



**UNIVERSIDAD AUTONOMA DEL ESTADO DE HIDALGO
INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD
ÁREA ACADÉMICA DE MEDICINA**

HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO.

Tema

**“FRECUENCIA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGÍA,
DIAGNOSTICADAS POR ECOCARDIOGRAMA EN EL HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO, DEL
PERIODO COMPRENDIDO ENTRE ENERO DE 2011 A DICIEMBRE DE 2013”.**

Que Presenta el Médico Cirujano:

DR. JONNY BENJAMÍN RESÉNDIZ GUERRERO.

Para obtener el diploma de:

ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA MÉDICA.

Bajo la dirección de:

DR. JERÓNIMO MARTÍNEZ TREJO.

Especialista en Pediatría

Coordinador de Enseñanza e Investigación del Hospital del Niño DIF.

DRA. ALICIA HERNÁNDEZ JIMÉNEZ

Especialista en Pediatría

Catedrática Titular del Curso en Pediatría Médica

DR. NOÉ PÉREZ GONZÁLEZ

Médico Especialista en Neonatología

Asesor clínico metodológico

DR. ALBERTO VIZUETH MARTÍNEZ

Maestro en Ciencias de la Salud

Asesor Metodológico

DR. EDUARDO RANGEL FLORES

Asesor Universitario

Periodo de la especialidad 2011 - 2014

De acuerdo con el artículo 77 del Reglamento General de Estudios de Posgrado vigentes, el jurado de examen profesional designado, autoriza para su impresión de Tesis Titulada:

“Frecuencia de las Cardiopatías Congénitas en el Servicio de Neonatología diagnosticadas por Ecocardiograma, en el Hospital del Niño DIF Hidalgo, del periodo comprendido entre Enero de 2011 a Diciembre de 2013”

Que para obtener el diploma de especialista en pediatría médica, que sustenta el medico cirujano:

JONNY BENJAMÍN RESÉNDIZ GUERRERO

PACHUCA DE SOTO HIDALGO, FEBRERO DE 2015

POR LA UNIVERSIDAD AUTONOMA DEL ESTADO DE HIDALGO

M.C. ESP. JOSÉ MARÍA BUSTO VILLARREAL
DIRECTOR DEL INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD DE LA U. A. E. H.

M.C. ESP. LUIS CARLOS ROMERO QUEZADA
JEFE DEL ÁREA ACADÉMICA DE MEDICINA DEL IC Sa

M.C. ESP. NORMA PATRICIA REYES BRITO
COORDINADOR DE ESPECIALIDADES MÉDICAS

DR. MARIO ISIDORO ORTIZ RAMÍREZ
PROFESOR INVESTIGADOR Y
ASESOR DE TESIS UNIVERSITARIO

MTRO. EDUARDO RANGEL FLORES
ASESOR DE TESIS UNIVERSITARIO

POR EL HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO

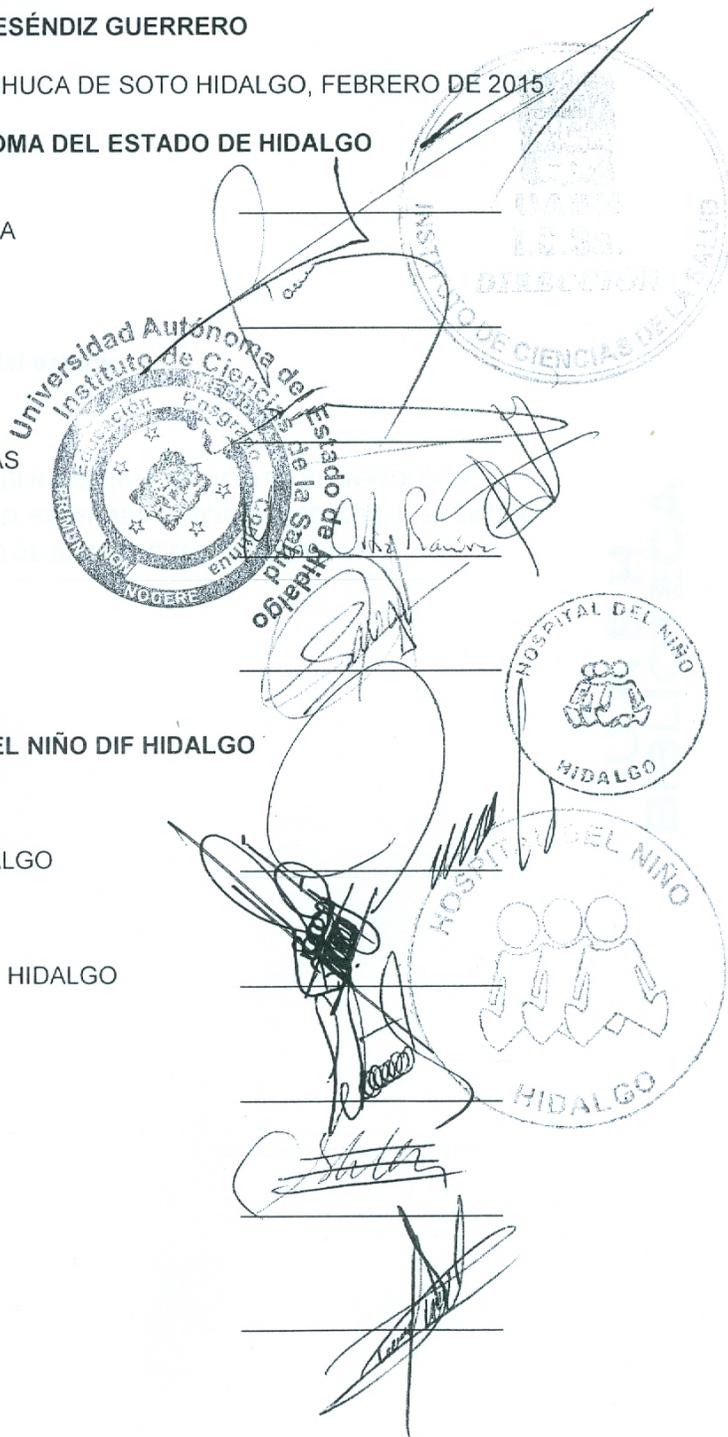
DR. MARCO ANTONIO ESCAMILLA ACOSTA
DIRECTOR DEL HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO

DR. JERÓNIMO MARTÍNEZ TREJO
COORDINADOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN DEL HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO

DRA. ALICIA HERNÁNDEZ JIMÉNEZ
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA
PROFESORA TITULAR DEL PROGRAMA

DR. NOÉ PÉREZ GONZÁLEZ
ESPECIALISTA EN NEONATOLOGÍA
ASESOR CLÍNICO METODOLÓGICO

DR. ALBERTO VIZUETH MARTÍNEZ
MAESTRÍA EN CIENCIAS DE LA SALUD
ASESOR METODOLÓGICO



DEDICATORIA:

A mis padres por el apoyo incondicional moral y en muchas ocasiones económico, que me brindaron desde el inicio de este proyecto, por la fuerza que han mostrado en momentos difíciles y por hacerme el hombre que hoy soy.

A mis hermanos por su confianza y apoyo moral, por su ayuda en mis momentos de cansancio y desesperación y por estar siempre a mi lado siendo un gran apoyo.

A mi novia y futura esposa que gracias a ella aprendí a ser un poco mejor cada día, y a regalarle una sonrisa a la vida, por su apoyo y amor incondicional y por darme tranquilidad en momentos de gran angustia.

A mis compañeros, amigos y niños de este hospital porque en ellos encontré una segunda familia y hogar y que gracias a ellos mi estancia fue más agradable en momentos de desvelo y soledad.

INDICE:

Resumen.....	1
Abstract.....	2
Justificación.....	3
Marco Teórico.....	4
Marco referencial.....	15
Planteamiento del problema.....	18
Pregunta de investigación.....	19
Resultados.....	20
Discusión.....	26
Conclusiones.....	28
Bibliografía.....	30

RESUMEN

Las Cardiopatías Congénitas son alteraciones en la estructura y función cardíaca debido a un desarrollo anormal del corazón antes del nacimiento. Lesiones anatómicas de una o varias de las cuatro cámaras cardíacas, de los tabiques que las separan, de las válvulas o tractos de salida y de los grandes vasos sanguíneos.

Son la malformación más frecuente, según el estudio de prevalencia de los 10 defectos más frecuentes. La incidencia es del 5-12 % según los autores. Este intervalo es amplio y varía dependiendo de los criterios de inclusión; también, depende de los métodos diagnósticos, ya que actualmente con la ecocardiografía Doppler-color se identifican muchas cardiopatías congénitas que antes podían pasar desapercibidas. Por otro lado, el hecho que muchas cardiopatías congénitas se diagnostiquen actualmente por ecocardiografía fetal en las primeras 22 semanas de gestación, con posibilidad de interrupción del embarazo, hace que esta incidencia se pueda ver afectada en número de recién nacidos vivos con cardiopatías congénitas; sin embargo, la incidencia en el feto será la misma.

El objetivo de este estudio es analizar la frecuencia de las Cardiopatías Congénitas en los recién nacidos que son atendidos en el servicio de neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo, con diagnósticos de cardiopatía corroborado por ecocardiograma, así como las malformaciones cardíacas congénitas más comunes que afectan a nuestra población de estudio, en el periodo comprendido entre Enero de 2011 a Diciembre 2013.

El presente estudio fue realizado en el servicio de Neonatología del Hospital del Niño DIF, en la ciudad de Pachuca, siendo la población de estudio los recién nacidos de dichas salas con sospecha de cardiopatía y que fue corroborada por estudio Ecocardiográfico, durante un periodo de 3 años.

Se encontró una frecuencia de 14.78% en una población de 798 pacientes hospitalizados en las salas de Neonatología del Hospital del Niño DIG entre el 2011 a 2013. Un 64.4% de los pacientes con cardiopatía congénita presentan al menos 2 o más cardiopatías y de estas las 10 más frecuentes en orden decreciente fueron: comunicación interauricular, conducto arterioso persistente, comunicación interventricular, insuficiencia tricuspídea, insuficiencia mitral, insuficiencia pulmonar, coartación aórtica, estenosis pulmonar, estenosis aórtica, atresia tricuspídea. De estos pacientes, el 26.2% presentaron asociación con otras malformaciones extracardiacas e incluso síndromes, de los cuales destacan las malformaciones del tubo digestivo siendo estas en orden de frecuencia: ano imperforado, atresia esofágica, páncreas anular, malrotación intestinal y de los síndromes el más común el síndrome de Down y otro menos común, el síndrome de Ehlers Danlos. Como hallazgo se encontró como factor de riesgo para el desarrollo de cardiopatías congénitas, la falta de consumo de ácido fólico antes desde antes de la semana 10 de gestación, por parte de las madres de los pacientes.

ABSTRACT

Congenital heart defects are abnormalities in cardiac structure and function due to abnormal heart development before birth. Anatomical lesions of one or more of the four cardiac chambers, partitions that separate, valves or outflow tracts and large blood vessels.

They are the most common malformation, the study of prevalence of the 10 most common defects. The incidence is 5-12% according to the authors. This range is wide and varies depending on the inclusion criteria; also depends on the diagnostic methods, as currently with color Doppler echocardiography many congenital heart diseases that could previously be missed are identified. On the other hand, the fact that many congenital heart disease is currently diagnosed by fetal echocardiography in the first 22 weeks of gestation, with the possibility of termination of pregnancy, makes this incidence could be affected by number of live births with congenital heart disease; however, the effect on the fetus is the same.

The aim of this study is to analyze the frequency of congenital heart defects in newborns who are treated in the neonatal Children's Hospital DIF Hidalgo, diagnosed with heart disease confirmed by echocardiogram, as well as the most common congenital cardiac malformations affecting our study population, in the period from January 2011 to December 2013.

This study was conducted in the service of Neonatology Children's Hospital DIF, in the city of Pachuca, where the study population newborns of these rooms with suspected heart disease and was confirmed by study Echocardiographic over a period of 3 years.

A frequency of 14.78% in a population of 798 patients hospitalized in neonatology wards DIG Children's Hospital between 2011 and 2013. A 64.4% of patients with congenital heart disease have at least 2 or more heart disease was found and of these the 10 Frequently in descending order were: atrial septal defect, patent ductus arteriosus, ventricular septal defect, tricuspid regurgitation, mitral insufficiency, pulmonary insufficiency, aortic coarctation, pulmonary stenosis, aortic stenosis, tricuspid atresia. Of these patients, 26.2% had association with other extracardiac malformations and even syndromes, which include malformations of the digestive tract being these in order of frequency: imperforate anus, esophageal atresia, annular pancreas, intestinal malrotation and syndromes most common Down syndrome and other less common, Ehlers Danlos syndrome. As discovery was found as a risk factor for the development of congenital heart disease, lack of folic acid before before the 10th week of pregnancy by mothers of patients.

JUSTIFICACIÓN:

Las cardiopatías congénitas en los neonatos son una patología relativamente frecuente en nuestro medio, misma que en muchas ocasiones pasa inadvertida e incluso por el médico especialista y que son causa, en algunas ocasiones, de hospitalización de urgencia en el recién nacido, llegando a ser difícil el diagnóstico o la sospecha del mismo, independientemente del tipo de cardiopatía, lo cual ocasiona el desarrollo de complicaciones importantes durante el proceso diagnóstico, que incluso deriva en el deceso del menor, por una parte resultado de la misma cardiopatía y en algunas situaciones por complicaciones derivadas de la hospitalización prolongada del paciente.

Existe literatura internacional acerca de las cardiopatías congénitas más comunes, la epidemiología, prevalencia, incidencia y frecuencia, así como los factores de riesgo que son tomados en cuenta para prever que un neonato pueda presentar este tipo de patologías, sin embargo en nuestro país solo se describe un estudio en los últimos 10 años que analiza a estas patologías, dicho trabajo, solo fue realizado en dos hospitales y a nivel local, por lo que se puede determinar que no ofrece un panorama epidemiológico a nivel nacional.

En el Hospital del Niño DIF, tampoco se han descrito trabajos de investigación que se enfoquen a las cardiopatías congénitas y sobre todo, ya que es un hospital de concentración, la población es variada a diferencia de estudios europeos, anglosajones e incluso de países de América latina, en los cuales la mayoría de la población es similar, lo que hace importante el realizar este tipo de análisis y así lograr una mejor atención e identificar a los neonatos que pudieran ser portadores de cardiopatías congénitas y con esto dar la oportunidad a la intervención de las diferentes subespecialidades para el diagnóstico y tratamiento, ya sea paliativo o curativo de las mismas y así mejorar la calidad de vida de los menores que reciben atención dentro del Hospital del Niño DIF.

MARCO TEÓRICO

Las Cardiopatías Congénitas son alteraciones en la estructura y función cardíaca debido a un desarrollo anormal del corazón antes del nacimiento. Lesiones anatómicas de una o varias de las cuatro cámaras cardíacas, de los tabiques que las separan, de las válvulas o tractos de salida y de los grandes vasos sanguíneos.

Estas constituyen el problema cardiológico más frecuente en la edad pediátrica y su incidencia ha sido evaluada entre 8 y 9 por cada 1000 nacidos vivos, aunque también algunos autores reportan una incidencia entre 4 y 12 por cada 1000 nacidos vivos.

Las diferencias en la tasa de los distintos estudios se deben, en parte, a los diferentes criterios de registro y de diagnóstico, así como a la época de estudio. Se ha observado un aumento aparente de la incidencia de las cardiopatías congénitas en los trabajos más recientes, especialmente de las cardiopatías más leves, como la comunicación interauricular y, sobre todo, la comunicación interventricular (CIV), permaneciendo constante la prevalencia de las más severas, como la transposición de las grandes arterias (TGA) o el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Esto induce a pensar que el incremento se deba, al menos en parte, a una mejora en las técnicas de diagnóstico, fundamentalmente el EcoDoppler, capaz de detectar comunicaciones interventriculares de muy pequeño tamaño, que con frecuencia se cierran espontáneamente en los primeros meses.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia reportada de cardiopatías congénitas por 1000 recién nacidos vivos va de 2.1 en Nueva Inglaterra; de 2.17 en Estados Unidos y en Toronto, Canadá; de 8.6 en Navarra, España; de 10.6 en Japón y 12.3 en Florencia, Italia, por mencionar sólo algunos informes.

Se desconoce la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país; la información de la que se dispone acerca de la importancia y repercusión de las malformaciones congénitas cardíacas se basa en las tasas de mortalidad que en 1990, las ubicaban en sexto lugar, como causa de muerte en los menores de un año, pasando a ocupar el cuarto en 2002; se constituye como la segunda causa de mortalidad a partir de 2005. En lo que corresponde a los niños entre uno y cuatro años, de ser la novena causa en 1990, escaló a la tercera en 2002 y se mantuvo en ese lugar desde 2005. La mortalidad total de la población pediátrica menor de 10 años fue de 15 548 pacientes desde 2004 hasta 2007, de los cuales, 83% corresponde a menores de un año.

Al no disponer de la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país, puede considerarse un promedio teórico, derivado de la información mundial asequible: 8 por 1,000 nacidos vivos. Al relacionar esta cifra con la tasa de natalidad anual en nuestro país (2,500,000); se puede inferir que cada año nacen alrededor de 18 mil a 21 mil niños con algún tipo de malformación cardíaca.

La prevalencia de las cardiopatías también varía con la edad de la población estudiada, habiéndose estimado en un 8 por 1000 antes del primer año de vida y en un 12 por 1000 antes de los 16 años. Hay un ligero predominio por el sexo masculino, más acusado en las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo.

ETIOLOGÍA

Las Cardiopatías Congénitas se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación.

La etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones. Alrededor de un 10 % de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales, aunque si se incluyen las microdeleciones (como la 22q11), la proporción aumenta hasta casi un 25 %. Alrededor del 2-3 % pueden ser causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (80-85 %), tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial.

Son etiológicamente heterogéneas, pueden presentarse como un evento aislado u ocurrir en conjunción con otras malformaciones. Pueden ser parte de diversos síndromes genéticos y cromosómicos, de un síndrome malformativo y producidos por un teratógeno. Otro grupo de etiología multifactorial causada por la interacción de genes y ambiente.

TABLA 1. SÍNDROMES MALFORMATIVOS CON AFECTACIÓN CARDIACA FRECUENTE

Hernia diafragmática
Atresia duodenal
Atresia de esófago y Fístula traqueo-esofágica
Ano imperforado
Asociación VACTERL
Asociación CHARGE
S. de Ivemark (Heterotaxia)
Onfalocele
Pentalogía de Cantrell y Ectopia Cordis
Agenesia renal (S. de Potter)
S. de Goldenhar
Agenesia del cuerpo calloso

De los de etiología genética, aparte de las cromosomopatías conocidas se han identificado defectos genéticos y moleculares específicos que contribuyen a las malformaciones cardíacas. De tal manera, se han identificado mutaciones de un solo gen en malformaciones cardíacas aisladas, como la estenosis aórtica supravalvular y la coartación aórtica, o asociadas a síndromes malformativos, como: Alagille, Marfan, Noonan o Holt Oram. También, síndromes de microdeleciones cromosómicas han sido implicadas en las malformaciones cardíacas, como en el síndrome de Di George, o en el síndrome de Williams-Beuren.

TABLA 2. CROMOSOMOPATÍAS MAS COMUNES CON AFECTACIÓN CARDIACA

<u>Cromosomopatía</u>	<u>Incidencia de C. Congénita</u>	<u>Lesiones más comunes</u>
<u>Visibles con técnicas convencionales</u>		
Trisomía 21 (S. de Down)	50 %	CA-VC, CIV, CIA
Trisomía 13 (S. de Pattau)	> 90%	CIV, DAP, Valvulopatías
Trisomía 18 (S. de Edwards)	> 90 %	CIV, DAP, Valvulopatías
45 X0 (S. de Turner)	25 %	CoAo, EP, EA, Otras
4p- ((S. de Wolff)	40 %	CIV, CIA, DAP
13q-	50 %	CIV
18q-	50 %	CIV, CIA
5p- (Cri du chat)	25 %	DAP
<u>Síndromes de microdelección</u>		
22q11 (CATCH-22)	75 %	Malformaciones Troncoconales
12q22 (Noonan)	> 50	EP, Miocard. Hipertrófica
7q11.23 (Williams-Beuren)	75%	EA Supra., EP Perif.
12q (Holt-Oram)	75 %	CIA, CIV, Trastornos conducción
20p (Alagille)	85 %	EP, TF

Abreviaturas: CIA: Comunicación interauricular. CIV: Comunicación interventricular. DAP: Ductus arterioso permeable. EA: Estenosis aórtica. EP: Estenosis pulmonar. TF: Tetralogía de Fallot

De las causas ambientales responsables de malformaciones cardíacas, están: 1. Las enfermedades maternas, como la diabetes pregestacional, la fenilcetonuria, el lupus eritematoso y la infección por VIH; 2. exposición materna a drogas (alcohol, anfetaminas, hidantoínas y otras); y 3. Exposición a tóxicos, como: disolventes orgánicos, lacas, pinturas, herbicidas, pesticidas y productos de cloración. El riesgo de padecer una cardiopatía en relación con estos factores no hereditarios está detallado en el estudio de Kathy J. Jenkins, en que se valora el riesgo relacionado con las diferentes drogas y agentes químicos y físicos.

TABLA 5. AGENTES AMBIENTALES EN LA CAUSACION DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

<u>Fármacos/Drogas</u>	<u>Agentes infecciosos</u>	<u>Agentes maternos</u>
- Trimetadiona	- Rubeola	- Diabetes
- Acido retinoico	- Otros ¿?	- Enfermedades del colágeno
- Talidomida		- Fenilcetonuria
- Litio	<u>Agentes físicos</u>	
- Alcohol		<u>Otros</u>
- Hidantoínas ¿?	- Radiaciones	- Disolventes ¿?
- Hormonas sexuales ¿?	- Hipoxia	- Pinturas ¿?
- Simpatico miméticos ¿?		- Lacas y colorantes ¿?
		- Pesticidas ¿?

¿?: Menor grado de evidencia

Dentro de los tipos de cardiopatía congénita, las acianógenas son las más frecuentes, pues representan aproximadamente el 83% de todas las cardiopatías congénitas, mientras que las cianóticas agrupan el 17%, con una incidencia de 5.4 por mil para las primeras y 1.3 por mil para el segundo grupo.

De las 10 primeras cardiopatías congénitas, seis corresponden a las acianógenas y las restantes cuatro a las cianógenas. Igualmente, el grado de severidad es variable en seis de las cardiopatías (van de leves o moderadas a severas), mientras que las restantes son consideradas cuadros severos. Entre las cardiopatías congénitas no cianógenas, las más frecuentes son los defectos específicos del septo cardíaco: comunicación interventricular y comunicación interauricular, las que en conjunto representan aproximadamente el 50% de este grupo y el 35% de todas las cardiopatías. Por su parte, la cardiopatía congénita cianótica más frecuente es la tetralogía de Fallot, que representa el 70% de este grupo y alrededor del 10% de este grupo de afecciones.

Tabla 1. Características clínico-epidemiológicas de las cardiopatías congénitas más frecuentes*

Cardiopatía congénita	Orden	Incidencia por mil nacidos vivos [†]			Porcentaje entre las CC [‡]	Tipo de cardiopatía y severidad	Evolución pronóstico
		Q1	Mediana	Q3			
Todas las cardiopatías		6,02	7,67	10,57			
No cianóticas			6,40		83		
Cianóticas		1,08	1,27	1,53	17		
Comunicación interventricular (CIV)	1º	1,76	2,83	4,48	20	Leve a severa No cianótica (las formas graves sí pueden cursar con cianosis)	· Hasta el 90% se cierra antes de los 2 años · Las grandes y moderadas pueden producir HTP (hipertensión pulmonar), IC (insuficiencia cardiaca) e infecciones pulmonares
Persistencia del ducto arterioso (PCA)	2º	0,37	0,56	1,06	10	No cianótica Moderada a severa (pueden causar cianosis si son severas)	· El 35% cierra en el primer mes de vida, el 75% a los tres meses y casi todos al año de vida.
Comunicación interauricular (CIA)	3º	0,32	0,57	0,78	10-17	No cianótica Leve a moderada	· Se desconoce cuántos cierran, si se trata de <i>ostium secundum</i> . · Manifestaciones clínicas pueden iniciarse en la segunda década de la vida (°).
Estenosis pulmonar valvular (EP)	4º	0,36	0,53	0,84	8-10	No cianótica Moderada a severa (en lesiones severas puede causar cianosis)	· Sin cirugía, el pronóstico es malo; la valvuloplastia da resultados excelentes.
Tetralogía de Fallot (TF)	5º	0,29	0,36	0,58	11-13 (70)	Cianótica severa	· Sobreviven 90% a los 20 años de edad y 85% a los 30 años de edad. · 5-10% de los casos con TF corregidos son re-operados 15 por lesiones residuales, a lo largo de 20-30 años de seguimiento. · El tratamiento quirúrgico logra buena calidad de vida. Mortalidad hospitalaria <2%
Coartación de la aorta (CoAo)	6º	0,29	0,36	0,49	4 (3-10)	No cianótica Moderada a severa (las severas pueden causar cianosis)	· Supervivencia superior al 95% al año y de 90% a los 10 años. · El 20% fallece en la 2ª década de la vida y el 85%, antes de los 30 años. · Asintomáticos hasta los 15 años. Un 10% desarrolla IC leve y puede sobrevivir sin intervención hasta la edad adulta.
Comunicación auriculoventricular (CAV)	7º	0,24	0,34	0,40	3-5	Cianótica Severa	· Sin cirugía, el 90% de la variedad completa fallece antes de los 2 años. · Si sobreviven al primer año, pueden llegar a la segunda década de la vida.
Transposición de los grandes vasos (TGV)	8º	0,23	0,30	0,39	7-8 (5)	Cianótica Severa	· La TGV pura es incompatible con la vida. · 60% fallece al primer mes y el 90% al primer año.
Estenosis aórtica congénita (EAC)	9º	0,16	0,26	0,39	3-6	No cianótica, moderada a severa (las severas pueden causar cianosis)	· El 20% continua con estenosis leve a los 30 años y un 20% requerirá de válvula. · En la estenosis moderada, 40% requerirá cirugía con supervivencia del 81% a los 25 años. · Muerte súbita en el 2% antes de los 15 años y el 29% después de los 15 años.
Ventrículo izquierdo hipoplásico (VIH)	10º	0,15	0,23	0,28	2,5	Cianótica Severa	· Es la mayor causa de muerte de los recién nacidos en la primera semana de vida (25% de todas las muertes de origen cardiaco en los lactantes). · La expectativa de vida de estos pacientes ha ido mejorando en los últimos años (70% de supervivencia a 5 años).

* Elaboración referencias: 2,4,5,6,12,13,14,16,18,19,20,21,22,23.

† Ref. 2. Para las estimaciones, se ha tomado como valores referenciales los valores del cuartil inferior 25% (Q1), de la mediana 50% (Q2) y del cuartil superior 75% (Q3).

‡ Los valores que aparecen entre paréntesis y en segunda línea muestran la proporción que representa la CC respectiva dentro del grupo de las CC cianóticas.

FACTORES DE RIESGO Y DE RECURRENCIA.

El riesgo de recurrencia en cardiopatías con herencia de tipo monogénico es del 50 % en los casos de herencia autosómica dominante con penetrancia completa. Si la herencia es autosómica recesiva, cuando existe un hermano afectado, el riesgo de recurrencia para otro hermano es del 25 %, mientras que si el afectado es uno de los progenitores el riesgo es considerablemente inferior. Cuando se trata de herencia recesiva ligada al sexo, el riesgo para la descendencia masculina de una portadora femenina sería del 50 %; si es dominante pueden padecer la enfermedad ambos sexos, con un riesgo del 50 % de hijos afectados.

TABLA 6. RIESGO DE RECURRENCIA

Malformación cardiaca	Riesgo cuando un hermano está afectado (%)	Riesgo cuando un progenitor está afectado (%)
Comunicación Interevntricular	6	4
Comunicación interauricular	3	4
Defecto del septo atrio-ventricular	2	5-10
Ductus arterioso permeable	2,5	3
Estenosis aórtica valvular	3	5-10
Estenosis pulmonar valvular	2	6
Coartación de Aorta	2	3
Transposición de grandes arterias	2	5
Tetralogía de Fallot	2	4
S. del Corazón izquierdo hipoplásico	1-2	5

Modificada de Hoffman JIE (8)

Los antecedentes perinatológicos nos pueden aportar datos para la identificación de las patologías causales; la ecografía prenatal nos puede informar de si existe cardiopatía o malformación pulmonar, como, por ejemplo, una hernia diafragmática; el cariotipo, ya que diversas cromosopatías pueden ir asociadas a cardiopatía (trisomía), diabetes materna, especialmente si la diabetes es pregestacional (que puede cursar con cardiopatía estructural), o de diabetes gestacional mal controlada (en la que es probable una alteración funcional cardíaca o una cardiomegalia a menudo en el contexto de una hipoglucemia neonatal), fármacos, fundamentalmente aquellos que puedan actuar como depresores del SNC (anestésicos), que pueden alterar la permeabilidad del ductus durante el periodo prenatal (aspirina, indometacina), o que puedan afectar la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno (metahemoglobinemia), corioamnionitis, en tanto que la septicemia neonatal produce alteraciones vasomotoras y puede provocar cianosis. Sufrimiento fetal agudo, distrés perinatal, en la hipoxia-isquemia, la cianosis puede presentarse como alteración respiratoria (apnea o irregularidad respiratoria, aspiración de meconio), cardíaca (disfunción ventricular) o circulatoria (hipertensión pulmonar persistente y/o bajo gasto), edad gestacional y posnatal del recién nacido. El diagnóstico diferencial varía en función de la edad gestacional (en un recién nacido prematuro la causa más probable de cianosis es el síndrome de distrés respiratorio o enfermedad de la membrana hialina) y de la edad posnatal (un recién nacido normal, incluso con buen estado general y llanto vigoroso, puede mantener una cianosis central durante sus primeros 30 minutos de vida).

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Valoración del estado general del niño, peso en relación con la edad gestacional, grado de actividad y temperatura. La cianosis neonatal es uno de los signos principales de sospecha de cardiopatía, considerándose patológica una PO₂ inferior a 60 mmHg o saturación menor del 92% respirando aire ambiente. En muchos casos, tiene utilidad clínica para diferenciar cianosis de causa cardíaca y pulmonar la realización de test de hiperoxia.

Ante un RN con cianosis debemos hacer una valoración exhaustiva para descartar alteraciones a nivel de los diferentes sistemas: respiratorio, neurológico, hematológico o cardíaco. Los datos clínicos del recién nacido cianótico a tener en cuenta serían:

Fenotipo. Algunos recién nacidos pueden mostrar signos de una cromosomopatía concreta (síndrome de Down, trisomía 13 o 18, síndrome de Turner), o bien de algún síndrome polimalformativo (VACTERL, Goldenhar), o bien signos que sugieran cianosis por alteración respiratoria (Pierre-Robin, abdomen excavado en casos de hernia diafragmática congénita). Signos de dificultad respiratoria. La apnea o la respiración irregular suelen traducir afectación del SNC (bien de causa primaria o a consecuencia de la hipoxemia y/o acidosis); las retracciones y el quejido son más frecuentes en enfermedades del sistema respiratorio, mientras que la cianosis de causa cardíaca se acompaña generalmente de taquipnea o de respiraciones lentas y profundas. Auscultación torácica. Suele ser normal cuando la cianosis es de causa no respiratoria. En algunas cardiopatías los tonos cardíacos pueden hallarse desplazados a la derecha, al igual que puede suceder en una hernia diafragmática izquierda o un neumotórax izquierdo. Pulsos de extremidades y carotídeos y/o tensión arterial (4 extremidades). Nos permite valorar el gasto cardíaco y sospechar la existencia de algunas cardiopatías como la coartación de aorta. Soplos, ritmo cardíaco, tonos apagados. Signos de shock y/o de insuficiencia cardíaca. Hipotonía, estado de alerta. En general son signos de afectación del SNC, ya sea ésta como causa primaria de cianosis (por irregularidad respiratoria) o bien de forma secundaria a la gravedad de la hipoxemia.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.

Test de la hiperoxia.

Consiste en la administración de oxígeno a concentraciones elevadas (cercasas al 100%). Debe existir una ventilación eficaz para que el test sea valorable. Se determina la PaO₂ en una muestra arterial preductal antes y después de la administración de oxígeno. Este "test" no comporta un diagnóstico específico, pero permite una cierta aproximación al mecanismo causal de la cianosis; una PaO₂ superior a 100 mmHg pero inferior a 200 puede observarse en enfermedades pulmonares o en situaciones de insuficiencia cardíaca congestiva y edema pulmonar.

Test de hiperventilación.

En el recién nacido clínicamente grave que no mejora tras el inicio de la ventilación mecánica y que persiste con PaO₂ baja, cianosis intensa y signos de afectación del estado general, está indicado un "test de hiperventilación".

Una mejoría franca de la cianosis paralela al descenso de la PaCO₂ (y/o corrección del pH) sugiere que la causa de la cianosis es una situación de hipertensión pulmonar persistente.

Si el paciente no responde al "test de hiperventilación" y está clínicamente grave, la causa más frecuente de la cianosis será una cardiopatía congénita cianósante.

Radiografía de tórax.

Es indispensable para descartar enfermedad pulmonar y sirve para definir el situs y valorar el tamaño cardíaco, posición del arco aórtico y el patrón de vascularización pulmonar, parénquima pulmonar, mediastino.

Electrocardiograma.

Suele realizarse con mayor urgencia si se sospechan arritmias estables o paroxísticas. Salvo en éstas, en pocos casos puede ser diagnóstico en sí mismo, pero siempre es de ayuda en el diagnóstico diferencial y en el seguimiento posterior.

Ecocardiograma (ECO).

Es, después de la radiografía de tórax (RxT) y el electrocardiograma (ECG), el método diagnóstico más utilizado en la actualidad, ya que permite obtener acuciosa información de las estructuras cardíacas tanto desde un punto de vista anatómico como funcional. Es considerado como un estudio fundamental para la evaluación de los pacientes con cardiopatía congénita y base para establecer la indicación quirúrgica, hacer modificaciones necesarias en el transoperatorio en cuanto a la corrección practicada y para llevar a cabo un manejo y seguimiento óptimo en el postoperatorio.

Cateterismo cardíaco.

Continúa siendo un método diagnóstico en cardiopatías congénitas complejas (CCC) con el que se puede definir todas las características morfológicas mediante estudios no invasivos y cada vez tiene un peso mayor en el tratamiento de diversas cardiopatías como la persistencia del conducto arterioso (PCA), la comunicación interatrial (CIA), coartación aórtica (CoAo), estenosis valvular pulmonar (EVP) y aórtica (EVAo), entre otras y por otra parte la evaluación hemodinámica, fundamentalmente en la hipertensión arterial pulmonar (HAP).

Resonancia magnética (RM).

Ha ido tomando un lugar para el diagnóstico anatómico y funcional de las CCC haciendo que cada vez predomine más el cateterismo intervencionista.

TRATAMIENTO Y CUIDADOS GENERALES DEL RECIÉN NACIDO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA.

El tratamiento de la IC esta encaminado a mejorar la función cardíaca, a aumentar la perfusión periférica y disminuir la congestión venosa.

El 8,4% de las cardiopatías congénitas requiere un apoyo farmacológico en algún momento de su evolución. Los compuestos farmacológicos empleados son sustancias con efectos cardiotónicos, antiarrítmicos, vasodilatadores y diuréticos.

El 30,8% de las cardiopatías reciben un tratamiento invasivo: un 25,4%, cirugía cardíaca; un 6,4%, cateterismo intervencionista, y un 1%, ambos métodos. Los resultados son buenos (cuando el resultado es satisfactorio aunque quede alguna lesión residual sin importancia funcional) en el 62%; regulares (la cirugía o el cateterismo no han conseguido sus objetivos y la mejoría lograda es ligera) en el 10,8%; malos (cuando el tratamiento intervencionista no satisface unos objetivos mínimos) en el 9% y, por último, fallece el 18,4% de los niños intervenidos, independientemente del tiempo transcurrido entre la intervención y el fallecimiento.

A continuación se describen algunas de las medidas generales que se deben de tomar en cuenta para el cuidado del neonato con cardiopatía congénita.

Ambiente térmico adecuado al peso y la edad gestacional. Control clínico de peso, ingesta y salidas. Monitorización completa de constantes, incluyendo apneas y saturación transcutánea por pulsioximetría. Control bioquímico de la glucemia y calcemia. pH, iones, gases capilares o arteriales. Hemograma, reacción en cadena de la polimerasa (PCR). Asegurar ventilación y oxigenación. Canalizar la vía central (silástico, vena umbilical). Dieta absoluta si se sospecha cardiopatía grave y fluidos en función de la situación clínica. Corregir acidosis y anemia si existen. Tras el diagnóstico de insuficiencia cardíaca, iniciar tratamiento sintomático y tratamiento de factores metabólicos o etiológicos sobre los que se pueda actuar. Tras la sospecha clínica o el diagnóstico de cardiopatía ductus-dependiente, iniciar perfusión de prostaglandinas, a dosis de 0,05 mg/kg/min, y reducir la fracción inspirada de oxígeno a 0,4 salvo que exista patología pulmonar asociada.

Medidas generales

- Confortabilidad, reposo (en ocasiones sedación)
- Monitorización de constantes: FC, FR, T^a, TA, Sat. de Hb
- Oxigenoterapia bajo control de Sat. de Hb
- Restricción hídrica
- Asegurar un aporte calórico adecuado
- Detección y tratamiento de la infección

Medidas específicas

Precarga

- Aumentando la precarga con infusión de volumen
- Disminuyendo la precarga con diuréticos, vasodilatadores

Disminución de la poscarga

- Facilitar el vaciado ventricular con reducción de las resistencias periféricas
- Reducir la viscosidad sanguínea
- Drogas: vasodilatadores arteriales

Estimulación del inotropismo

- Mejorando las constantes metabólicas: pH, PaO₂, glucosa, calcio, magnesio, hemoglobina
- Fármacos: digital, catecolaminas

Frecuencia cardíaca

- Control de las alteraciones del ritmo

Otros

- Ventilación mecánica
- Administración de prostaglandinas

Cirugía

PREVENCIÓN.

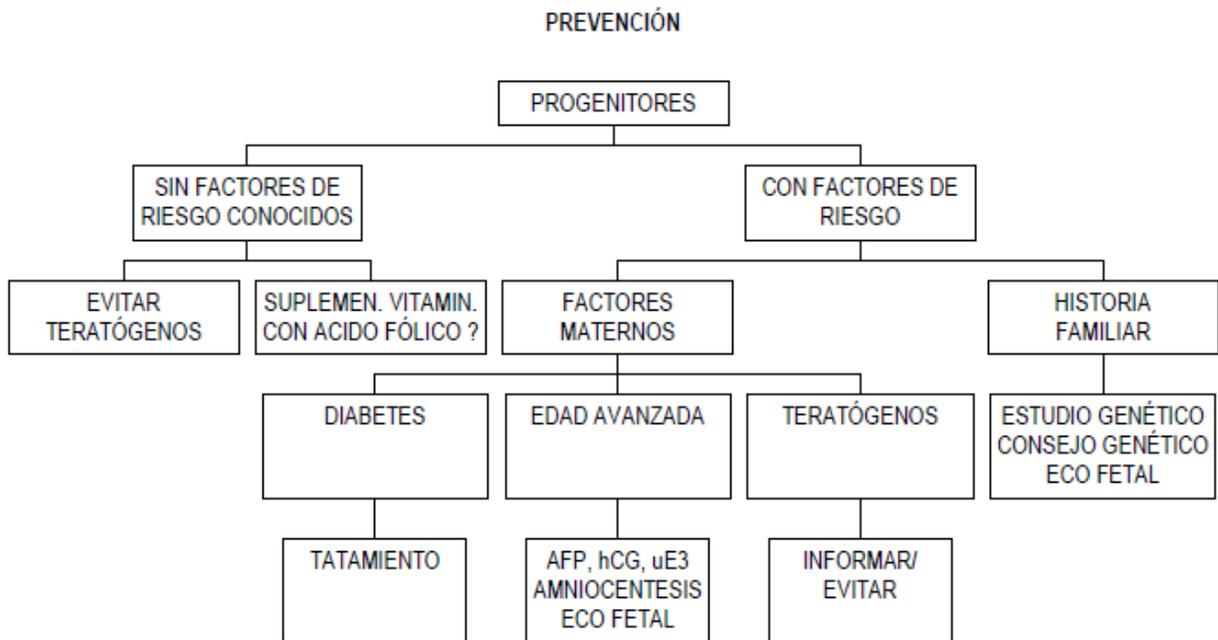
Aunque todavía no es mucho lo que se puede conseguir respecto a la prevención primaria, pueden tomarse una serie de medidas, como el control de la diabetes materna, la vacuna de la rubeola y evitar la exposición a teratógenos durante el embarazo. Un buen control de la glucemia antes de la concepción y durante el embarazo reduce el riesgo de anomalías congénitas; estudios recientes en ratas con diabetes inducida han mostrado una reducción del riesgo de embriopatía diabética con la administración de antioxidantes (vitamina E) a las madres gestantes. Otros trabajos han sugerido un efecto protector de los suplementos vitamínicos conteniendo ácido fólico.

Las medidas de prevención secundaria, mediante el consejo genético y el diagnóstico prenatal, son importantes en las parejas con factores de riesgo conocidos. Cuando la causa de la malformación se debe a una alteración monogénica conocida o a una anomalía cromosómica el riesgo de recurrencia es variable en función del tipo de herencia o de la alteración cromosómica. Cuando la causa es desconocida es aún más difícil establecer con precisión el riesgo de recurrencia. En estos casos se debe hacer una historia familiar detallada y un examen minucioso de los familiares del paciente.

En los casos con riesgo aumentado se puede recurrir al diagnóstico prenatal. La amniocentesis, la biopsia de las vellosidades coriónicas y las muestras de sangre del

cordón umbilical permiten el estudio citogenético en madres con riesgo para anomalías cromosómicas, aunque son procedimientos invasivos con riesgo de aborto. El “screening” de sangre materna al final del primer trimestre o durante el segundo trimestre de la gestación, para el estudio de la alfafetoproteína (AFP), la gonadotrofina coriónica (beta-hCG) y el estriol no conjugado (uE3) también constituyen un procedimiento eficiente, sobre todo si se combina con la ultrasonografía, con la ventaja adicional de que no son invasivos.

Actualmente las indicaciones para la práctica de la Ecocardiografía fetal están bien establecidas, de acuerdo con los factores de riesgo familiares, maternos o fetales. El diagnóstico prenatal permite el tratamiento precoz de la malformación, con el consiguiente beneficio para el paciente.



MARCO REFERENCIAL:

Las malformaciones congénitas (MFC) son un problema de Salud emergente en los países en vías de desarrollo. A medida que las patologías tradicionales como causa de muerte en el primer año de vida, van disminuyendo, tales como diarrea, enfermedades broncopulmonares, infecciones, etc., las MFC van adquiriendo una importancia relativa cada día mayor.

En efecto en México entre 1980 y 2005, la tasa de mortalidad infantil en México descendió de 40,7 a 16,9 por 1 000 nacimientos ($b = -0,86$; $P < 0,001$); en cambio, la tasa de mortalidad específica por malformaciones congénitas creció de 2,2 a 3,5 por 1 000 nacimientos ($b = 0,05$; $P < 0,001$). Es por lo tanto un problema de Salud de importancia creciente, que debemos conocer y solucionar.

En este mismo periodo se introdujeron los importantes avances verificados en la tecnología de imágenes por ultrasonido y los tratamientos quirúrgicos pediátricos y se situaron especialistas en la mayoría de los centros urbanos. En ese lapso, la población mexicana aumentó de 62 a 104 millones de habitantes y el Sistema Nacional de Salud tuvo que ampliar considerablemente su cobertura para satisfacer las necesidades crecientes. Sin embargo, estas intenciones tropezaron con dos graves crisis financieras que sacudieron a México (de 1982 a 1987 y de 1995 a 1999) e impusieron restricciones en el gasto público que llevaron a recortar a la mitad la inversión total en salud. Como resultado de ese proceso, los presupuestos se ajustaron a las prioridades de la salud pública, en detrimento del gasto asistencial y curativo. Esto llevó al desequilibrio del Sistema Nacional de Salud, a un retraso en la incorporación de los avances médicos y tecnológicos relacionados con la asistencia médica y a un retroceso en la eficacia de la atención de pacientes con insuficiencias orgánicas graves. Es posible que la calidad de la atención de los infantes con malformaciones congénitas haya sentido también el efecto negativo de estos ajustes económicos.

A partir de la década del 60 en que ocurrió la trágica experiencia de los defectos congénitos producidos por un teratógeno químico, la Talidomida, se iniciaron en varios países del mundo un sistema de registro para hacer una vigilancia epidemiológica de las malformaciones congénitas. Así nació el concepto de monitorización de las malformaciones congénitas. En Latinoamérica se creó en 1967 el ECLAMC: (Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas y en la actualidad reúne a 155 maternidades de 11 países Sudamericanos. A su vez el ECLAMC es miembro del International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems que es un Programa mundial al que pertenecen 26 países.

Está bien establecido que las cardiopatías congénitas, son las más frecuentes en el ámbito de las malformaciones al nacimiento.

Desde que, en 1939, Robert Gross realizó la primera intervención quirúrgica de un paciente con cardiopatía congénita, éstas han cobrado gran importancia para la medicina y la salud pública. Entre las características que denotan su importancia se identifica el incremento de su incidencia en las últimas décadas, ser las malformaciones congénitas más frecuentes y el progreso alcanzado en el diagnóstico y tratamiento en estos problemas.

La prevalencia reportada de cardiopatías congénitas por 1000 recién nacidos vivos va de 2.1 en Nueva Inglaterra; de 2.17 en Estados Unidos y en Toronto, Canadá; de 8.6 en Navarra, España; de 10.6 en Japón y 12.3 en Florencia, Italia, por mencionar sólo algunos informes.

Se desconoce la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país; la información de la que se dispone acerca de la importancia y repercusión de las malformaciones congénitas cardíacas se basa en las tasas de mortalidad que en 1990, las ubicaban en sexto lugar, como causa de muerte en los menores de un año, pasando a ocupar el cuarto en 2002; se constituye como la segunda causa de mortalidad a partir de 2005. En lo que corresponde a los niños entre uno y cuatro años, de ser la novena causa en 1990, escaló a la tercera en 2002 y se mantuvo en ese lugar desde 2005. La mortalidad total de la población pediátrica menor de 10 años fue de 15 548 pacientes desde 2004 hasta 2007, de los cuales, 83% corresponde a menores de un año.

Al no disponer de la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país, puede considerarse un promedio teórico, derivado de la información mundial asequible: 8 por 1,000 nacidos vivos. Al relacionar esta cifra con la tasa de natalidad anual en nuestro país (2,500,000); se puede inferir que cada año nacen alrededor de 18 mil a 21 mil niños con algún tipo de malformación cardíaca.

En 2009, se publicó un estudio de prevalencia de cardiopatías congénitas realizado por el Dr. Payam Dadvand, en la población del norte de Inglaterra, mediante la base de datos de la Oficina Nacional de Estadística, del periodo comprendido entre enero de 1985 a diciembre de 2003, reportando un total de 5715 recién nacidos con cardiopatía congénita durante los 19 años, con una prevalencia de 79.9 por 10000 nacidos vivos, incrementándose de 53.2 por 10000 en 1985 a 102.5 por 10000 en 2003, y determinando las tres principales cardiopatías, enumeradas en orden de frecuencia y teniendo en primer lugar los defectos del septo ventricular, seguido de defectos del tabique auricular, estenosis pulmonar congénita, tetralogía de Fallot y por último coartación de la aorta ⁽¹⁷⁾.

El Dr. Mark D. Reller, en compañía de sus colaboradores, realizó un estudio para la estimación de la prevalencia de los defectos congénitos cardíacos, mediante un análisis de los datos otorgados por el Programa Metropolitano de Defectos Congénitos de Atlanta, en donde se obtuvo una muestra de 398 140 recién nacidos vivos (total de nacimientos en este estado de 1998 a 2005), de los cuales 3240 lactantes tuvieron cardiopatía congénita, determinando una prevalencia de 81.4 por 10000 nacidos vivos, encontrando como las cardiopatías más frecuentes en orden de frecuencia las siguientes: comunicación interventricular (CIV) muscular, seguida de CIV perimembranosa, comunicación interatrial (ostium secundum), dentro de las cardiopatías congénitas acianógenas y para las cardiopatías congénitas cianógenas, la Tetralogía de Fallot, fue la más frecuente, seguida de la transposición de grandes vasos, de igual forma se determinaron que los factores de riesgo mayormente asociados a la presencia de estas patologías, fueron la edad materna mayor, gestación múltiple, y el sexo ⁽¹⁸⁾.

En la fecha comprendida entre Junio de 2001 a abril de 2005, el Dr. Erik Baltaxe y el Dr. Ignacio Zarante, en colaboración con el ECLAMC (Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas), realizaron en once hospitales de Colombia, un estudio prospectivo de casos y controles, en el cual se incluyeron a 44,985 recién nacidos para determinar la incidencia de malformaciones congénitas cardíacas en éste país, en donde se reportaron 55 casos, es decir 1.2 por cada 1000, de los cuales 36 (65.5%) fueron

defectos severos y 18 (32.7%) tenía malformaciones extracardíacas asociadas, identificando además como factores de riesgo la edad materna mayor de 40 años, edad paterna mayor de 30 años, edad gestacional menor de 37 semanas, peso al nacer menor de 3000 gr y más de 3 embarazos ⁽¹⁵⁾.

Se realizó un análisis de estudios epidemiológicos e información demográfica, llevando a una estimación de la incidencia de las cardiopatías congénitas en los años comprendidos entre 2006 y 2010 en Perú, en el Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública en la Facultad de San Fernando, encabezado por el Dr. Adriel Olórtegui y el Dr. Manuel Adrianzén, identificando que las cardiopatías congénitas representan la tercer parte de todas las malformaciones congénitas, con una incidencia variada considerando los valores de diferentes estudios, que van de 4 a 50 por mil nacidos vivos, sin embargo con un valor de 8 por cada mil fue el valor mayormente señalado, dentro de esta incidencia, el 83% de las cardiopatías representan a las cianógenas y las acianógenas agrupando el 17% restante, con una incidencia del 5.4% por cada 1000 para las primeras y de 1.3 por 1000 para las segundas ⁽¹⁶⁾.

En el año de 2013 fue publicado un estudio de cohorte retrospectiva en el cual se analizaron los registros y expedientes de los recién nacidos de dos hospitales de Toluca, el Hospital General Lic. Adolfo López Mateos y el Hospital Materno Perinatal Mónica Pretinil, durante los años de enero de 2006 a diciembre de 2010, con el objetivo de determinar las cardiopatías más frecuentes, la tasa de mortalidad en los recién nacidos asociada a cardiopatía y los factores de riesgo asociados a estas patologías, teniendo como resultados una incidencia general de 7.4 por cada 1000 recién nacidos vivos, mientras que en prematuros la incidencia fue de 35.6 por 1000 y reportando la cardiopatía más común fue la persistencia del conducto arterioso en el grupo en general y los pretérminos y en los de término la más frecuente fue la comunicación interauricular ⁽¹⁹⁾.

Por lo anterior se observa que no se han realizado por lo menos en los últimos 10 años, estudios en los cuales se describa la incidencia y los tipos de cardiopatías congénitas en nuestro medio, por lo que este estudio busca cumplir con estos objetivos.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

A nivel nacional la tasa de mortalidad infantil ha disminuido en gran proporción, sin embargo, la tasa de mortalidad específica por malformaciones congénitas ha ido en incremento, catalogándolas actualmente en un problema de salud emergente a nivel nacional ya que no ha sido evaluado de forma adecuada el estado situacional actual en el que se encuentra nuestro país para el desarrollo de estrategias en la lucha contra la prevención de estas enfermedades y las implementación de programas para la detección oportuna y tratamiento eficaz.

El hospital del Niño DIF, ubicado en la ciudad de Pachuca Hidalgo, es uno de los hospitales de especialidades pediátricas del centro del país, considerado como un Hospital de concentración, en donde se atienden a recién nacidos, derivados de las diferentes instituciones públicas y privadas, no solo del estado de Hidalgo, también de otras entidades federativas de la republica cercanas al mismo.

Estos pacientes son enviados por falta de recursos, ya se humanos o de infraestructura dentro de las unidades de referencia, con el propósito de brindarles atención médica adecuada, oportuna y complementaria en conjunto con los demás servicios o áreas de subespecialidad, entre ellos el área de Cardiología Pediátrica, ya que en gran medida, pese a que las causas de referencia a este nosocomio son ajenas a problemática o patología cardiaca, otra parte así lo demanda, ya sea desde el momento de su envió o durante la estancia hospitalaria en las salas de neonatología, y por lo tanto amerita la intervención del servicio de cardiología, para la identificación de cardiopatías congénitas durante la estancia hospitalaria de los menores.

Hasta el momento la frecuencia de las cardiopatías congénitas ha sido estudiada por instituciones de monitoreo de estas patologías a nivel mundial tal es el caso de la ECLAMC a nivel sudamericano y en el norte de Europa el International Clearinghouse for Birth Defects Monitoryn Systems, sin embargo no lo es así en nuestro país, y aunque se toman como referencias los estudios previamente descritos, se puede inferir que la epidemiología es diferente.

Como se ha descrito existen comités y estudios a nivel mundial, sin embargo en la actualidad solo hay registro de un análisis realizado sobre la frecuencia en cuanto a cardiopatías congénitas de la población de nuestro país y pese a la cercanía con países miembros del ECLAMC, el nuestro no pertenece a este grupo de estudio y por ende no hay una adecuada monitorización de estas patologías, específicamente en nuestro hospital, en donde tampoco se encuentran registros sobre trabajos de esta índole, por lo tanto sería pertinente el realizar estos estudios con el fin de identificar de primera instancia a los recién nacidos con alto riesgo de cardiopatía, así como las más frecuentes para así determinar un estado actual en el que se encuentran estas patologías y el impacto que tienen sobre los sistemas de salud de nuestra entidad y definir a grandes rasgos un perfil epidemiológico de las mismas y así identificar de primera instancia a los recién nacidos con alto riesgo de cardiopatía, así como las más frecuentes de estas e instaurar un tratamiento específico, si así lo requiriera, previo a la valoración por la subespecialidad y así mejorar la calidad y expectativa de vida en estos pacientes.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la frecuencia de las cardiopatías congénitas en los recién nacidos diagnosticadas por ecocardiograma que reciben atención en el servicio de Neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo en el periodo comprendido entre enero de 2011 a diciembre 2013?

RESULTADOS:

Tabla 1. Frecuencia de cardiopatías en los pacientes hospitalizados en el servicio de Neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo entre los años 2011 a 2013

	2011	2012	2013	Total
Número de pacientes	255	224	319	798
Pacientes con cardiopatía	26	60	32	118
Prevalencia	10.19%	26.78%	10.03%	14.78%

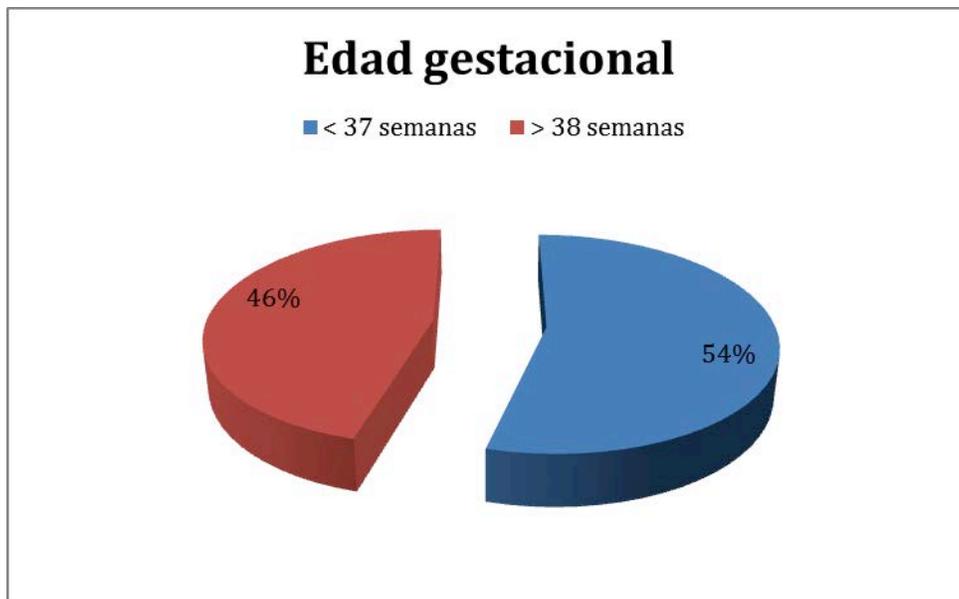
Se observó un incremento en la frecuencia de las cardiopatías congénitas en los neonatos atendidos en las salas de neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo en el año de 2012, encontrándose una incidencia del 26.78%, mientras que en los años de 2011 y 2013 no hubo cambios significativos presentando una incidencia de 10.19% y 10.03% respectivamente, mientras que una incidencia global del 14.78% por los tres años.

Tabla 2. Pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita en el servicio de Neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo entre 2011 a 2013

	≤ 37 semanas	≥ 38 Semanas	Total
Femenino	39	28	67
Masculino	25	26	51
Total	64	54	118

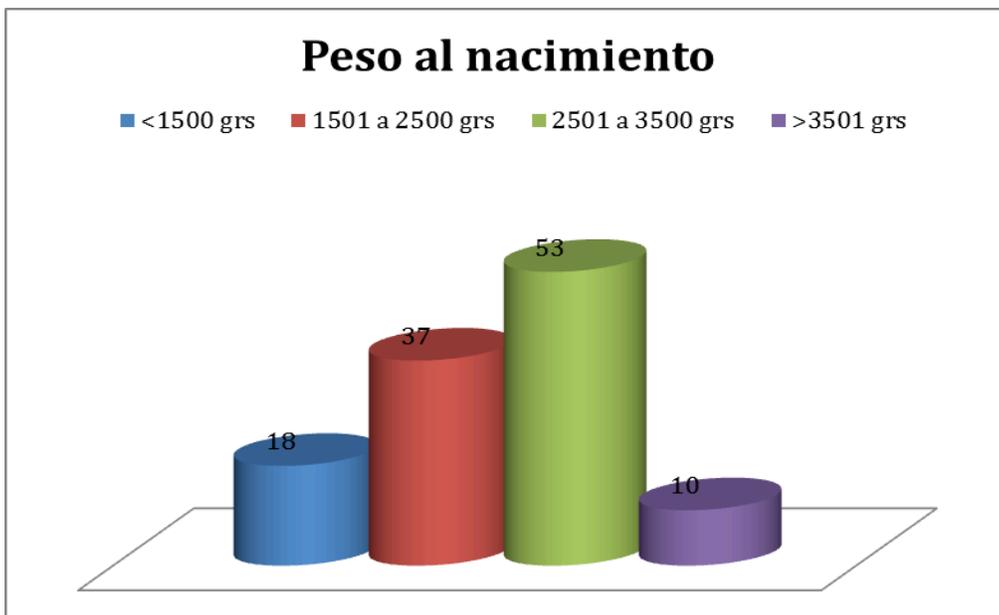
Se revisaron un total de 118 expedientes de pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita de los cuales 67 fueron femeninos y 51 masculinos siendo de estos 39 femeninos menores de 37 semanas de gestación y 28 mayores de 37 semanas, y de los masculinos se encontraron 25 menores de 37 semanas de gestación mientras que 26 fueron mayores de 38 semanas de gestación.

Grafica 1. Edad gestacional de los neonatos con diagnóstico de cardiopatías al momento de su ingreso a Neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo.



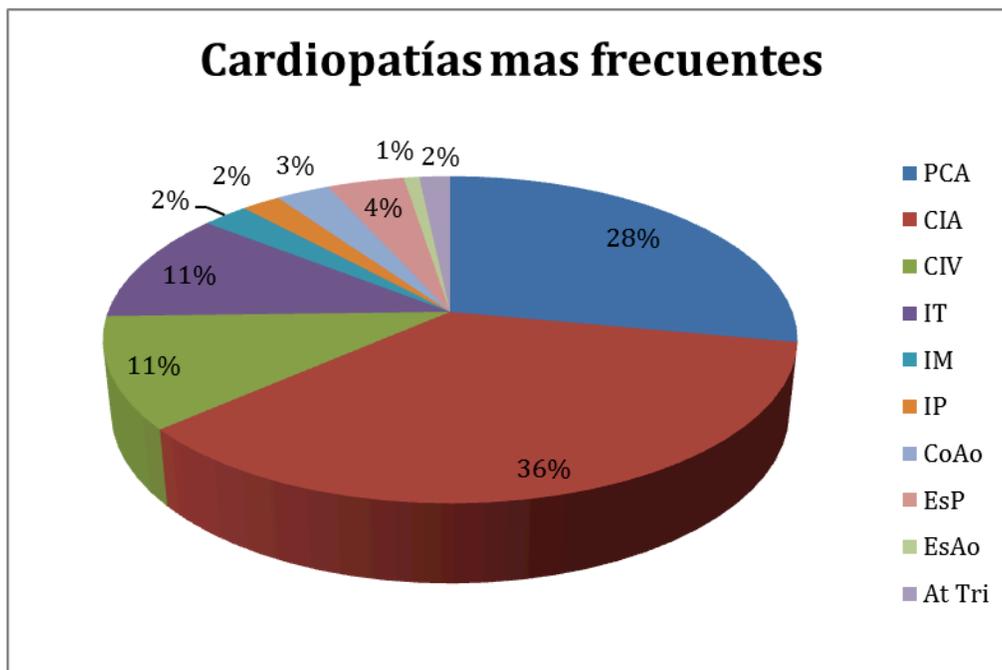
De los 118 pacientes que se diagnosticaron con cardiopatía congénita en las salas de neonatología del Hospital del Niño DIF entre los años de 2011 a 2013, el 54% fue menor de 34 semanas de gestación al momento de su ingreso mientras que el 46% fueron mayores de 38 semanas de gestación al momento de su ingreso.

Grafica 2. Peso al nacimiento de los neonatos con diagnóstico de cardiopatía congénita en Neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo entre 2011 a 2013



De un total de 118 pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita 53 se encontraron con un peso entre los 2501 a 3500 gr. al momento del nacimiento, seguidos de los que pesaron entre 1501 a 2500 gr. siendo los mismos 37, 18 pacientes más con peso menor de los 1500 gr. y el resto mayores de 3501 gr.

Grafica 3. Cardiopatías congénitas más comunes en los recién nacidos atendidos en salas de Neonatología en el Hospital del Niño DIF Hidalgo entre los años de 2011 a 2013



La cardiopatía congénita más frecuentemente encontrada en los recién nacidos que recibieron atención en las salas de Neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo entre los años 2011 y 2013 fue la Comunicación interatrial, seguido del conducto arterioso persistente, comunicación interventricular, insuficiencia tricuspídea, seguido de la mitral, pulmonar, coartación de la aorta, estenosis pulmonar, aortica y finalmente la atresia tricuspídea.

Tabla 3. Numero de cardiopatías encontradas en los neonatos con hospitalizados en salas de neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo entre 2011 a 2013

Número de cardiopatías	
Una cardiopatía	42
2 o más cardiopatías	76
Total	118

De los 118 neonatos en los que se diagnosticó cardiopatía congénita, 42 solo se reportaron con la presencia de solo una cardiopatía, mientras que en los 76 restantes se encontraron 2 o más cardiopatías asociadas.

Tabla 4. Factores de riesgo asociados en la presencia de cardiopatías congénitas en los recién nacidos hospitalizados en las salas de neonatología en el Hospital del Niño DIF Hidalgo entre los años de 2011 a 2013

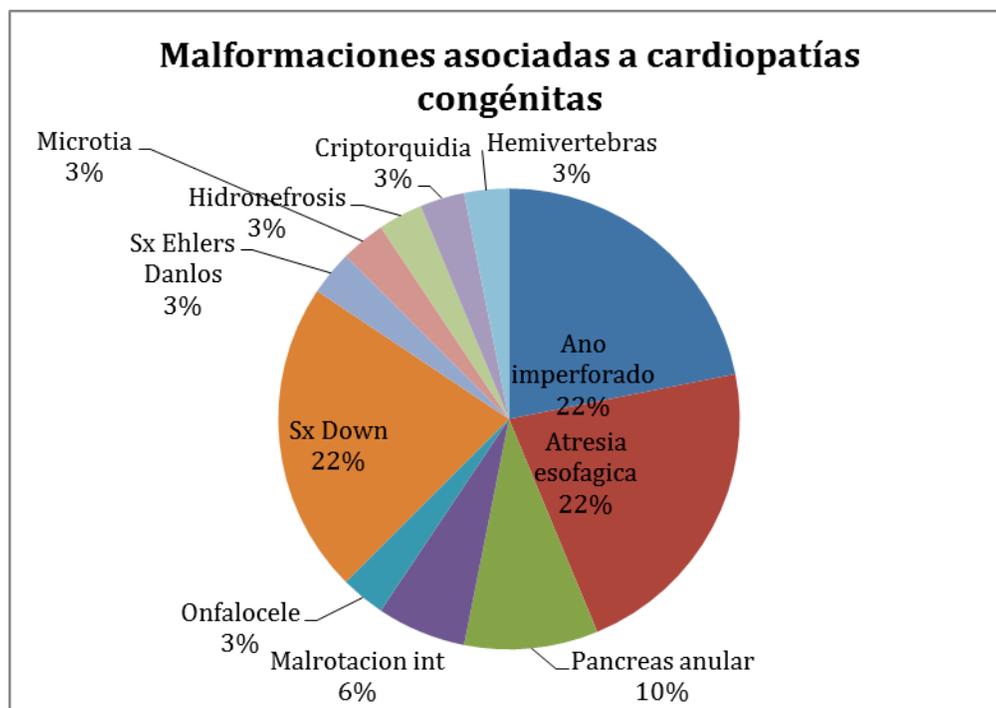
	Edad de la mamá	Edad del papá	Número de embarazos		Diabetes materna	
≤ 20 años	33	13	1 – 2	82	Si	8
21 a 25 años	34	30	3 – 4	30	No	56
26 a 30 años	22	20	>5	6	Sin información	54
31 a 35 años	16	17	Único	115	Gestacional	5
≥ 36 años	12	18	Gemelar	3	Mellitus	3
Sin información	1	20	Más de 3	0		

Tabla 5. Relación de malformaciones extracardiacas y síndromes en neonatos con cardiopatías congénitas atendidos en el Hospital del Niño DIF Hidalgo en Neonatología en los años de 2011 a 2013.

	Si	No	Total
Malformación o síndrome asociado	31	87	118

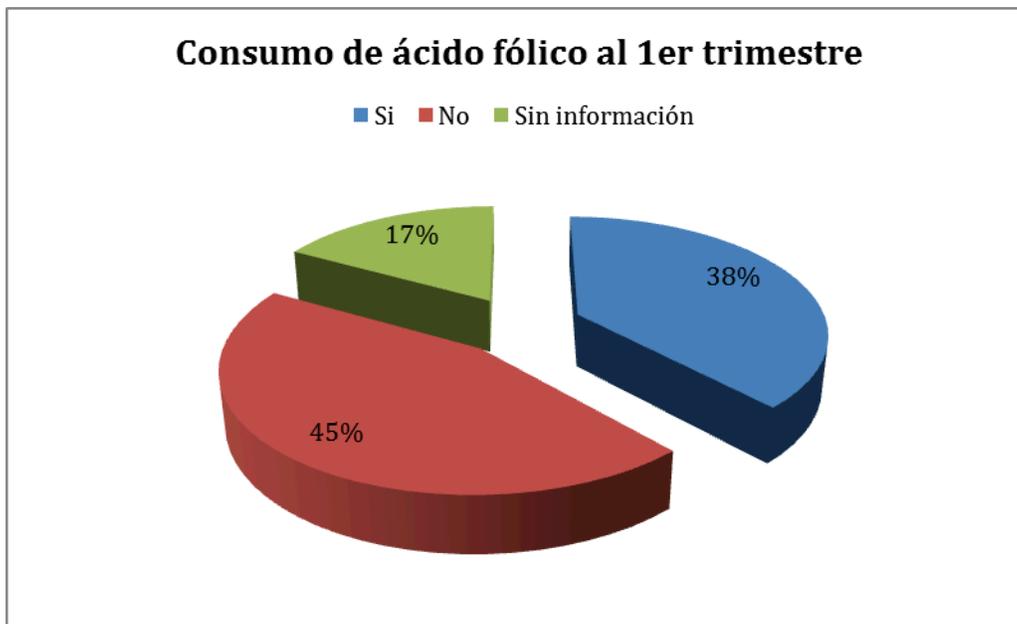
Se encontró que 31 pacientes de los 118 estudiados, presentaron además de algún tipo de cardiopatía, al menos una malformación extracardiaca o síndrome, así mismo se identificó que en uno de los pacientes se detectaron 2 malformaciones extracardiacas y que ambas correspondían al defecto digestivo, páncreas anular y malrotación intestinal.

Grafica 4. Malformaciones y síndromes asociados a cardiopatías congénitas en los recién nacidos atendidos en salas de Neonatología del Hospital del Niño DIF Hidalgo entre los años de 2011 y 2013



De los 118 pacientes en los que se encontró al menos una cardiopatía congénita, 31 presentaron al menos una malformación extracardiaca asociada ocupando el primer lugar los defectos del tubo digestivo con la presencia de ano imperforado, atresia de esófago en sus diferentes variables, páncreas anular, malrotación intestinal y onfalocele, además de encontrar una asociación a síndromes siendo el primer lugar el síndrome de Down y posteriormente y como único encontrado Síndrome de Ehlers Danlos, seguido de otras malformaciones como micrótia, hidronefrosis, criptorquidia, hemivertebras.

Grafica 5. Consumo de ácido fólico desde las primeras 10 semanas de embarazo como factor detonante en la presencia de cardiopatías congénitas en recién nacidos atendidos en el Hospital del Niño DIF Hidalgo en salas de Neonatología entre 2011 y 2012



Se encontró que el 45%, es decir 53 de las mamás de los neonatos en los que se diagnosticó algún tipo de cardiopatía durante su hospitalización en área de neonatología, no consumieron ácido fólico antes de las primeras 10 semanas de gestación, mientras que el 38% (45 mamás) si lo hicieron de forma regular desde antes de las 10 semanas y el 17% restante (20) no se determinó ya que no se encontró información clara en el expediente clínico.

DISCUSIÓN:

La frecuencia de las cardiopatías congénitas detectadas en el Hospital del Niño DIF Hidalgo en el trienio entre 2011 y 2013, es de 14.78% de los recién nacidos vivos y que fueron atendidos en las salas de Neonatología de este hospital, al mismo tiempo durante el estudio se encontró que la mayor prevalencia de la enfermedad fue en el año 2012 en donde, esto quizá se deba al incremento de la población atendida en este periodo y además asociado a un mayor número de mamás que no consumieron ácido fólico en las primeras semanas del embarazo (Tabla 1 y Grafica 5). Por otro lado al realizar el presente estudio se pretendió determinar las cardiopatías congénitas más frecuentes en la población estudiada, siendo la comunicación interatrial la más frecuente, seguida de la persistencia del conducto arterioso y comunicación interventricular en tercer lugar (Grafica 3). En cuanto a frecuencia se refiere, son valores diferentes a estudios realizados en Estados Unidos de Norte América, Europa e incluso Latinoamérica, donde se describen a la comunicación interventricular como la cardiopatía más frecuente, seguido de la comunicación interatrial y la persistencia del conducto arterioso.

En el presente estudio, hay un discreto predominio de las mujeres en cuanto a la presencia de cardiopatías congénitas, en una proporción de 1:1.3, un hallazgo a considerar, puesto que no se describe en la mayoría de los estudios revisados, la frecuencia respecto de los hombres y mujeres (Tabla 2).

De nuestra población de estudio, el 54% fueron recién nacidos que se obtuvieron antes de las 37 semanas de gestación, mientras que el resto (46%) fueron neonatos a término, mayores de 38 semanas (Grafica 1), en los estudios previamente revisados no se describe la edad gestacional y no hay un punto de comparación con los mismos, por lo que consideramos que en un futuro debería de investigarse esta relación.

De los factores de riesgo, no más comúnmente presentes, pero si asociados en este estudio, se encuentra la edad materna, siendo más frecuentemente asociados a madres con edad menor a los 25 años y conforme incrementa la edad disminuye el riesgo de presentar algún tipo de cardiopatía, esto quizá por el menor número de mujeres embarazadas después de esta edad. Otro factor asociado es la edad paterna entre los 21 a 25 años de edad, así mismo se determinó que los pacientes con la enfermedad, fueron hijos con madres que solo habían tenido entre 1 o 2 embarazos y de un total de 118 neonatos estudiados, 115 de ellos fueron productos únicos mientras que los otros 3 fueron gemelares; no se estableció una relación entre la frecuencia de las cardiopatías congénitas asociados a diabetes materna, independientemente de si ésta fue previa al embarazo o gestacional (Tabla 4).

Uno de los factores que se pudiera tomar en cuenta como riesgo para el desarrollo de cardiopatías congénitas es el consumo de ácido fólico en las primeras semanas de la gestación, ya que en nuestro estudio se encontró que un 45% de las mamás de nuestra población, no consumió ácido fólico, al menos antes de las primeras 10 semanas de gestación, mientras que el 38% de ellas si lo hicieron de forma regular, sin embargo el

17% de ellas, no se encontró información en el expediente, acerca del consumo de ácido fólico durante las primeras 10 semanas de gestación (Grafica 5).

Un hallazgo de importancia es también el mencionar que de los 118 neonatos incluidos en el estudio, 76 de ellos, es decir 64.4% presentaron al menos 2 cardiopatías, mientras que los 42 restantes (35.6%) solo presentaron una cardiopatía (Tabla 3).

Es importante también mencionar que se encontraron asociaciones sindromáticas y a malformaciones extracardiacas en la población de estudio (Grafica 4), identificando así, de los 118 pacientes en estudio, el 26.27% presentaron por lo menos una malformación o entidad sindromática, mientras que el resto no lo presentaron, de este 26.27%, en el 63% se lograron identificar malformaciones dependientes de tubo o sistema digestivo, siendo el ano imperforado y la atresia esofágica en sus diferentes variantes las mas frecuentes, seguido de páncreas anular, malrotación intestinal y finalmente onfalocele, el otro 37% presentaron entidades sindromáticas en primer lugar el síndrome de Down, seguido de Ehlers Danlos y otras malformaciones como micrótia, hidronefrosis, criptorquidia y hemivertebras.

CONCLUSIONES:

La frecuencia de las cardiopatías congénitas en el Hospital del Niño DIF Hidalgo, en los recién nacidos hospitalizados en el área de neonatología en el periodo comprendido entre 2011 a 2013, es de 14.78% en una población de 798 pacientes hospitalizados en este periodo de tiempo, algo significativo ya que la prevalencia descrita a nivel mundial oscila entre el 1 al 8% de los recién nacidos vivos, mientras que en nuestra población se incrementa de forma considerable, teniendo un pico máximo en el año de 2012 y que se relacionó con la disminución el consumo de ácido fólico, dato a considerar puesto que puede no solo interferir en la embriogénesis y formación del tubo neural y que consideramos deberá de estudiarse a futuro para así determinar su importancia en la prevención no solo de malformaciones del tubo neural sino también de la línea media.

Un 64.4% de los pacientes con cardiopatía congénita presentan al menos 2 o más cardiopatías y de estas las 10 más frecuentes en orden decreciente son: comunicación interauricular, conducto arterioso persistente, comunicación interventricular, insuficiencia tricuspídea, insuficiencia mitral, insuficiencia pulmonar, coartación aortica, estenosis pulmonar, estenosis aortica, atresia tricuspídea, datos como ya se describieron previamente, que han sido diferentes a estudios realizado a nivel mundial y que cambian discretamente el panorama epidemiológico, pues además, se describe en estudios previos que la comunicación interventricular, comunicación interatrial y el conducto arterioso permeable, son las cardiopatías congénitas más comunes, seguidos de las cardiopatías congénitas cianógenas como la tetralogía de Fallot, trasposición de grandes arterias y doble salida del ventrículo derecha, mientras que solo se describe un caso de tetralogía de Fallot y un caso de doble salida del ventrículo derecho en este estudio, como las más frecuentes dentro de las cianógenas.

El 56.77% de los pacientes con cardiopatía congénita, son mujeres, el 43.23% restantes son hombres, así mismo el 54.23% fueron nacimientos antes de las 37 semanas de gestación, de los cuales el 60.9% fueron del sexo femenino y el 39.1% del sexo masculino, lo cual demuestra en nuestra población que hay un riesgo discretamente mayor de presentar la enfermedad en menores de 37 semanas de gestación y del sexo femenino.

Llama la atención que el peso de los neonatos con cardiopatía congénita que prevaleció fueron los de peso adecuado para la edad gestacional, seguido de los neonatos de bajo peso, ocupando el tercer lugar los pacientes con muy bajo peso y finalmente los hipertróficos y macrosómicos al momento del nacimiento (Grafica 2), encontrando un 44.9% para el primer grupo, 31.3% para el segundo, 15.2% para el tercer grupo y 8.6% para los hipertróficos y macrosómicos, siendo algo diferente en lo esperado como hallazgo en el presente estudio, pues se sospechaba una mayor incidencia en los recién nacidos con muy bajo peso ya que como se ha descrito hay una prevalencia por los pacientes nacidos antes de las 37 semanas de gestación.

De los pacientes con cardiopatía congénita el 26.2% presenta asociación con otras malformaciones extracardiacas e incluso síndromes, de los cuales destacan las

malformaciones del tubo digestivo siendo estas en orden de frecuencia: ano imperforado, atresia esofágica, páncreas anular, malrotación intestinal y de los síndromes el más común el síndrome de Down y otro menos común, el síndrome de Ehlers Danlos, un hallazgo que llama la atención, pues se encontró que hay una mayor relación de malformaciones dependientes de tubo digestivo, y que pudiera ser asociado a un defecto de línea media descrito en apartados previos y que obligaría al estudio de forma integral de los neonatos con malformaciones de tubo digestivo, realizar un abordaje diagnóstico en los que se incluya valoración por el servicio de cardiología y la investigación de forma directa sobre factores de riesgo previamente descritos.

Se pueden inferir algunas características tanto de los padres, como de la evolución del embarazo y que tiene importancia significativa en cuanto la sospecha como factores de riesgo para el desarrollo de cardiopatías congénitas, de los cuales los más importantes, son la edad materna con incremento del riesgo en las mamás menores de los 25 años, así mismo la edad paterna determinada entre los 21 a 25 años, el número de embarazos siendo de mayor prevalencia las mamás que solo tuvieron entre 1 y 2 embarazos, al mismo tiempo que estos el 97.4% son productos únicos, otro de los factores de riesgo y que parece tener más peso que los previamente descritos es el consumo de ácido fólico, puesto que el riesgo se incrementó con los neonatos hijos de madres en lo que no consumieron ácido fólico desde antes de las primeras 10 semanas de gestación y demostrado en el aspecto de que en el año 2012 hubo un incremento de la población general así como la población con cardiopatía congénita y que se relacionó con una disminución en el consumo de ácido por parte de las mamás, desde antes de las 10 semanas de gestación, sin embargo pese a que un gran porcentaje de las mamás de hijos con cardiopatía no consumieron ácido fólico de forma regular, se detecta también que en un 17% donde no se encuentra información en el expediente clínico, por lo que recomendaríamos el realizar estudios sobre la relación directa entre el consumo de ácido fólico, desde antes de las primeras 10 semanas de gestación, y la presencia de cardiopatías congénitas, y así impulsar el fortalecimiento de las campañas en 1er nivel de atención médica para el consumo de estos micronutrientes, para disminución del riesgo de estas patologías.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J*. 2004; 147(3):425-39.
2. La mortalidad infantil por malformaciones congénitas en México: un problema de oportunidad y acceso al tratamiento. *Rev Panam Salud Pública*. 2008; 24:297–303.
3. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica; Epidemiología de las cardiopatías congénitas; Dr. Felipe Moreno Granad; 2010.
4. R.M. Perich Durán. Cardiopatías congénitas más frecuentes. Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital de Sabadell. Corporación Parc Taulí. Barcelona. *Pediatría Integral* 2008; XII (8):807-818.
5. Calderón CJ, Cervantes SJ, Curi CP, Ramírez MS. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Archivos de Cardiología Mex*. 2010; 80(2):133-140.
6. Maroto MC, Camino LM, Girona CJ, Malo CP. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Revista Española de Cardiología* 2001; 54: 49-66.
7. William J. Brawn. Domain of congenital heart disease: past, present and future. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 43 (2013) 231–233.
8. Martínez OP, Romero IC, Alzina de AV. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Revista Española de Cardiología* 2005; 58(12):1428-34 80.
9. George B L. Congestive heart failure. En: Nelson NM. *Current therapy in neonatal-perinatal medicine-2*. Ed. BC. Decker Inc. Toronto. Philadelphia, 1990; 209-212.
10. Fina i MA, Recién nacido con sospecha de cardiopatía. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. *Asociación española de Pediatría* 2004.
11. S. C. Mitchell, S. B. Korones, H. W. Berendes. Congenital heart disease in 56,109 births incidence and natural history. *American heart association* 1971; 43:323-332.
12. H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N. De Groot, F. de Haan, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *European Heart Journal* (2010) 31, 2915–2957.
13. T. Farhat, Z. Abdul-Sater, M. Obeid, et al. Research in Congenital Heart Disease: A Comparative Bibliometric Analysis Between Developing and Developed Countries. *Pediatr Cardiol* (2013) 34:375–382.

14. Julien I. E. Hoffman, MD, FACC,* Samuel Kaplan, MD, FACC. The Incidence of Congenital Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology* Vol. 39, No. 12, 2002.
15. E. Baltaxe, I. Zarante. Prevalencia de malformaciones cardíacas congénitas en 44,985 nacimientos en Colombia, *Archivos de Cardiología de México*, Vol. 76 Número 3/Julio-Septiembre 2006:263-268
16. A. Olórtegui, M. Adrianzén. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *Anales de la Facultad de Medicina*, Vol. 68, núm. 2, 2007, pp. 113 – 124.
17. P. Dadvand, J. Rankin, et al, Descriptive epidemiology of congenital heart disease in Northern England, *Paediatric and Perinatal Epidemiology* 2009; 23: 58–65.
18. D. Reller, J. Strickland, et. al. Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005, *The Journal of Pediatrics* December 2008; 153: 807 – 813.
19. G. Mendieta A. E. Santiago A. cols. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México. *Gaceta Médica de México*. 2013;149:617-23