo de alcohol, cigarrillo u otro tipo de drogas	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Tipo de cardiopatía		Cualitativa	Nominal	1.Cinaosante 2. No cianosante 3.Sobrecaga de flujo 4Sobrecarga de presión
Transposición de grandes vasos	Documentación por ecocardiograma de TGV	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Truncus arterioso persistente	Documentación por ecocardiograma de TAP	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Drenaje venosos anómalo	Documentación por ecocardiograma de DVA	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Ventrículo único	Documentación por ecocardiograma de VU	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Síndrome corazón izquierdo hipoplásico	Documentación por ecocardiograma de SCIH	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Tetralogía de	Documentación por	Cualitativa	Nominal	1.Si

fallot	ecocardiograma de TF			2. No
Atresia pulmonar	Documentación por ecocardiograma de AP	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Atresia tricúspide	Documentación por ecocardiograma de AT	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Anomalía de ebstein	Documentación por ecocardiograma de anomalía de Ebstein	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
CIA	Documentación por ecocardiograma de CIA	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
CIV	Documentación por ecocardiograma de CIV	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Ductus persistente	Documentación por ecocardiograma de DAP	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Estenosis aortica	Documentación por ecocardiograma de Estenosis aórtica	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Coartación aórtica	Documentación por ecocardiograma de Coartación aórtica	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Interrupción arco aórtico	Documentación por ecocardiograma de IAO	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No
Estenosis mitral	Documentación por ecocardiograma de	Cualitativa	Nominal	1.Si 2. No

estenosis mitral				
Peso al momento de la cirugía	peso en gramos al momento de la cirugía	Cuantitativa	Discreta	Valor en gramos
Edad al momento de la cirugía	Edad en días al momento de la cirugía	Cuantitativa	Discreta	Valor en días
Condición al egreso	Condición de estado de salud al momento del egreso	Cualitativa	Nominal	1. Vivo 2. Muerto
IgM rubeola recién nacido	Rubeola positivo	Cualitativa	Nominal	1. Si 2. No

### 6.7 Control de sesgos y errores

Los principales sesgos del presente estudio, están representados por su naturaleza descriptiva, al ser la primera aproximación reciente a la caracterización de las malformaciones neonatales en el Hospital Universitario San Ignacio.

Para evitar el sesgo de selección, se incluyeron todos los pacientes neonatales con diagnóstico de cardiopatías congénitas registrados durante el periodo de la investigación. Sin embargo, aquellos pacientes cuyo diagnóstico neonatal no fue registrado en la codificación diagnóstica de la historia digital de la institución, posiblemente no fueron incluidos en el estudio, por lo cual las prevalencias y características de las patologías podrían ser aún mayores a las descritas.

Podría existir también un sesgo de información por el registro de los datos, específicamente en las variables “antecedentes maternos de consumo de sustancias y comorbilidades” dado que los trabajadores de salud no realizan estas preguntas de manera sistemática.

Sesgo de confusión: Los desenlaces de los estudios observacionales que tienen componentes analíticos pueden estar influenciados por variables confusoras no controladas en el diseño metodológico de los mismos. La presente investigación, busca describir y tipificar una población como la fase inicial del estudio de la misma y no reporta medidas de asociación pues estas podrían estar afectadas por variables confusoras.

Tal es el caso de las tasas de mortalidad reportadas, las cuales pueden verse afectadas por la presencia de otras malformaciones congénitas como las trisomías 13, la asociación VACTERL y el síndrome de Di George.

#### *6.8 Plan De Análisis*

A partir de la base de datos de Microsoft Excel y mediante el software de análisis estadístico Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) fueron calculadas y descritas las características socio-demográficas de los pacientes.

Las variables categóricas fueron analizadas en términos de proporciones y frecuencias. Las variables numéricas fueron analizadas en términos de frecuencia, media, mediana, desviación estándar, mínimos y máximos.

Por último se analizaron variables como muerte y bajo peso por género.

## 7. Consideraciones Éticas

Este estudio se efectuará de conformidad con las normas éticas establecidas por el Comité de Ética Institucional y la Declaración de Helsinki, acogiéndose a las “Normas Científicas, Técnicas y Administrativas para la Investigación en Salud”, en la Resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud. Aunque se incluya población especial (neonatos); este estudio no presenta ningún tipo de riesgo a sus participantes al ser retrospectivo, los datos serán codificados, almacenados y guardados según recomendaciones del Instituto Nacional de Salud para la elaboración de Buenas Prácticas Clínicas en Investigación, manteniendo la confidencialidad y el anonimato de los participantes.

Bajo ninguna circunstancia se utilizará dicha información para objetivos ajenos al estudio ni se realizarán intervenciones en tal población.

El Comité de Ética del Hospital Universitario San Ignacio evaluó el proyecto con acta de aprobación número 20/2015 en la fecha 15 de diciembre de 2015.

## 8. Aspectos administrativas

### 8.1 Cronograma

	Mes											
Actividades	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Revisión de bibliografía, estadísticas y literatura												
Presentación de anteproyecto												

Ajustes de anteproyecto según correcciones												
Redacción protocolo												
Desarrollo de Instrumentos												
Recolección de datos												
Registro de datos y validación b ase de datos												
Control de calidad												
Análisis de Datos												
Presentación de trabajo final y articulo												
Iniciar trámites para publicación en revista indexada												

### 8.2 Presupuesto

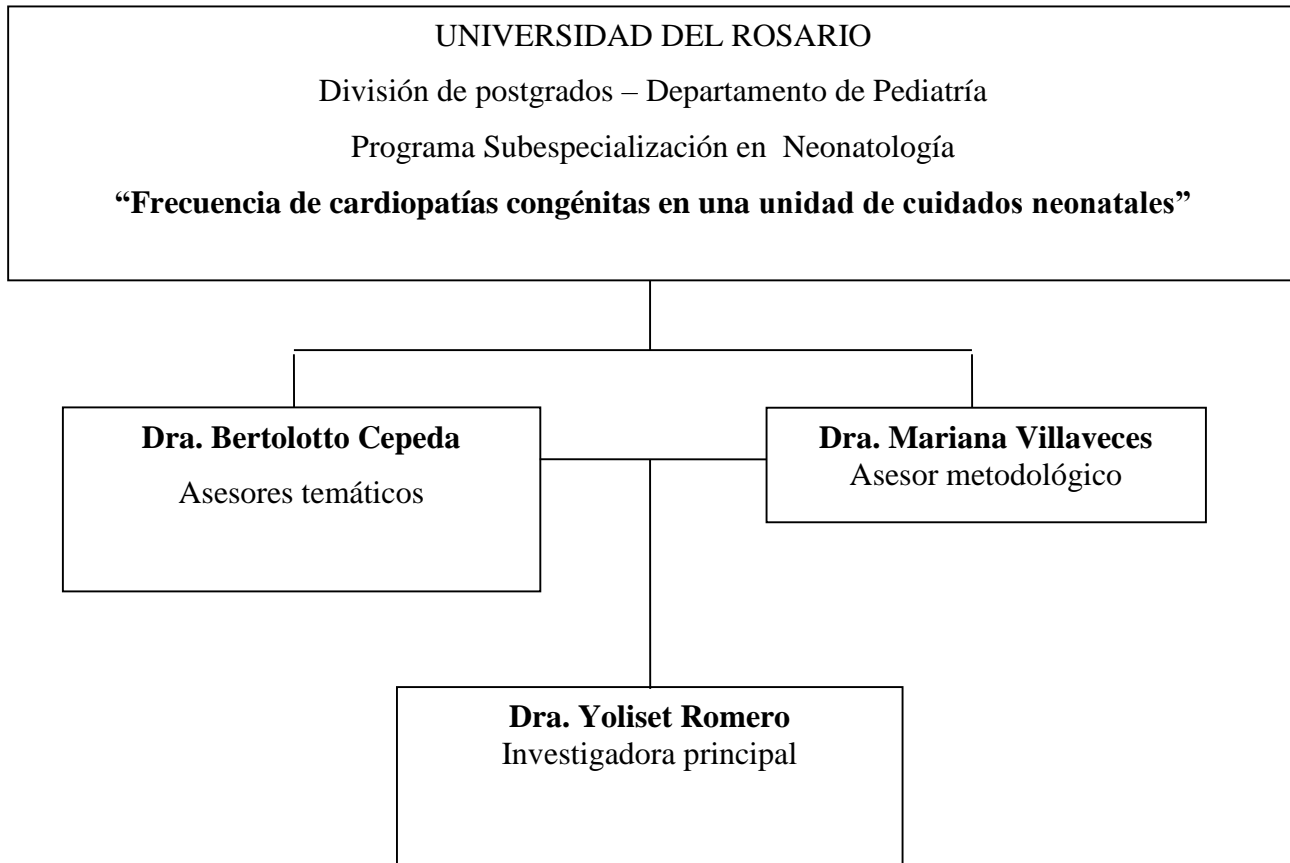
RUBROS	TOTAL (\$)
Personal	14.000.000,00
Materiales	1.768.000,00
Servicios técnicos	1.500.000,00
<b>TOTAL</b>	<b>17.268.000,00</b>

MATERIALES	JUSTIFICACIÓN	TOTAL (COP)
Papelería	Fotocopias, informes, encuestas etc.	62.000,00

Esferos y utensilios de escritura	Escritura	20.000,00
Cartucho de impresora	Impresión de informes	56.000.00
Empastados y tipografía	Presentación de informes	30.000.00
Publicaciones y Patentes	Publicación de resultados	1.600.000.00
<b>TOTAL</b>		<b>1.768.000</b>

<b>Nombre del Investigador y formación académica</b>	<b>Función en investigación y dedicación horaria semanal</b>	<b>Total (COP)</b>
Yoliset Romero – Pediatra	Investigadora principal- 10 horas	4.000.000,00
Estadístico	Análisis de datos	2.000.000,00
Secretaria	Mecanografía y almacenamiento	3.500.000,00
<b>TOTAL</b>		<b>14.000.000,00</b>

8.3 Organigrama



## 9. Resultados

Según la Unidad de Epidemiología de la institución, el total de partos reportados en el hospital entre Enero del 2011 y Diciembre 2015 fue de 7200 pacientes. Durante el periodo estudiado, fueron atendidos un total de 110 pacientes neonatos con diagnóstico de cardiopatías en el Hospital Universitario San Ignacio. La prevalencia de la patología fue de 0,015% equivalente a 3.8 casos por 1000 pacientes nacidos al año.

Del total de historias revisadas con cardiopatías congénitas, 87 pacientes nacieron en Bogotá (79.71%) de los cuales 54 (49.09%) correspondían a pacientes nacidos en Hospital San Ignacio, y 32 (29.09%) en otras instituciones. En la tabla 1 se presentan las características sociodemográficas de la población y en la gráfica 1 las proporciones de esta distribución.

**Tabla 5.** Características sociodemográficas de la muestra (n=110)

Variable	Características	Promedio (DE)
Edad madre	Promedio	28.6 DE 4.6
	Min-Max	16-43
Edad gestacional	Promedio	38.5 DE 2.1
	Min-max	27-41
Edad padre	Promedio	31.4 DE 5.1
	Min-max	18-52

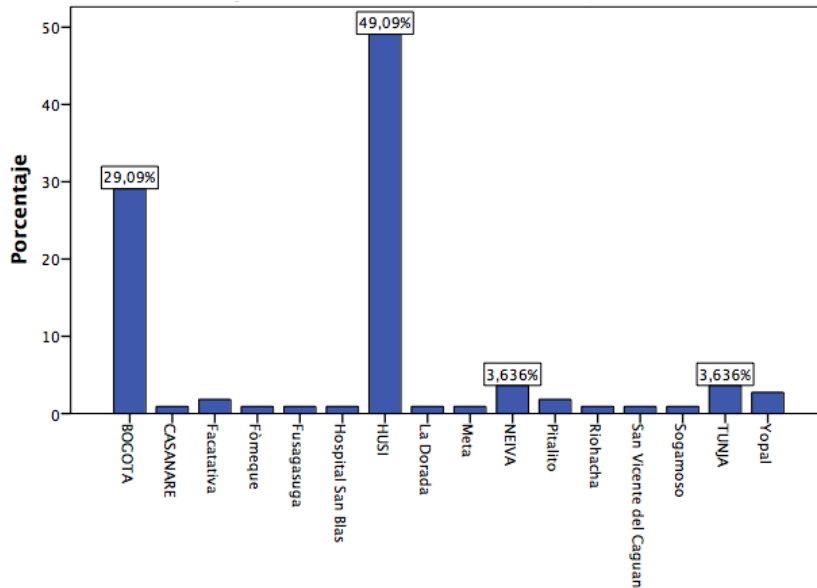
  

Variable	Características	n	%
Ciudad de nacimiento	Bogotá	87	79.71
	Cundinamarca	4	3.6
	Huila	3	2.7
	Boyacá	5	4.54
	Otros	11	10.0

Estrato	1	20	18.18
	2	41	37.27
	3	38	34.55
	4	6	5.45
	5	4	3.64
	6	0	0.00
	Sin datos	1	0.91
Régimen de seguridad social	Contributivo	71	64.55
	Subsidiado	25	22.73
	Vinculado	1	0.91
	Especial	13	11.82
Escolaridad de padres	Primaria	21	19.09
	Secundaria	68	61.82
	Universitaria	15	13.64
	Postgrado	1	0.91
	No datos	5	4.55
Antecedente consumo de sustancias en madre.	Si	3	2.73

**Figura 16.** *Ciudad de nacimiento*

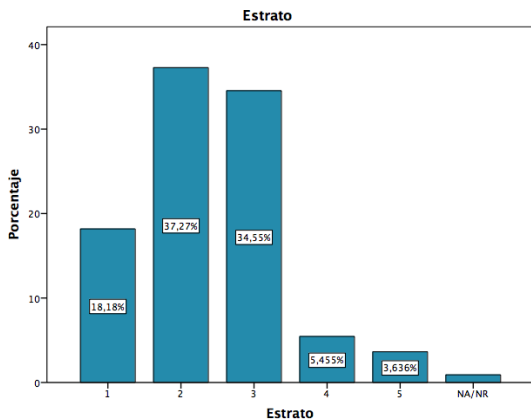
Prevalencia de cardiopatías congénitas en una UCIN



La población descrita nació principalmente en la ciudad de Bogotá (Figura 16) con una gran proporción de pacientes (49%) nacida en el Hospital Universitario San Ignacio.

El gráfico 2. muestra la distribución por estrato socioeconómico de la siguiente manera: Estrato 1: 18.2% (20), estrato 2: 37.3%(41), estrato 3: 34.5% (38), estrato 4: 5.5% (6), estrato 5:3.6% (4).

**Figura 17.** Relación de la población por estrato socio económico



Para el régimen de seguridad social se encontró que la mayoría de los pacientes fueron atendidos bajo régimen contributivo con el 64.5% (71), seguidos por el régimen subsidiado 22.7% ( 25), Régimen especial 11.8% (13) y vinculado 0.9% ( 1). Según el nivel educativo de los padres se encontró que el 61.82% (68) terminaron secundaria, y solo el 13.64% tienen estudios universitarios.

La edad de las madres de pacientes con cardiopatías neonatales osciló entre los 16 años y los

43 años. Para la edad del padre la edad mínima fue 18 años y la máxima 52, con un promedio de 31.4 años.

**Tabla 6.** *Características clínicas de las madres en estudio (n=110)*

Variable	Características	n	%
Paridad (embarazo numero)	1	54	49.09
	2	32	29.09
	3	14	12.73
	4	4	3.64
	5	31	2.73
	9	1	0.91
	Sin datos	2	1.82
Tipo de nacimiento	Cesárea	88	80.0
	Vaginal	22	20.0
Enfermedad sistémica de la madre	Si	18	16.36
Enfermedad del embarazo	Si	19	17.27
Antecedentes familiares de cardiopatía	Si	2	1.82
	No	101	91.82
	Sin datos	7	6.36
Consanguinidad	Si	1	0.91

En cuanto a las características clínicas de las madres, la tabla 6 muestra un predominio de los pacientes con cardiopatías fruto del primer embarazo (49.09%) de los casos con una disminución progresiva de la aparición de los mismos de acuerdo al número de partos (múltiparas con la menor cantidad de casos de cardiopatías). La consanguinidad de los padres y el antecedente de consumo de sustancias de la madre, no suelen ser registrados sistemáticamente en las historias clínicas, motivo por el cual sus proporciones no son representativas.

El 80% de los partos fueron por cesarea, el 16.36% de las madres presentaron antecedentes

de enfermedad sistémica (poner ejemplos de ellas) y el 17.27% de las madres, patologías asociadas al embarazo (ejemplos de ellas).

Características de los neonatos con cardiopatías congénitas.

Los neonatos con cardiopatías congénitas estudiados presentaron un peso promedio de 2661 gramos (770-3966) y una talla promedio al nacer de 45 cms (31-59 cms). No hubo diferencias en la distribución según el género.

La edad gestacional promedio al nacer fue de 36 semanas con rangos entre 27 y 41 semanas. El 66% de los neonatos tuvo un parto a término y el 30% un parto pretérmino.

40% de los neonatos presentaron algún tipo de complicación durante el nacimiento (Adaptación conducida o inducida con reanimación, dificultad respiratoria, falla ventilatoria). En los neonatos sometidos a procedimientos quirúrgicos para el manejo de sus cardiopatías, el promedio de edad de intervención fue a los 12 días. Todos los neonatos operados recibieron la intervención antes del primer mes de vida. La tabla 7 muestra las características clínicas de los neonatos y de sus intervenciones quirúrgicas.

**Tabla 7.** Características de recién nacidos

Variable	Características	Promedio (DE)	
Peso	Promedio	2661 DE 459	
	Min-max	gramos	
		770 - 3966 g	
Talla	Promedio	45.02 DE 7.2 cm	
	Min-max	31 – 59 cm	
Edad de intervención	Promedio	12 DE 2.3 días	
	Min-max	1 – 29 días	
Peso al momento de intervención	Promedio	2917 DE 423	
	Min-max	1000 – 3961 gramos	
Variable	Características	n	%

Género	Femenino	54	49.09
	Masculino	56	50.91
Complicación al nacimiento	Si	45	40.91
Realización de cariotipo	Si	35	31.82
IgM para rubeola	Positiva	5	4.55

*Diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas.*

La tabla 9 muestra las características del diagnóstico prenatal de la patología en la población. Solo la mitad de los neonatos fueron diagnosticados en el periodo neonatal, siendo el tercer trimestre, el periodo con la mayor tasa de neonatos diagnosticados (45.45%)

El 50% de los registros clínicos cuentan con el Ecocardiograma como estudio diagnóstico de la patología.

**Tabla 8.** *Diagnóstico prenatal*

Variable	Características	n	%
Diagnóstico prenatal de cardiopatía	Sí	59	53.64
Periodo de diagnóstico	Primer trimestre	2	1.82
	Segundo trimestre	14	12.73
	Tercer trimestre	50	45.45
	No sabe		40.0
Ecocardiograma fetal diagnóstico	Sí	55	50.0

*Distribución de las cardiopatías congénitas.*

La cardiopatía congénita más frecuente en la población fue la CIA como defecto aislado o acompañando otro defecto, seguida del Ductus persistente. 24 pacientes (21.82%) presentaron Síndrome corazón izquierdo hipoplásico y 21 pacientes (19.09%) transposición de grandes vasos. La tetralogía de Fallot, al estenosis aórtica aislada y la estenosis mitral aislada, fueron las cardiopatías menos frecuentes en la muestra estudiada.

La tabla 10. Muestra la distribución de las cardiopatías congénitas.

**Tabla 9.** *Relación de la frecuencia de cada una de las cardiopatías*

Cardiopatía	n	%
CIA	48	43.64
Ductus persistente	29	26.36
CIV	28	25.45
Síndrome corazón izquierdo	24	21.82
Transposición grandes vasos	21	19.09
Atresia tricuspídea	10	9.09
Drenaje venoso anomalo	8	7.27
Coartación aortica	8	7.27
Ventrículo unico	8	7.27
Atresia pulmonary	8	7.27
Anomalia Ebstein	6	5.45
Interrupción arco aórtico	5	4.55
Truncus arterioso persistente	3	2.73
Tetralogia Fallot	2	1.82
Estenosis aórtica	2	1.82

Estenosis mitral	2	1.82
------------------	---	------

De acuerdo al género, solo tres patologías presentaron variaciones en la distribución de los neonatos.

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y la atresia tricuspídea aislada fueron más frecuentes en hombres, mientras que la anomalía de Epstein fue más común en mujeres.

Las demás cardiopatías presentaron una distribución equivalente en ambos sexos.

#### Patologías asociadas

En cuanto a infecciones asociadas a la madre, fueron encontrados 4 casos del grupo STORCHS (2 de sífilis y 2 de Toxoplasmosis congénita)

Un total de 22 neonatos (20%) de los casos, presentaron malformaciones congénitas asociadas a las cardiopatías. La trisomía 21 se encontró en el 18.18% de los casos, la trisomía 13 en el 13% y el complejo VACTERL en el 13.64%.

Al 31.82% de los neonatos con cardiopatías congénitas, se les realizó cariotipo.

**Tabla 10.** *Patologías asociadas*

Variable	Características	n	%
STORCH	Ninguna	106	96.36
	Sífilis	2	1.82
	Toxoplasmosis	2	1.82
Malformaciones congénitas	VACTERL	3	13.64
	Trisomía 21	4	18.18
	Trisomía 13	3	13.64
	Síndrome DiGeorge	3	13.64
		1	0.91
	Sd Turner	8	36.36

---

Otras

---

Manejo quirúrgico de las cardiopatías congénitas y desenlaces.

En cuanto al manejo quirúrgico de las cardiopatías neonatales, 25 pacientes (22% de los casos) recibió manejo quirúrgico. El procedimiento Jatene fue el más común seguido por la Fístula y el cateterismo. 77% de los neonatos con cardiopatías congénitas no recibieron intervenciones quirúrgicas.

Del total de neonatos estudiados, el 11% presentó sepsis como complicación de su estancia hospitalaria y patología. Fueron registrados un total de 57 decesos en el estudio (51.82% de los pacientes)

**Tabla 11.** Manejo quirúrgico

Variable	Características	n	%
Manejo quirúrgico	Ninguno	85	77.27
	Jatene	12	10.91
	Fistula	5	4.55
	Cateterismo	5	4.55
	Switch arterial	1	0.91
	Atriospetostomía	1	0.91
	Otros	1	0.91
Condición al egreso	Vivo	53	48.08
	Muerto	57	51.82
Sepsis	Si	13	11.82

De los neonatos fallecidos, la mayoría de ellos (66%) no fue sometido a manejo quirúrgico de su patología. 12 pacientes recibieron el procedimiento Jatene como manejo de su

patología, 11 de ellos murieron posterior a este (muerte por el procedimiento o por otras causas).

La tabla 13 muestra los desenlaces de mortalidad luego del procedimiento quirúrgico, sin describir la relación de las muertes con el mismo. En otras palabras, los neonatos pudieron haber fallecido por causas relacionadas o no a la intervención.

**Tabla 12.** *Mortalidad y asociación con malformaciones congénitas*

		Condición al egreso		Total
		Muerto	Vivo	
Malformaciones congénitas	Asociación VACTERL	2	1	3
	Ausencia de Malformaciones	36	42	78
	NA/NR	5	5	10
	Otras	5	3	8
	Sd. Di George	2	1	3
	Sd. Turner	0	1	1
	Trisomía 13	3	0	3
	Trisomía 21	0	4	4
<b>Total</b>		<b>53</b>	<b>57</b>	<b>110</b>

En cuanto a la mortalidad, los principales casos de muertes fueron vistos en pacientes sin malformaciones congénitas adicionales (41 casos). 12 casos con malformaciones congénitas fallecieron al seguimiento. Los 3 casos de trisomía 13 fallecieron mientras ningún caso de trisomía 21 falleció.

**Tabla 13.** *Manejo quirúrgico y asociación con mortalidad*

Prevalencia de cardiopatías congénitas en una UCIN

		Condición al egreso		Total
		Muerto	Vivo	
Manejo Quirúrgico	Atrioseptostomía	0	1	1
	Cateterismo	3	2	5
	Fistula	2	3	5
	Jatene	11	1	12
	Ninguno	35	50	85
	Otros	1	0	1
	switch arterial	1	0	1
Total		53	57	110

## 10. Discusión

Las cardiopatías neonatales congénitas, son patologías con baja prevalencia en la población de recién nacidos. Sin embargo, su repercusión en mortalidad y morbilidad son altas, motivo por el cual su estudio y manejo resulta de vital importancia en las unidades neonatales de las instituciones de salud.

El presente estudio describe un total de 110 casos de neonatos con cardiopatías congénitas atendidos en el Hospital Universitario San Ignacio con una prevalencia del 0.015% que en el presente estudio representa 3.8 pacientes por cada mil nacidos al año. Si bien la prevalencia de la patología permanece baja, los desenlaces de las mismas en cuanto a mortalidad de los casos requieren continuar la medición continua de la patología.

Las características demográficas de los neonatos con cardiopatías congénitas y sus familias, no se alejan de la aquella de la población habitual que atiende la institución.

Una gran cantidad de los pacientes son nacidos en la ciudad de Bogotá y en el hospital mismo, y su distribución socioeconómica está representada en su mayoría por los estratos bajos (1,2 y 3). El hospital recibe pacientes de todo el territorio nacional.

En cuanto a las patologías encontradas, los defectos cardíacos más frecuentes fueron las comunicaciones interventriculares, los ductus arteriosos persistentes y el Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. poner porcentajes

La cardiopatía congénita más frecuente en la población es la CIA como defecto aislado o acompañando otro defecto, seguida del Ductus persistente presente en cardiopatías ductus dependientes. El 21.82% de los pacientes presentó Síndrome corazón izquierdo hipoplásico y el 19.09% transposición de grandes vasos.

Lo anterior coincide con lo descrito por Baltaxe y Zarante (22) con referencia a las prevalencias de malformaciones cardíacas congénitas en Colombia, en donde los defectos del septo ventricular son descritos como la malformación cardíaca más frecuente, seguida por el corazón izquierdo hipoplásico.

Uno de cada tres pacientes en el presente estudio presentó parto pretérmino, tema que ha sido mencionado como hallazgo de importancia en otras investigaciones. Más que determinar a la prematurez como un factor de riesgo para el desarrollo de estas patologías, la cardiopatía en si refleja una necesidad de parto antes de tiempo en pro del feto. La prevalencia hasta del 30.95% de prematurez en el nacimiento ya han sido mencionados por Baltaxe y Zarante (1) y puede ascender hasta el 40% de los casos. Los estudios y la presente investigación, no encuentran tendencias de diferencias en el género de los pacientes o en su peso al nacer.

Si bien el presente estudio no busca establecer asociaciones con significancia estadística, debido a su naturaleza descriptiva, llama la atención que la mitad de las madres de pacientes con cardiopatías congénitas fueron primigestantes (49%). Ya estudios previos han reportado la asociación entre la cantidad de embarazos y su asociación con cardiopatías como el de Lie y colaboradores, en el cual a mayor número de hijos, mayor el riesgo de desarrollar cardiopatías OR: 2,68, IC 95% 1,44 a 4,97). (28)

La edad promedio de las madres en esta investigación fue de 28,6 años con desviación de 6 años; Blanco Pereira y colaboradores asocian la edad avanzada como factor de riesgo para el desarrollo de cardiopatías congénitas, sin embargo en este estudio no se observan tendencias de asociación con este hecho.

Si bien autores como Baltaxe (1) refieren que las cardiopatías congénitas afectan principalmente a los recién nacidos del sexo masculino, en el presente estudio la distribución del total de las cardiopatías es bastante similar (51.6% masculinos). Sin embargo, algunas cardiopatías tienen a presentarse más en hombres que en mujeres en esta cohorte de pacientes como lo fue en el caso del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y en la atresia tricuspídea.

La OMS (Organización mundial de la salud)(24) establece que la frecuencia de cesáreas esperadas en la población de recién nacidos oscila entre el 15 y el 20% en el total de atención de partos; sin embargo, en el presente estudio el 80% de los casos nacieron por cesárea. Las causas de este hecho no son estudiadas en el presente estudio pero representan una asociación que debe ser tenida en cuenta ante el diagnóstico de un feto con cardiopatía congénita.

Por otro lado, en el estudio de detección ecográfica de anomalías congénitas en 76.155 nacimientos en Bogotá y Cali, 2011-2012 se determinó la tasa de detección de anomalías congénitas mediante ecografía obstétrica(22). Fueron vigilados en total 76.155 nacimientos.

De las 1.356 malformaciones, el 42,86% correspondió a cardiopatías congénitas detectables por ecografía. En la presente investigación, en el 53.64% de los neonatos con cardiopatías fue realizado el diagnóstico prenatal, la mayoría (45.45%) durante el tercer trimestre, y al 50% se les realizó ecocardiograma fetal para el diagnóstico. (30)

El principal hallazgo de este estudio fue la alta tasa de mortalidad de las cardiopatías neonatales en nuestro medio, que alcanzó valores de 51.82%. Si bien no fueron estudiadas las causas de los decesos, los valores se encuentran por encima de los reportes nacionales e internacionales, pues para el 2003, Juan Vélez(25) reportó mortalidades del 7.7% y Reino Unido valores del 5.3% para 1999. Este hecho ratifica la importancia de mejorar el tamizaje prenatal de estas patologías, continuar con las actividades de promoción de los controles gestacionales y favorecer el estudio y manejo de los pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas de forma temprana, con el fin de disminuir significativamente la mortalidad en esta población.

Las cardiopatías con mayores índices de mortalidad entre quienes las presentan fueron el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (17 de 24) y en la transposición de grandes vasos (15 de 21 pacientes).

25 pacientes (22% de la población estudiada), recibieron manejo quirúrgico de su patología. El procedimiento quirúrgico más frecuente fue el Jatene y llama la atención la alta mortalidad en este grupo de pacientes (11 de los 12 intervenidos con este procedimiento). Se considera que esto puede ser debido a la alta complejidad del acto quirúrgico. Ningún otro procedimiento presentó mortalidades significativas.

Se encontraron malformaciones congénitas asociadas como trisomía 21 en el 18.18%, en el estudio de Zarante 32.73% de las cardiopatías se encontraban asociadas a malformaciones genéticas(1).

Como se mencionó en los sesgos, existen variables confusoras como la presencia de otras malformaciones congénitas en los neonatos (trisomías 13) que pueden incrementar las tasas de mortalidad de la cohorte. Los tres casos de trisomía 13 fallecieron al seguimiento.

Si bien es posible y frecuente la anterior distribución, valdría la pena realizar estudios

posteriores de salud pública, para determinar la verdadera incidencia de las cardiopatías neonatales de acuerdo al estrato socioeconómico y determinar si el mismo influye en los riesgos para la incidencia de las cardiopatías neonatales. Así mismo sería importante determinar si, dadas las limitaciones del sistema de salud y acceso a recursos y seguimiento clínico por parte de las maternas de estratos bajos. Estas relaciones se salen de los alcances de esta investigación.

A pesar que la información del presente estudio fue obtenida de historias clínicas de los pacientes, por lo cual se identifican algunas limitaciones claras propias de este diseño metodológico se considera que es una casuística valiosa como punto de partida en la institución. La calidad de los registros clínicos institucional, especialmente en la codificación de los diagnósticos clínicos de los pacientes y los antecedentes de los padres como la exposición a tóxicos, el consumo de sustancias, la consanguinidad entre progenitores y los antecedentes de cardiopatías congénitas debe ser revisada. Este trabajo es uno de los pocos realizados en Colombia. Es importante realizar más estudios multicéntricos en el país que involucren programas de manejo y guías de práctica clínica en la intervención de los pacientes con cardiopatías congénitas.

## 11. Conclusiones

Nuestros resultados son concluyentes estableciendo que la prevalencia demostrada en este estudio es concordante con la reportada en la literatura internacional menor al 1% por cada 1000 nacidos. Las cardiopatías que se presentaron con mayor frecuencia fueron la Comunicación interauricular, Comunicación interventricular. Con respecto al género no se observó una diferencia significativa de las cardiopatías, sin embargo esta varía dentro de cada defecto.

Se encontró que las cardiopatías se asociaron más a nacimiento de los niños a una edad gestacional a término, sin embargo fueron embarazos controlados llevado al término para un mejor pronóstico para recién nacido.

Existen varios factores que determinan la variabilidad de la frecuencia de las cardiopatías congénitas pero ninguno sin aclarar. En la literatura se describen como posible causas enfermedades infecciosas prenatales como las del grupo STORCH, no encontradas en nuestro estudio, sin embargo hay déficit de datos ya que no en todos los pacientes se solicitó IgM para rubéola.

También hay datos relevantes como antecedentes familiares de cardiopatías, consanguinidad parental, o consumo de sustancias como drogas, alcohol o tabaquismo no preguntadas en historia clínica.

Se requieren de más estudios que permitan caracterizar la prevalencia nacional a la fecha de las cardiopatías congénitas según la localización geográfica y determinar los factores que se encuentran implicados en esta teoría. Posteriormente llevar a cabo un manejo interdisciplinario y en los casos necesarios manejo quirúrgico, para causar un mayor impacto disminuyendo los índices de morbimortalidad.

## **12. Recomendaciones**

Usando este estudio se recomienda llevar una base de datos clara de los pacientes con cardiopatías, incluyendo datos socio demográficos, para así llegar a reconocer el problema de salud pública que esto implica, junto con el impacto que tendría la modificación de algunos factores de riesgo descritos. A pesar de la baja prevalencia encontrada en el presente estudio, los desenlaces en mortalidad y costos para el sistema siguen siendo significativos. Se deben realizar guías de manejo para el diagnóstico y manejo de las madres gestantes y los recién nacidos afectados con cardiopatías, ya que esto repercutirá favorablemente en la adecuación de políticas en salud pública y la organización de servicios de recién nacidos en el país.

### 13. Bibliografía

1. Baltaxe E, Zarante I. [Prevalence of congenital heart disease in 44,985 newborns in Colombia]. *Arch Cardiol México*. 2006;76(3):263–8.
2. González yomar gonzalez. Informe Final Del Evento Anomalías Congénitas Hasta El Periodo Epidemiológico 13 Del Año 2012. *Inst Nac Salud*. 2012;1–17.
3. Ruiz JG, Romero R, Buitrago A, Granados C, Suarez F, Zarante I. Guía de práctica clínica Detección de anomalías congénitas en el recién nacido. 2013. 1-50 p.
4. Quiroz V. L, Siebald C. E, Belmar J. C, Urcelay M. G, Carvajal C. J. El diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas mejora el pronóstico neonatal. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2006;71(4):267–73.
5. Madrid A, Restrepo JP. Cardiopatías congénitas a. *Rev Gastrohnutp*. 2013;15(1):S56–72.
6. Van Der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. Elsevier Inc.; 2011;58(21):2241–7.
7. Baquero H, Galindo J. Respiración y circulación fetal y neonatal Fenómenos de adaptabilidad. Programa Educ Contin en pediatría. 2005;5–15.
8. Romera G, Zunzunegui JL. Recien nacido con sospecha de cardiopatía congenita. *Protoc Diagnóstico Ter la AEP Neonatol*. 2008;346–52.
9. Cirugía S De, Pediatría C, Universitario H, Fe L, San H, Dios J De, et al. Truncus arterioso. :333–8.
10. Maroto C, López MC. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. 2012;
11. Galicia-Tornell M, Reyes-López A, Ruíz-González S, Bolio-Cerdán A, González-Ojeda A, Fuentes-Orozco C, et al. Tetralogía de Fallot asociada a síndrome de cimitarra Tetralogy of Fallot associated with scimitar syndrome. *Cir Cir*. 2015;19(6):329–31.
12. Luis J, Martínez Z, Casero CB, Pediatría SDC, General H, Gregorio U, et al. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. :443–52.

13. Daubeney PE., Delany DJ, Anderson RH, Sandor GG., Slavik Z, Keeton BR, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Range of morphology in a population-based study. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(10).
14. Palacio G, Ronderos M, Gutierrez O. Enfoque del paciente con Cardiopatías Congenitas. *Precop Soc Colomb Pediatr.* 2010;21–32.
15. Cazzaniga M, Martínez J. Atresia Tricuspídea y corazón univentricular. *Protoc la Soc Española Cardiol Pediátrica.* 2008;377–415.
16. Shah PM. Valvulopatía tricuspid y pulmonar: evaluación y tratamiento. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(11):1349–65.
17. Spicer DE, Hsu HH, Co-Vu J, Anderson RH, Fricker FJ. Ventricular septal defect. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9(1):1–16.
18. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: Recent progress and overview. *Circulation.* 2006;114(15):1645–53.
19. Alva C, Gómez FD, Gutiérrez LY. Estenosis valvular aórtica congénita. Actualización del tratamiento. *Arch Cardiol Mex.* 2006;76(SUPPL. 4):152–7.
20. Viñals L, Giuliano B. Cardiopatías congénitas: Incidencia postnatal (II). *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2002;67(3):207–10.
21. García Guereta L. Coartación de aorta e interrupción del arco aortico. *Protoc Diagnósticos y Ter en Cardiol Pediátrica.* 2011;1–14.
22. García MA, Imbachí L, Hurtado PM, Gracia G, Zarante I. Detección ecográfica de anomalías congénitas en 76 . 155 nacimientos en Bogotá y Cali , 2011-2012. *Biomedica.* 2014;379–86.
23. Libertad Rivera A, Paulina Araceli Lantigua Cruz M, Díaz Álvarez YCR. Aspectos clínico-epidemiológicos de defectos congénitos mayores en un servicio de Neonatología. *Rev Cubana Pediatr.* 2016;88(1):21–33.
24. Organización Mundial de la Salud. OMS | Nacimientos prematuros. Organización Mundial de la Salud. 2013. p. 4.
25. Charpak N, Ruiz JG, Motta S. Curso clínico y pronóstico a un año de una cohorte de prematuros dados de alta con oxígeno domiciliario en Bogotá, Colombia. *Rev Salud Pública [Internet].* 2012;14(1):102–15. Available from: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0124-](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0124-)

00642012000100009&lng=es&nrm=iso&tlng=es

## **11. Anexos**

### **Anexo 1. Carta aprobación comité de ética**

**Anexo 2. Encuesta**

CARACTERIZACIÓN DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN PACIENTES ADMITIDOS A LA UCIN DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN IGNACIO		
FECHA: _____	LUGAR REMISIÓN: _____	Formato No. _____
NOMBRE _____	FECHA DE NACIMIENTO _____	
LUGAR DE NACIMIENTO _____		
IDENTIFICACIÓN _____	GENERO: FEMENINO 1 MASCULINO 2	
NOMBRE DE LA MADRE _____		
EDAD GESTACIONAL AL NACER: _____	ESTRATO: 1 2 3 4 5 6	
DIRECCION RESIDENCIA: _____		
PROCEDENTE: _____		
REGIMEN SEGURIDAD SOCIAL: CONTRIBUTIVO: 1 SUBSIDIADO: 2 VINCULADO: 3		
REGIMEN ESPECIAL: 4 NO AFILIADO: 5		
EDAD DE LA MADRE: _____	EDAD DEL PADRE AL NACER: _____	
CONSAGUINIDAD: SI 1 NO 2	Enfermedad Sistémica madre: SI 1 NO 2	Enfermedad del embarazo SI 1 NO 2
ESCOLARIDAD DE LOS PADRES: _____		
Antecedentes Familiares de cardiopatías: SI 1 NO 2		
	MADRE: PADRE:	
Primaria	1 1	
Secundaria	2 2	
Técnica	3 3	
Universitaria	4 4	
Postgrado	5 5	
Sin Información	6 6	
EMBARAZO No: _____		
DIAGNÓSTICO PRENATAL DE CARDIOPATÍA: SI NO		
SEMANA DEL DIAGNÓSTICO: _____		
ECOCARDIOGRAMA FETAL DIAGNÓSTICO: SI 1 NO 2		
TIPO DE NACIMIENTO: PARTO VAGINAL: 1 CESAREA: 2		
COMPLICACION AL NACIMIENTO: SI 1 NO 2		
Consumo Sustancias Si 1 NO 2		

PESO: \_\_\_\_\_ TALLA: \_\_\_\_\_

STORCHS : 1.toxoplasma 2. Rubeola 3. Sífilis 4. Citomegalovirus 5. herpes virus

**MALFORMACIONES CARDIACAS:**

1. Trisomía 21
2. Trisomía 18
3. Trisomía 13
4. Sd. DI GEORGE
5. Asociación VACTERL
5. Asociación CHARGE
6. Sd. Turner
7. Ausencia de Malformaciones

Cariotipo SI 1 NO 2

IgM Rubeola positiva del recién Nacido SI 1 NO 2

**MALFORMACIONES CARDIACAS**

<b>TIPO DE MALFORMACIÓN</b>	<b>SI</b>	<b>NO</b>
TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS	SI	NO
TRUNCUS ARTERIOSO PERSISTENTE	SI	NO
DRENAJE VENOSOS ANOMALO	SI	NO
VENTRICULO UNICO	SI	NO
SINDROME CORAZON IZQUIERDO HIPOPLÁSICO	SI	NO
TETRALOGIA DE FALLOT	SI	NO
ATRESIA PULMONAR	SI	NO
ATRESIA TRICUSPIDEA	SI	NO
ANOMALIA DE EBSTEIN	SI	NO
CIA	SI	NO
CIV	SI	NO
DUCTUS PERSISTENTE	SI	NO
ESTENOSIS AORTICA	SI	NO
COARTACIÓN AÓRTICA	SI	NO
INTERRUPCIÓN ARCO AORTICO	SI	NO
ESTENOSIS MITRAL	SI	NO
RECIBIÓ MANEJO QUIRÚRGICO:	SI	NO
Manejo Quirúrgico: 1. Caterismo 2. Glenn 3. Fístula 4. Atrioseptostomía 5. Jatene		
A QUE EDAD SE REALIZÓ: _____ PESO AL MOMENTO QUIRURGICO: _____		
CONDICIÓN AL EGRESO: MUERTO: 1 VIVO: 2		
OBSERVACIONES:		

