

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**

**DIAGNÓSTICO TARDÍO  
DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS”**

Estudio retrospectivo realizado en el Departamento  
de Pediatría de la Unidad Nacional de Cirugía  
Cardiovascular de Guatemala -UNICAR-, 2005 al 2010

junio – agosto 2011

**Ana Cristina García Vargas  
María de Los Angeles Livengood Ordoñez**

**Médico y Cirujano**

Guatemala, agosto de 2011

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

**“DIAGNÓSTICO TARDÍO  
DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS”**

Estudio retrospectivo realizado en el Departamento  
de Pediatría de la Unidad Nacional de Cirugía  
Cardiovascular de Guatemala -UNICAR-, 2005 al 2010

junio – agosto 2011

Tesis

Presentada a la Honorable Junta Directiva  
de la Facultad de Ciencias Médicas de la  
Universidad de San Carlos de Guatemala

Por

**Ana Cristina García Vargas  
María de Los Angeles Livengood Ordoñez**

**Médico y Cirujano**

Guatemala, agosto de 2011

**El infrascrito Decano de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala hace constar que:**

**Las estudiantes:**

**Ana Cristina García Vargas**

**200510259**

**María de Los Angeles Livengood Ordóñez**

**200518097**

**han cumplido con los requisitos solicitados por esta Facultad, previo a optar al Título de Médico y Cirujano, en el grado de Licenciatura, y habiendo presentado el trabajo de graduación titulado:**

**“DIAGNÓSTICO TARDÍO  
DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS”**

**Estudio retrospectivo realizado en el Departamento  
de Pediatría de la Unidad Nacional de Cirugía  
Cardiovascular de Guatemala -UNICAR-, 2005 al 2010**

**junio - agosto 2011**

**Trabajo asesorado por el Dr. Ricardo Alfonso Mack Rivas y revisado por la Dra. Alitzá Isabel Juárez Gálvez de Andretta, quienes avalan y firman conformes. Por lo anterior, se emite, firma y sella la presente:**

**ORDEN DE IMPRESIÓN**

**En la Ciudad de Guatemala, veintitrés de agosto del dos mil once**

  
**DR. JESÚS ARNULFO OLIVA LEAL**  
**DECANO**



**El infrascrito Coordinador de la Unidad de Trabajos de Graduación de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala, hace constar que las estudiantes:**

**Ana Cristina García Vargas**

**200510259**

**María de Los Angeles Livengood Ordóñez**

**200518097**

**han presentado el trabajo de graduación titulado:**

**“DIAGNÓSTICO TARDÍO  
DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS”**

**Estudio retrospectivo realizado en el Departamento  
de Pediatría de la Unidad Nacional de Cirugía  
Cardiovascular de Guatemala -UNICAR-, 2005 al 2010**

**junio - agosto 2011**

**El cual ha sido revisado y corregido por el Profesor de la Unidad de Trabajos de Graduación -UTG-, Dr. Edgar Rodolfo de León Barillas y al establecer que cumple con los requisitos exigidos por esta Unidad, se les autoriza a continuar con los trámites correspondientes para someterse al Examen General Público. Dado en la Ciudad de Guatemala, el dieciséis de agosto del dos mil once.**

**“ID Y ENSEÑAD A TODOS”**

**Dr. Edgar Rodolfo de León Barillas  
Coordinador**



Guatemala, 23 de agosto del 2011

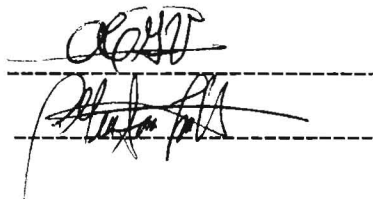
Doctor  
Edgar Rodolfo de León Barillas  
Unidad de Trabajos de Graduación  
Facultad de Ciencias Médicas  
Universidad de San Carlos de Guatemala  
Presente

Dr. de León Barillas:

Le informo que los estudiantes abajo firmantes:

Ana Cristina García Vargas

María de Los Angeles Livengood Ordóñez



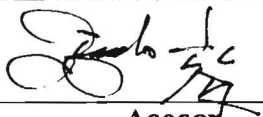
Presentaron el informe final del Trabajo de Graduación titulado:

**"DIAGNÓSTICO TARDÍO  
DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS"**

Estudio retrospectivo realizado en el Departamento  
de Pediatría de la Unidad Nacional de Cirugía  
Cardiovascular de Guatemala -UNICAR-, 2005 al 2010

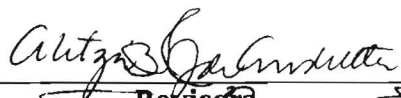
junio - agosto 2011

Del cual como asesor y revisora nos responsabilizamos por la metodología, confiabilidad y validez de los datos, así como de los resultados obtenidos y de la pertinencia de las conclusiones y recomendaciones propuestas.



Asesor  
Firma y sello

Dr. Ricardo A. Mack Rivas  
Médico y Cirujano  
Col. 6781



Revisora  
Firma y sello  
Reg. de personal 11351

Dra. Alitzá Juárez de Andretta  
Médico y Cirujano  
Col. 3328

## RESUMEN

Guatemala es uno de los pocos países en vías de desarrollo que cuenta con una unidad de tratamiento cardiovascular y un equipo de expertos especializados, por lo que la detección temprana de cardiopatías congénitas puede mejorar significativamente el pronóstico de las mismas. **Objetivos:** Determinar el diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas en UNICAR durante el período 2005-2010. **Metodología:** Estudio retrospectivo realizado en el Departamento de Pediatría de la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala durante el año 2011, en el cual se revisaron expedientes de pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita que recibieron tratamiento quirúrgico en la institución de enero de 2005 a diciembre de 2010. **Resultados:** Se determinó que 55% de pacientes presentó diagnóstico tardío y que la Comunicación interventricular es la cardiopatía que se diagnosticó con mayor retraso. El grupo etario con mayor proporción de pacientes operados en UNICAR fue de un mes a tres años de edad. Aunque del departamento de Guatemala se realizaron la mayor cantidad de referencias, sólo presentó 37% de diagnóstico tardío, y fueron otros departamentos los que presentaron mayor demora. La mortalidad fue de 1%, correspondiendo a casos de Tetralogía de Fallot y Comunicación venosa anómala pulmonar total. **Conclusiones:** La detección de cardiopatías congénitas a una edad óptima en pacientes referidos a UNICAR es baja, la mayoría de pacientes presenta complicaciones asociadas, y algunos no obtienen tratamiento oportuno.

**Palabras clave:** Defecto cardíaco, Congénito, Diagnóstico retrasado, Error diagnóstico

## ÍNDICE

|                                                | Página |
|------------------------------------------------|--------|
| 1. Introducción                                | 1      |
| 2. Objetivos                                   |        |
| 2.1 Objetivo General                           | 3      |
| 2.2 Objetivos Específicos                      | 3      |
| 3. Marco Teórico                               | 5      |
| 3.1 Contextualización del área de estudio      | 5      |
| 3.2 Epidemiología de las cardiopatías          | 6      |
| 3.3 Síntomas y signos de cardiopatías          | 8      |
| 3.3.1 Soplos cardiacos                         | 8      |
| 3.3.2 Cianosis                                 | 8      |
| 3.4 Cardiopatías congénitas                    | 11     |
| 3.4.1 Defectos del tabique cardiaco            | 11     |
| 3.4.1.1 Comunicación interatrial               | 11     |
| 3.4.1.2 Comunicación interventricular          | 13     |
| 3.4.1.3 Canal atrio-ventricular completo       | 16     |
| 3.4.2 Ductus Arterioso Persistente             | 18     |
| 3.4.3 Tetralogía de Fallot                     | 21     |
| 3.4.4 Conexión Venosa Anómala Pulmonar Total   | 23     |
| 3.4.5 D-Transposición de Grandes Vasos         | 25     |
| 3.4.6 Defectos valvulares en corazón derecho   | 27     |
| 3.4.6.1 Atresia Tricuspídea                    | 27     |
| 3.4.7 Defectos valvulares en corazón izquierdo | 28     |
| 3.4.7.1 Estenosis Subaórtica                   | 28     |
| 3.4.8 Coartación Aórtica                       | 30     |
| 3.4.9 Ventrículo Único                         | 32     |
| 3.4.10 Doble Salida del Ventrículo Derecho     | 33     |

|                                                               |    |
|---------------------------------------------------------------|----|
| 3.5 Diagnóstico tardío de cardiopatías congénitas             | 35 |
| 3.6 Diagnóstico temprano de cardiopatías                      | 39 |
| 3.6.1 Diagnóstico prenatal                                    | 39 |
| 3.6.2 Diagnóstico neonatal                                    | 39 |
| 3.7 Morbilidad y secuelas                                     | 40 |
| 3.7.1 Insuficiencia cardíaca congestiva                       | 41 |
| 3.7.2 Hipertensión vascular pulmonar                          | 42 |
| 3.7.3 Hipoxia crónica                                         | 43 |
| 4. Metodología                                                | 45 |
| 4.1 Tipo de estudio                                           | 45 |
| 4.2 Unidad de análisis                                        | 45 |
| 4.3 Población y muestra                                       | 45 |
| 4.4 Selección de los sujetos a estudio                        | 46 |
| 4.5 Variables                                                 | 46 |
| 4.6 Técnica, procedimiento e instrumento recolección de datos | 49 |
| 4.7 Procesamiento y análisis de datos                         | 50 |
| 4.8 Alcances y límites de la investigación                    | 51 |
| 4.9 Aspectos éticos                                           | 52 |
| 5. Resultados                                                 | 53 |
| 6. Discusión                                                  | 61 |
| 7. Conclusiones                                               | 63 |
| 8. Recomendaciones                                            | 65 |
| 9. Aportes                                                    | 67 |
| 10. Referencias Bibliográficas                                | 69 |
| 11. Anexos                                                    | 77 |
| 11.1 Hoja de Recolección de Datos                             | 77 |
| 11.2 Cuadros y Tablas                                         | 79 |

## 1. INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas ocupan la tercera causa de mortalidad infantil a nivel mundial, siendo las cardiopatías congénitas las malformaciones más frecuentes y causando la muerte de 1.4 por cada 10 000 nacidos vivos. La mayoría de estos defectos son bien tolerados en la vida intrauterina, y no es sino hasta el nacimiento en que se dan las manifestaciones clínicas, debido a procesos fisiológicos, como el cierre de ductus arterioso y cambios hemodinámicos que causan el deterioro progresivo del paciente.

Según el estudio "Detection rates of congenital heart disease in Guatemala" realizado en UNICAR en 2010, se estima una incidencia de cardiopatías congénitas de 3,935 al año, de las cuales 1380 pacientes (35%) presentan lesiones cardiacas severas que requieren reparación quirúrgica en el primer año de vida. (1)

Existen pocos estudios que evalúan el diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas a nivel mundial, no encontrando en Guatemala estudios que reflejen este problema. Majd, et al presentó un estudio prospectivo de 10 años realizado en Liège, Bélgica, en el cual se evaluaron pacientes con cardiopatías congénitas, y se determinó como diagnóstico tardío a aquellos que habían sido egresados del hospital sin identificación del defecto; evaluaron 744 pacientes de los cuales 9% presentó diagnóstico tardío. (2,3) En un estudio prospectivo realizado en Alemania, con duración de 3 años, se evaluaron 323 pacientes con cardiopatía congénita y se determinó que 10% presentó diagnóstico tardío. (4)

El propósito de esta investigación fue determinar el diagnóstico tardío de las principales cardiopatías congénitas y evaluar la morbilidad y mortalidad asociadas a las mismas en Guatemala. La investigación se realizó mediante un estudio retrospectivo tomando como sujetos de estudio a los pacientes operados en el departamento de pediatría de la Unidad Nacional de Cardiocirugía - UNICAR en el período del 2005 al 2010.

Se estableció que la mayoría de pacientes (55%) tiene diagnóstico tardío, existiendo 50% de diagnóstico tardío en cardiopatías acianógenas y 75% en las cardiopatías cianógenas. Aunque el departamento de mayor procedencia fue Guatemala (representando un 36%), fueron otros departamentos los que presentaron una

referencia tardía, lo cual podría ser explicado por la falta de acceso a servicios de salud, mala información sobre estas patologías, mal sistema de referencia, creencias religiosas y falta de recursos económicos que existe en el interior de la república. La edad promedio de diagnóstico y referencia fue de 3 años, aunque el rango de estudio fue amplio (1 día – 29 años); solamente un 9% de los pacientes tuvo diagnóstico durante el período neonatal.

La tasa de mortalidad se encontró en el 1% de pacientes, correspondiendo a casos de Comunicación venosa anómala pulmonar total y Tetralogía de Fallot, cardiopatías que pueden presentar anatomías irreparables y complicaciones irreversibles, así como supervivencia reducida. Esta información servirá de base de datos para futuras investigaciones sobre el tema, el cual tiene un importante impacto social y económico.

## **2. OBJETIVOS**

### **2.1 General**

- Determinar el diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas en el Departamento de Pediatría de la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala en el período 2005-2010

### **2.2 Específicos**

- Determinar la proporción de pacientes con diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas.
- Definir que es diagnóstico tardío para cada una de las cardiopatías congénitas que van a ser evaluadas durante el estudio.
- Identificar que cardiopatía congénita es la que se diagnostica con mayor demora.
- Identificar las características epidemiológicas de la población con diagnóstico tardío según edad, sexo, departamento de procedencia y prematurez.
- Identificar la región del país con mayor proporción de diagnóstico y referencia tardía.
- Enumerar las complicaciones relacionadas con la enfermedad y con la cirugía en pacientes con diagnóstico tardío.
- Cuantificar la proporción de mortalidad en los pacientes con diagnóstico tardío.



### **3. MARCO TEÓRICO**

#### **3.1 Contextualización del área de estudio**

##### **3.1.1 Unidad Nacional de Cardiología de Guatemala - UNICAR**

Es una institución estatal de salud, semiautónoma, no lucrativa, que pertenece a la red hospitalaria nacional, con dedicación exclusiva a la atención de enfermedades del corazón, que requieren de estudios diagnósticos especializados y tratamiento quirúrgico.

UNICAR fue fundada en 1994, luego que se celebrara un convenio entre el Ministerio de Salud y la Asociación Médica Guatemalteca Doctor Rafael Espada (AMEGESO).

En 1998, la Fundación Aldo Castañeda se incorporó a UNICAR, específicamente en el área de cirugía pediátrica, incorporación que vino a enriquecer el desarrollo de la cirugía cardiovascular especialmente dedicada a los pacientes con cardiopatías congénitas.

El edificio se encuentra localizado a un costado del Hospital Roosevelt, en la zona 11 de la ciudad capital de Guatemala. Cuenta áreas de consulta externa y ecocardiografía. Un área de encamamiento general, sala de Operaciones, con 2 quirófanos habilitados y una sala de cateterismo cardíaco, seguidas de un área de cuidados intensivos e intermedios pediátricos el cual tiene capacidad para 10 pacientes. Existen asimismo 2 aparatos de angiografía digital, un aparato de ecocardiografía, un equipo de prueba de esfuerzo y un laboratorio para investigación genética atendido con la asesoría de la Universidad Baylor de Houston.

UNICAR brinda servicios de cardiología no invasiva, invasiva e intervencionista, así como quirúrgicos. Atiende a adultos y niños a través de consulta externa, quirófanos y encamamiento general.

Las fuentes de financiamiento de UNICAR son el subsidio estatal, el convenio celebrado con el IGSS y las donaciones privadas.

### **3.2 Epidemiología de las cardiopatías congénitas**

Las malformaciones congénitas son la primera causa de mortalidad neonatal precoz (40%) y la segunda en la mortalidad infantil (32%), siendo las cardiopatías congénitas la principal causa de mortalidad en el periodo neonatal precoz, alcanzando hasta un 20% de las muertes neonatales en países desarrollados. ( 11, 12)

Las cardiopatías congénitas son producidas por alteraciones en la organogénesis del corazón, siendo desconocidos los factores causales e identificándose solo en el 10% un agente etiológico, explicando porqué la mayoría de las cardiopatías congénitas se observan en pacientes sin factores de riesgo.

De todas las malformaciones congénitas, las cardiopatías presentan una incidencia de 8 por cada 1000 nacidos vivos, constante a nivel mundial e independiente de factores como raza, condición socioeconómica o situación geográfica y con igual proporción para las cardiopatías congénitas mayores y menores. En los países desarrollados este valor se estima entre el 5,2 y 12,5% de los recién nacidos vivos con malformaciones, y alrededor del 1% de la población en general, afirmándose que la incidencia de las cardiopatías moderadas y severas se mantiene estable en torno a un 6%, independientemente del lugar y el tiempo. (6) Sin embargo este valor se subestima ya que casos de abortos espontáneos y mortinatos son el resultado de complejos defectos cardíacos o de defectos cromosómicos que tienen asociado un defecto cardíaco y que no son reportados como tal. En base a esto, la incidencia total de cardiopatías congénitas en fetos ha sido reportada hasta 5 veces la encontrada en recién nacidos. (6, 11)

En la década de los años 70 del siglo pasado, la mortalidad global atribuible a dichas cardiopatías congénitas se estimaba en un 20%. Con el desarrollo de la Cardiología Pediátrica y de los avances en la Cirugía Cardíaca, la Pediatría, la Cardiología, los cuidados postoperatorios pediátricos, la anestesia pediátrica, y otras especialidades médicas, se ha conseguido una opción terapéutica paliativa o definitiva para casi todas las cardiopatías congénitas y, en la

actualidad, la mortalidad global de un niño que nace con una cardiopatía congénita no supera el 5%. (9)

Respecto al diagnóstico, las cardiopatías congénitas severas presentan mayor posibilidad de diagnóstico prenatal (por alteración de la imagen de 4 cámaras y tractos de salida) y son las que están asociadas a un mayor riesgo de muerte neonatal. Además las cardiopatías congénitas severas son identificadas con mayor rapidez debido a la mayor sintomatología presentada en los pacientes. (6)

La mortalidad infantil se estima en 8,3 por 1000 nacidos vivos y la mortalidad perinatal 8,8 por 1000 nacidos vivos, con sus componentes, la mortalidad fetal tardía de 4,5 por 1000 nacidos vivos y la mortalidad neonatal precoz de 4,3 por 1000 nacidos vivos en países europeos y Estados Unidos. (11)

Desde la vida fetal hasta el final de la adolescencia son numerosos los problemas cardiovasculares que se pueden presentar. Sin duda que las cardiopatías congénitas son el problema cardiológico más importante de la edad pediátrica, no solo por su frecuencia sino por la gravedad de muchas de ellas.

La práctica médica ofrece al clínico la oportunidad de enfrentar retos diagnósticos o de manejo, que requieren de la aplicación sistematizada de los conocimientos. Uno de estos retos: lo constituye la evaluación del niño con sospecha de cardiopatía congénita.

Evaluando los datos de anamnesis, de exploración física la radiografía de tórax y el electrocardiograma (exámenes todos disponibles en cualquier centro de atención médica), se puede realizar una valoración razonable de las manifestaciones funcionales de la cardiopatía subyacente (incremento o decremento del flujo pulmonar - cavidades cardiacas dominantes: - presencia o ausencia de cortocircuitos), que nos permitan un planteamiento diagnóstico adecuado y así iniciar las medidas terapéuticas correspondientes. (13)

Sin embargo y a pesar de que los beneficios diagnósticos empleando estos elementos clínicos pueden ser muchos, debemos decir que el diagnóstico

anatómico definitivo debe ser confirmado por la evaluación ecocardiográfica, el estudio hemodinámico o por ambos. (6)

### **3.3 Síntomas y signos comúnmente encontrados en la evaluación de un paciente con cardiopatía congénita**

#### **3.3.1 Soplos cardíacos**

La auscultación de un soplo cardíaco durante el examen físico de un niño es un hecho frecuente, por lo que constituye el principal motivo de referencia en cardiología pediátrica. Es así como en edad preescolar hasta en uno de cada cuatro niños es posible auscultar un soplo cardíaco. Aunque gran parte de estos soplos ocurren en niños con corazón sano: soplo funcional, frecuentemente el hallazgo de estos es un tema de preocupación en las familias, dado que un soplo cardíaco puede constituir un signo semiológico de cardiopatía, soplo orgánico, signo que es especialmente frecuente en cardiopatías congénitas. (13)

#### **3.3.2 Cianosis**

La cianosis es un signo físico que se define como la coloración azulada de piel, mucosas y lechos ungueales como resultado de un incremento de la concentración de hemoglobina reducida en la sangre circulante ( $> 5 \text{ g } \%$ ), por lo tanto la intensidad de este signo depende no solo de la oxemia sino también de la concentración de hemoglobina; a mayor anemia menor cianosis para un mismo nivel de oxigenación (14, 2) Debemos precisar que la cianosis central o periférica, son definidas no por el sitio de su presentación sino por el mecanismo fisiopatológico que la origina; así la cianosis periférica ocurre por el incremento de la extracción de oxígeno por tejidos periféricos, con saturación arterial de oxígeno normal (shock hipovolémico, vasoconstricción periférica, etc.). En la cianosis central ocurre instauración arterial de oxígeno por mezcla o por cortocircuito de derecha a izquierda a nivel del corazón. (13)

En el lactante, la cianosis suele ser una urgencia diagnóstica que requiere la detección inmediata de la causa. El médico, ya sea pediatra o cardiólogo debe diferenciar entre tres tipos de cianosis periférica,

diferencial y central, y tener presente que la cianosis puede acompañar a alteraciones del sistema nervioso central, sistema hemático, aparato respiratorio y aparato cardiovascular. Estas cardiopatías constituyen un grupo heterogéneo, siendo su característica común la presencia de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardíaco, con la consiguiente hipoxemia, manifestada clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas. (5)

El inicio de la cianosis tiene importancia tanto diagnóstica como pronóstica; así a más precoz la manifestación, más severa es la cardiopatía y más sombrío el pronóstico. Por otra parte, la causa más frecuente de cianosis en el período neonatal es la Transposición de grandes arterias. (6)

#### **3.3.2.1 Cianosis periférica**

Esta cianosis (saturación de oxígeno arterial normal y diferencia arteriovenosa de oxígeno amplia) suele indicar estasis de la sangre en la periferia. La cifra de hemoglobina reducida en los capilares cutáneos suele ser mayor de 3g/100ml. Las causas más importantes de cianosis periférica en el neonato son alteraciones (controladas por el sistema autónomo) de la distribución cutánea de la sangre (acrocianosis) y septicemia acompañada de datos de gasto cardíaco, como hipotensión, pulso débil y extremidades frías o de un contenido alto de hemoglobina. Cuando se debe a la primera causa, la vasodilatación por inmersión de la extremidad en agua tibia durante varios minutos hará desaparecer la cianosis. (5)

#### **3.3.2.2 Cianosis central**

La instauración de oxígeno en la cianosis central es resultado de sangre venosa pulmonar mal oxigenada, en cuyo caso la inhalación de oxígeno al 100% disminuirá o hará desaparecer esta alteración. Por otro lado cuando la cianosis es producida por un cortocircuito intracardiaco o extracardiaco de derecha a

izquierda, la sangre venosa pulmonar se encuentra saturado y la inhalación de oxígeno al 100% no suele mejorar la coloración de la piel. En este último caso es necesario cuantificar la alteración, porque el oxígeno actúa directamente en los lactantes con elevación de la resistencia vascular pulmonar, dilatando los vasos pulmonares y reduciendo la magnitud del cortocircuito veno-arterioso.

La cianosis central también es producida por la sustitución de hemoglobina normal por anormal, como ocurre en la metahemoglobina. Existen varios factores que alteran la saturación de oxígeno por determinada  $pO_2$  arterial. Por ejemplo. La temperatura, el pH, relación entre hemoglobina fetal y del adulto, y concentración eritrocitaria de 2,3-difosfoglicerato. Así, la hemoglobina fetal tiene una afinidad mayor por el oxígeno que la del adulto y, por tanto, se satura más con la misma  $pO_2$ . Así pues, la medición de la tensión de oxígeno arterial periférico proporciona una aproximación mas exacta de la fisiopatología subyacente que la medición simple de la saturación de oxígeno.

### **3.3.2.3 Cianosis diferencial**

La cianosis diferencial casi siempre indica alguna cardiopatía congénita; muchas veces persistencia del conducto arterioso y coartación de la aorta forman parte del complejo anatómico anormal. Cuando la parte superior del cuerpo es rosada y la inferior azul, es probable que exista coartación de la aorta o interrupción del arco aórtico, y existe sangre oxigenada en la parte superior del cuerpo y sangre insaturada en la mitad inferior, que fluye del conducto arterioso de derecha a izquierda.

Este último también sucede en pacientes con persistencia del conducto arterioso y elevación acentuada de la resistencia vascular pulmonar. En los pacientes con transposición de grandes arterias y coartación aortica con flujo retrogrado a

través de una persistencia del conducto arterioso, la situación es la inversa, la porción inferior del cuerpo es rosada y la superior de color azul. (5)

### **3.4 Cardiopatías Congénitas**

#### **3.4.1 Defectos del Tabique Cardíaco**

##### **3.4.1.1 Comunicación Interatrial o Interauricular (CIA)**

**Definición.** Cualquier abertura en el septo atrial diferente del foramen oval se describe como un defecto del septo atrial. (15) Existen tres tipos mayores de defectos o comunicaciones interatriales: defecto tipo ostium secundum, ostium primum y defecto del seno venoso. (16)

**Anatomía.** Los defectos pueden ser únicos o múltiples y estar localizados en cualquier área del septo atrial. Los defectos tipo ostium secundum se localizan en el área de la fossa ovalis relacionado con el septum primum. Los defectos más comunes tipo seno venoso se localizan cerca de la entrada de la vena cava superior en el atrio derecho. (15, 16)

**Fisiología.** Como regla, una CIA debe tener por lo menos 10mm de diámetro para que exista un cortocircuito izquierda – derecha significativo, a pesar de que la mayoría no son circulares y el diámetro máximo pueda ser difícil de medir. (16)

**Cuadro clínico.** Muchos infantes con un defecto del septo atrial se encuentran asintomáticos, existiendo raramente el desarrollo de falla cardíaca congestiva y detención en el crecimiento. Pacientes de mayor edad pueden desarrollar enfermedad pulmonar vascular y fibrilación atrial, ocurriendo en su mayoría antes de los 20 años de vida y en 5-10% de adultos a quienes no se les ha realizado una reparación quirúrgica del defecto. (15, 17)

La edad de diagnóstico de este tipo de defecto se ha disminuido, siendo el promedio de edad de 3 años al momento del

reconocimiento. Aun así, muchos niños no son diagnosticados en la infancia, siendo la falta de síntomas y de un soplo cardíaco audible los responsables de este retraso. (15)

Al examen físico, el paciente no suele presentar cianosis y se encuentra "rosado" en reposo y durante el ejercicio, a menos que exista hipertensión pulmonar avanzada. Cuando el cortocircuito es grande puede existir un murmullo diastólico en el borde esternal inferior izquierdo. (15, 16, 17)

**Tratamiento.** Durante el primer año de vida es aconsejable retrasar el procedimiento hasta confirmar que el defecto no ha cerrado espontáneamente. Luego de los tres años de edad no es justificado su retraso. (18) La indicación primaria para el cierre de un defecto atrial es la prevención de la enfermedad vascular pulmonar obstructiva, seguido por la prevención de problemas de ritmo y el desarrollo de falla cardíaca congestiva. (15)

**Historia natural.** Este tipo de defecto es una forma benigna de cardiopatía congénita y presenta uno de los mejores pronósticos dentro de las lesiones cardíacas. La hipertensión pulmonar es el factor individual más importante que influye en el curso del defecto. (18)

Durante la infancia, la hipertensión pulmonar obstructiva es una complicación rara, presentando los adultos jóvenes propensión a esta complicación (14% en una serie de 18 a 40 años). La edad avanzada, hipertensión pulmonar y falla cardíaca congestiva son factores que pueden influenciar de forma adversa el resultado de la cirugía. (17)

**Diagnóstico tardío.** Para disminuir el riesgo de presentar hipertensión pulmonar y falla cardíaca congestiva, la reparación quirúrgica debe realizarse en una edad temprana, siendo necesario el tratamiento antes de los diez años. (3)

### 3.4.1.2 Comunicación Interventricular (CIV)

**Definición.** Se define como comunicación interventricular a la existencia de una apertura en el septo ventricular. El defecto se puede encontrar en cualquier parte del septo y ser un único defecto o múltiple, como de forma y tamaño variable. Resultan de la deficiencia de crecimiento, alineación o fusión de los diferentes componentes del tabique interventricular. (15, 19, 20, 21, 22, 23)

**Anatomía.** Las CIV se clasifican de acuerdo a su localización en el septo interventricular, el cual es dividido en 2 componentes morfológicos: septo membranoso y muscular. (15, 19, 20, 21, 22)

Hay varios términos para indicar su localización, se describirá una de las más utilizadas. (15)

- **Defectos *membranosos*:** Son los más comunes, representan alrededor del 75% del total de CIV. Se asocian comúnmente a un defecto en la porción muscular adyacente a su perímetro. Un defecto membranoso puede cerrar espontáneamente por aposición de la valva septal de la válvula tricúspide.
- **Defectos *musculares*:** Se localizan en cualquier parte del septo muscular y con frecuencia son múltiples. Este tipo de defecto es el que tiene la tasa más alta de cierre espontáneo.
- **Defectos *infundibulares (Subpulmonares)*:** Se localizan debajo de la válvula pulmonar, viendo el septo desde el lado derecho, y desde el lado izquierdo se encuentran inmediatamente debajo de la válvula aórtica, por ello con frecuencia se asocia a insuficiencia valvular aórtica.
- **Defectos *de los cojinetes endocárdicos*:** Estos se localizan debajo de la válvula tricúspide, extendiéndose al anillo valvular tricúspide, se localizan en el área donde se encuentran con frecuencia las comunicaciones atrioventriculares. Este tipo de defecto nunca cierra espontáneamente. (15)

**Fisiopatología.** El tamaño del defecto y la resistencia vascular pulmonar determina el estado hemodinámico de estos pacientes. Al nacer, caen las resistencias vasculares pulmonares y aumenta el

cortocircuito a través del defecto de izquierda a derecha. (15, 20, 22)

Una CIV pequeña con alta resistencia de flujo solamente permite un pequeño cortocircuito de izquierda a derecha. Un defecto grande (mayor del 50% del diámetro de la aorta) permite un cortocircuito de izquierda a derecha, a menos que se desarrolle hipertensión pulmonar, lo que causaría que el cortocircuito se invierta y sea de derecha a izquierda (Ver complicaciones). (15) Los defectos grandes permiten que ambos ventrículos funcionen hemodinámicamente como una sola cámara con dos salidas, igualando las presiones de las circulaciones sistémica y pulmonar. El cortocircuito se da sobre todo en sístole, con menor cantidad en diástole.

**Cuadro clínico.** El paciente se observa malnutrido y delgado. Con frecuencia hay taquipnea asociada con retracciones subcostales, supra o infraclaviculares. El impulso cardíaco máximo es hiperdinámico. El tamaño del hígado y bazo son con frecuencia palpables. Entre un 15% presenta síntomas causados por insuficiencia cardíaca congestiva secundario al hiperflujo pulmonar, siendo las más frecuentes taquipnea, disnea, fallo en el crecimiento y taquicardia con pulsos periféricos generalmente normales. Es frecuente que a los lactantes les cueste mucho trabajo alimentarse debido al trabajo agregado que se le impone al corazón ya insuficiente. (15, 19, 20, 21, 22)

Cuando el paciente no es un infante y la CIV es pequeña se producen los hallazgos característicos de Maladie de Roger, siendo estos un soplo fuerte, comúnmente grado V/VI, con un frémito en el punto de máxima intensidad. (15, 19, 20, 21, 22)

### **Tratamiento**

**Médico.** El manejo de los pacientes con CIV depende de los síntomas. Un defecto pequeño no requiere tratamiento, pero sí seguimiento ya que si no presentan cierre espontáneo hay necesidad de tratamiento quirúrgico. La insuficiencia cardíaca es

tratada con terapia anticongestiva. Si los pacientes desarrollan síndrome de Eisenmenger entonces el tratamiento necesario es trasplante de corazón-pulmones. (15)

**Quirúrgico.** Dependiendo del tamaño del defecto se debe realizar un cierre directo o se utiliza un parche de pericardio autólogo, y con menos frecuencia parche con otros materiales. Actualmente también se utilizan técnicas para permitir el cierre de estos defectos mediante dispositivos por medio de un cateterismo. (15)

**Historia natural.** La historia natural de las CIV tiene un gran espectro, que va desde cierre espontáneo hasta insuficiencia cardíaca congestiva, enfermedad de Eisenmenger y la muerte.

Los síntomas van evolucionando dependiendo del tamaño del defecto, la presión y la resistencia vascular pulmonar. El promedio de hospitalización es a las primeras 6 semanas de vida, esto es cierto sobretodo cuando se agregan precipitantes como infecciones respiratorias. Mientras los pacientes con CIV van creciendo (12 meses o más), se puede presentar enfermedad vascular obstructiva irreversible. (15, 20, 22)

Aproximadamente 30 a un 60% de las CIV son de naturaleza benigna y no requerirán tratamiento quirúrgico, ya que la mayoría son de tamaño pequeño y de tipo muscular por lo que se cerrará en el transcurso del primer año de vida extrauterina. (19, 21, 22)

En pacientes con CIV grande se desarrollará insuficiencia cardíaca congestiva, y se iniciarán a observar síntomas alrededor de las 6 a 8 semanas de vida. (19) Y se puede iniciar a desarrollar enfermedad pulmonar obstructiva tan temprano como a los 12 meses de edad, aunque no se establece el síndrome de Eisenmenger usualmente hasta la adolescencia. (15) Otras complicaciones pueden ser regurgitación aórtica, estenosis subaórtica y raramente endocarditis infecciosa, siendo esta última más frecuente en pacientes con CIV grande. (15, 19, 20, 21, 22)

A quienes se les realiza tratamiento quirúrgico usualmente continúan su vida normalmente, sólo un 20% requiere seguimiento por una fuga en el parche o cierre. Aunque un 5 a 55% presenta alteraciones en el electrocardiograma, sobretodo bloqueos de la rama derecha o bloqueos completos. (15)

En un estudio que involucró 1280 pacientes con CIV existió una supervivencia a los 25 años del 87%, variando según el tamaño del cortocircuito. Si la CIV era pequeña la sobrevida a los 25 años fue de 95%, y en pacientes con defectos grandes ( $\geq$ diámetro de la aorta) la sobrevida a los 25 años fue de un 61%. Un 41% de los pacientes con CIV moderada-grande desarrolló síndrome de Eisenmenger antes de los 25 años. (2, 21)

**Diagnóstico tardío:** En esta cardiopatía lo más importante luego de realizar el diagnóstico es determinar el tipo y tamaño del defecto ya que si la CIV pequeña y tipo muscular el diagnóstico se debe realizar antes de los 12 meses. Pero si la CIV es grande (de diámetro de la aorta) los pacientes pueden presentar signos incluso a los 6 meses, por ello el diagnóstico debe realizarse idealmente antes de esta fecha para así poder realizar un tratamiento quirúrgico correctivo a una edad apropiada. (3, 15, 19)

#### **3.4.1.3 Canal Atrio-Ventricular Completo**

**Definición.** Anomalía de las estructuras derivadas embriológicamente del cojinete endocárdico, en las que se encuentra deficiente. Se asocia a anomalías que varían desde un defecto de ostium primum atrial hasta un canal atrio-ventricular completo e involucra malformaciones valvulares mitral y tricúspide. (4, 15, 20, 21, 23) Este defecto ocurre en el 2-5% de todos los defectos cardiacos congénitos. El 60-70% de niños con este defecto también presentan Síndrome de Down. (19, 20, 21, 23)

**Anatomía.** Durante la vida fetal, el tejido del cojinete endocárdico contribuye al cierre de la parte inferior del septo atrial y de la parte superior del septo ventricular, además de la formación de las

valvas mitral y tricúspide. La falla en el desarrollo de este tejido puede ser parcial o completa, produciendo la falta de tejido en el centro de corazón. (4, 19)

**Fisiología.** Las consecuencias de un defecto en el canal atrio-ventricular involucran los defectos ventriculares, atriales y de regurgitación de las valvas atrio-ventriculares. Cuando existe un defecto en el septo ventricular amplio, el riesgo de hipertensión pulmonar aumenta. En este caso existe equilibrio de presiones entre ambos ventrículos, y, a menos que exista estenosis pulmonar, el paciente presenta hipertensión pulmonar obligatoria desde el nacimiento, secundario al incremento de las resistencias pulmonares. (15, 23)

**Cuadro Clínico.** En ausencia de un síndrome evidente, la lesión cardíaca es descubierta temprano en la infancia debido a un soplo cardíaco audible. Además el paciente presenta historia de fallo en el crecimiento e infecciones respiratorias a repetición, también se presenta con signos de insuficiencia cardíaca congestiva. (15, 19)

A la evaluación de un paciente se evidencia malnutrición, taquicardia y taquipnea. Además de la falla cardíaca congestiva como hepatomegalia y ritmo de galope, puede existir un impulso cardíaco hiperactivo. En su mayoría existe un murmullo sistólico con mayor prominencia en el borde esternal inferior izquierdo y cerca del ápex. Debido a que se correlaciona con síndromes congénitos hay que buscar las características morfológicas de estos pacientes. (21)

En el EKG existe un eje QRS superior entre  $-150^\circ$  y  $-90^\circ$  en el plano frontal, así como hipertrofia ventricular derecha, izquierda o ambas. También existe un intervalo PR prolongado. (19, 21) En una radiografía de tórax se observa cardiomegalia que puede involucrar las cuatro cámaras cardíacas (19) y aumento de vascularización pulmonar en proporción al cortocircuito izquierda-derecha. (15)

**Tratamiento.**

**Médico.** En pacientes de corta edad y falla cardiaca congestiva se puede utilizar digoxina, diuréticos y captopril. El uso de antibióticos y otras medidas de soporte están indicados para neumonía y otras infecciones. (4, 19, 23)

**Quirúrgico.** La indicación se basa en la presencia de un canal atrio-ventricular completo que influya en la hemodinamia del paciente. (19) Aunque el tiempo para realizar la intervención varía según la institución y el efecto hemodinámico del defecto, la reparación se realiza a los 2 a 4 meses de edad. (20)

**Historia Natural.** En pacientes con canal A-V completo, la falla cardiaca ocurre 1 o 2 meses luego del nacimiento, presentando además neumonía a repetición. Sin intervención quirúrgica, la mayoría de pacientes fallecen a la edad de 2 – 3 años. En la segunda mitad del primer año de vida los pacientes inician a desarrollar enfermedad pulmonar vascular obstructiva, falleciendo en la infancia o como jóvenes adultos. Debido a esto, la cirugía debe realizarse durante la infancia, sobre todo antes de los 6 meses de edad (4, 19, 20)

**Diagnóstico Tardío.** Las complicaciones se presentan en la segunda mitad del primer año, por lo que el diagnóstico debe realizarse a los seis meses o antes.

**3. 4. 2 Ductus Arterioso Persistente (PDA)**

**Definición.** Es una estructura esencial fetal que cierra espontáneamente al nacer. Luego de las primeras semanas de vida, la persistencia del ductus arterioso es anormal. Su incidencia aumenta en prematuros y en niños nacidos de madres con rubeola, como aquellos que nacen en mayor altitud. (15, 19, 21, 24)

Se presenta con frecuencia en pacientes con aberraciones cromosómicas, como trisomía 21, mutaciones de un sólo gen como el Síndrome de

Carpenter o el Síndrome de Holt-Oram, o en mutaciones ligadas al cromosoma X. (15)

**Anatomía y fisiopatología.** Es una estructura vascular que conecta la parte proximal de la aorta descendente a la raíz de la arteria pulmonar principal, cerca del origen de la rama izquierda de la arteria pulmonar. En el feto, la mayor parte de sangre del ventrículo derecho atraviesa el ductus arterioso y entra a la aorta descendente, donde viaja luego a la placenta para oxigenar la sangre fetal. (15, 21)

La permeabilidad del ductus arterioso es controlada por varios factores, el más importante es tensión de oxígeno fetal relativamente baja y productos del metabolismo del ácido araquidónico. Las prostaglandinas  $PGE_1$  y prostaciclina  $PGI_2$  en el feto causan vasodilatación debido a la producción de la placenta y metabolismo reducido de los pulmones fetales. Luego del nacimiento, el incremento abrupto de tensión de oxígeno inhiben los canales de potasio dependientes de voltaje de músculo liso, que resultan en constricción del músculo e incremento en el influjo de calcio. Además caen los niveles de  $PGE_2$  y  $PGI_2$ , debido a que inicia la eliminación pulmonar y se elimina la fuente placentaria. La capa media de músculo se contrae y resulta en engrosamiento de las fibras, obliteración del lumen y acortamiento del ductus arterioso. (15, 24)

El cierre funcional de esta estructura se da en las primeras 24 a 48 horas en los neonatos a término y en las siguientes 2 a 3 semanas se da el cierre anatómico o permanente que resulta de fibrosis, por lo que luego se le llama ligamento arterioso. El tamaño, configuración y su relación con las estructuras adyacentes son importantes para determinar la Resistencia al flujo sanguíneo (lo que es importante para determinar el grado del cortocircuito). (24)

**Cuadro clínico.** Cuando el ductus es pequeño, la única anomalía encontrada es la presencia de un soplo. En pacientes con PDA grande se presentan síntomas causados sobre todo por insuficiencia cardíaca congestiva, entre las más encontradas están taquipnea, taquicardia, disnea y fallo en el crecimiento, precordio hiperdinámico, aumento en la frecuencia respiratoria, y retracciones en casos más graves, los cuales son

producidos por un cortocircuito más grande. Si pasa más tiempo pueden llegar a desarrollar hipertensión vascular pulmonar y se encuentra cianosis. (15, 19, 21)

Se presenta clásicamente como un soplo sistólico crescendo, con una intensidad mayor al cierre de la válvula, continúa durante la diástole en decreciendo; con frecuencia hay varios sonidos o "clicks" en sístole por lo que con frecuencia lo han descrito como "soplo en maquinaria". El soplo es más audible en el segundo espacio intercostal izquierdo. (15)

**Tratamiento.** El objetivo es el cierre del ductus arterioso, existen tratamientos tanto médicos como quirúrgicos que se pueden aplicar para lograrlo.

**Médico.** Los pacientes con insuficiencia cardíaca mejoran generalmente con un régimen de diuréticos y digoxina. En adultos con mayores complicaciones se deben usar tratamientos para arritmias y anticoagulación. También terapia profiláctica para endocarditis infecciosa. (15, 19, 24)

En pacientes prematuros si no ocurre el cierre se debe administrar indometacina 0.2mg/kg por vía intravenosa, luego se dan 2 dosis más en un intervalo de 12 horas. Este tratamiento permite que alrededor de un 80% de los ductus cierran, si este tratamiento no funciona se recomienda tratamiento quirúrgico. (15, 19)

**Quirúrgico.** Es generalmente el tratamiento de elección. Cierre directo por toracotomía, o ligadura con clip, también se puede realizar por videotoracostomía. (15, 19, 21, 24)

**Historia natural.** Todos los PDA que son aparentes al examen físico deben ser cerrados, esto se aplica incluso para los que son pequeños, ya que el riesgo de complicaciones es mayor si no se corrige. (21, 24) A diferencia de los prematuros en aquellos nacidos a término el cierre espontáneo del ductus no ocurre. En pacientes que presentan un ductus arterioso grande la mayoría de complicaciones inicia a presentarse entre los 6 y 12 meses. (19)

Los riesgos asociados al PDA incluyen endocarditis infecciosa, calcificación o aneurisma del ductus, insuficiencia cardíaca y enfermedad vascular obstructiva crónica (ver complicaciones). Si el ductus es cerrado antes de que ocurran estas complicaciones el resultado es excelente. También se ha asociado con frecuencia en adultos falla cardíaca más flutter atrial o fibrilación. (15)

**Diagnóstico tardío.** Debido a que la mayoría de complicaciones inicia en el primer año de vida, se considera que debe realizarse el diagnóstico antes de este período. (4, 19)

### **3. 4. 3 Tetralogía de Fallot**

**Definición.** Cardiopatía congénita que consiste en un grupo de anomalías cardíacas dentro de las que encontramos obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, defecto del septo ventricular, dextroposición o cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha. (15) En la actualidad solo dos anomalías son requeridas: un defecto del septo ventricular lo suficientemente grande para equilibrar la presión de ambos ventrículos y la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho; siendo la hipertrofia ventricular derecha secundaria a la obstrucción y al defecto septal, y el cabalgamiento de la aorta muy variable. (19)

Se propone que el problema fundamental es el subdesarrollo del infundíbulo pulmonar, siendo las demás características secundarias. Mientras más pequeño el niño, existe mayor probabilidad de presentar un foramen oval permeable – Pentalogía de Fallot, existiendo en el 40% de pacientes. (15) Se considera la cardiopatía congénita cianótica más común (19) y la lesión congénita cardíaca más común en sobrevivientes. (15)

**Anatomía.** El defecto ventricular se localiza en el septo membranoso, siendo subaórtico y de gran tamaño, teniendo la característica de que no disminuye de tamaño con el tiempo ni presenta cierre espontáneo. (15) La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho se presenta en el 45% de pacientes como estenosis infundibular, en el 10% como una obstrucción a nivel de la valva pulmonar y en el 30% como una

combinación de ambas. La valva pulmonar presenta atresia en la forma más severa de la anomalía (15%). (19) El grado en el que la aorta cabalga el septo ventricular es proporcional a la severidad de la obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho.

**Fisiología.** Cuando la obstrucción del flujo de salida es severa, la mayor cantidad del gasto cardiaco atraviesa el defecto ventricular hacia la aorta; cuando existe atresia completa del tracto pulmonar de salida la circulación pulmonar es proporcionada por vasos bronquiales y colaterales. (15)

**Cuadro clínico.** El primer hallazgo en un niño con Tetralogía de Fallot suele ser un soplo descubierto al nacimiento (19), el cual se produce por la obstrucción del infundíbulo en el ventrículo derecho. El 25% de niños se encuentran cianóticos al nacimiento y el 75% presentan cianosis evidente al año de edad. El crecimiento está restringido ya sea por la falla cardiaca o por la cianosis. (15)

Al examen físico varios grados de cianosis y taquipnea están presentes. A la auscultación se puede encontrar un frémito sistólico en el borde superior y medio esternal izquierdo en el 50% de pacientes. En la radiografía de tórax de pacientes con atresia pulmonar y circulación colateral excesiva, el corazón puede observarse más largo de lo normal, estando el segmento de la arteria pulmonar principal ausente. En este caso el corazón toma forma de bota y es llamado *coeur en sabot*.

#### **Tratamiento.**

**Médico.** Se basa en el tratamiento de los ataques de cianosis utilizando morfina y propanolol, así como aconsejaría a los padres de familia para identificar y brindar un tratamiento oportuno al paciente. (19)

**Quirúrgico.** La indicación de cirugía de reparación completa es una saturación de oxígeno menor a 75-80% así como la aparición de ataques hipóxicos. (19) Basado en la tolerancia fisiológica y mortalidad, la edad óptima para la reparación electiva de la Tetralogía de Fallot se establece entre los 3 a 11 meses de edad. (25, 26)

**Historia natural.** Existe una tendencia al aumento en el grado de actividad ectópica ventricular y muerte súbita en pacientes de mayor edad

con tratamiento tardío. La solución temprana a la hipertensión ventricular derecha, normalización del volumen del ventrículo izquierdo y corrección de la saturación sistémica puede modificar la incidencia de arritmias posteriores. (25), habiéndose demostrado relación entre la edad de la reparación y una acumulación anormal de tejido fibroso que contribuye a la disfunción ventricular derecha. (27) Además de efectos directos en el miocardio, la reparación temprana del defecto minimiza el daño secundario a otros órganos, principalmente el cerebro, como resultado de hipoxia crónica. (27)

**Diagnóstico tardío.** El diagnóstico de esta cardiopatía, por pertenecer al grupo de las cardiopatías cianógenas, debe realizarse en el período perinatal o antes de dar egreso del hospital luego del nacimiento, permitiendo brindar la reparación quirúrgica en una edad temprana. (3, 26, 28).

#### **3.4.4 Conexión Venosa Anómala Pulmonar Total**

**Definición.** Drenaje de la circulación venosa pulmonar completa en los conductos venosos sistémicos (15). No existe una comunicación directa entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda, en su lugar, estos drenan anómalamente al sistema venoso tributario o en la aurícula derecha. (19) Como problema aislado representa la doceava cardiopatía en pacientes críticamente enfermos (12) con una razón masculino/femenino de 4:1 (30)

**Anatomía.** Embriológicamente las venas pulmonares se desarrollan de la pared posterior del atrio común justo a la izquierda de la posición de donde la parte superior del septo atrial se forma. (32) Un pequeño desplazamiento de la vena pulmonar común en relación al septo atrial, o viceversa, resulta en una conexión anómala parcial o total. (12)

Cualquier vena pulmonar, o combinación de venas pulmonares, puede drenar anómalamente en la circulación sistémica venosa o cardiaca derecha, produciendo un cortocircuito izquierda-derecha. Estas son algunas variaciones: (12, 15, 19, 32)

- Supra cardíaca: todas las venas pulmonares retornan a una vena pulmonar común localizada detrás del atrio izquierdo, que luego pueden

drenar sobre el lado izquierdo del tórax en la vena innominada, cruzando la línea media y luego descienden a la vena cava superior derecha. Algunas veces la vena pulmonar común drena directamente en la vena cava superior y otras en el sistema ácigos.

- Cardíaca: las venas pulmonares pueden drenar en una vena pulmonar común que luego drena en el atrio derecho y más frecuentemente en el seno coronario.
- Infra diafragmática: el retorno de la vena pulmonar común detrás del corazón es en un canal venoso a través del diafragma hacia la circulación portal, reingresando el corazón a través de un conducto venoso y vena cava inferior.
- Mixto: cualquier combinación anatómica es posible, representando el 10% de casos. (19)

Excepto en la variedad mixta, existe un reservorio o vena pulmonar común detrás del atrio izquierdo. Además de estas variaciones, el sistema venoso pulmonar puede estar variable, absoluta o relativamente obstruido. Cuando existe esta obstrucción también se encuentra hipertensión venosa pulmonar refleja, la cual puede mantener niveles supra sistémicos.

**Fisiología.** El flujo venoso arterial, proveniente de las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda, retorna anómalamente y se conecta a un sistema venoso sistémico que puede ser supra, intra o infracardiaco.

**Cuadro clínico.** Debido a los extremos en las variedades anatómicas de retorno de la circulación pulmonar, el reconocimiento clínico no es sencillo y depende del grado de obstrucción. La obstrucción de venas pulmonares se descubre en pacientes cianóticos desde los primeros días o semanas de vida, presentando taquipnea y episodios de taquipnea paroxística, jadeo y retracciones, sugiriendo edema pulmonar. (15) Es común la aparición de retardo en el crecimiento e infecciones pulmonares frecuentes en la infancia. (19) Al examen físico los pacientes se observan muy enfermos, con cianosis, taquipnea y hepatomegalia, usualmente no existen soplos y se ausculta el segundo ruido cardíaco de mayor intensidad. (15)

**Tratamiento.** El tiempo para realizar la cirugía continúa siendo un dilema importante debido a la alta mortalidad en los infantes no tratados y por el

alto riesgo quirúrgico en este grupo etareo. (33) La cirugía correctiva es necesaria en todos los pacientes, no existiendo procedimientos paliativos. Todos deben ser operados luego de haber realizado el diagnóstico, en el periodo neonatal. (19) Aunque los procedimientos varían con el sitio de drenaje, estos pretenden redirigir el retorno venoso pulmonar hacia el atrio izquierdo.

**Historia natural.** Existe una alta mortalidad en el primer año de vida, especialmente durante los primeros meses, considerándose una emergencia. En varias series quirúrgicas de esta anomalía cardíaca, la mortalidad más alta se encontró en pacientes menores de un año de edad debido a la existencia de falla cardíaca, resistencias vasculares pulmonares elevadas, un menor tamaño del atrio y ventrículo izquierdo y una condición crítica del paciente en el momento de la cirugía. (19, 32) Los pacientes que presentan el tipo infracardíaco raramente sobreviven más de allá de las primeras semanas de vida sin tratamiento quirúrgico, falleciendo la mayoría en los primeros dos meses de vida. (19)

**Diagnóstico tardío.** La alta mortalidad en pacientes sin tratamiento en edades tempranas obliga a realizar un diagnóstico y tratamiento en el período neonatal idealmente. (15, 19, 32, 33)

#### **3.4.5 D-Transposición de Grandes Vasos**

Es una cardiopatía común y potencialmente letal entre neonatos e infantes. (16, 20) La D transposición describe una anatomía reversa en relación a las grandes arterias (aorta y arteria pulmonar), es una dextro transposición por ello se utiliza el prefijo D. Cuando la aorta transpuesta se localiza a la izquierda de la arteria pulmonar se le llama L-transposición. Normalmente la aorta es posterior y medial y la arteria pulmonar anterior y hacia la izquierda. (15, 16, 19, 20, 21) Debe existir comunicación entre las circulación pulmonar y sistémica, ya que de otra manera esta situación no es compatible con la vida; la sangre sin oxígeno que llega al corazón se dirige nuevamente hacia la circulación sistémica y la sangre oxigenada se dirige nuevamente hacia la circulación pulmonar. (15, 20)

**Anatomía.** En la D-TGA la aorta surge del ventrículo derecho, posicionada con mayor frecuencia al frente en la vista lateral, y a la derecha de la arteria pulmonar en la vista anteroposterior. La arteria pulmonar surge detrás de la aorta, posición que permite que el flujo del ventrículo izquierdo tenga una mayor eyección hacia la rama derecha de la arteria pulmonar. (15, 19, 20) La anatomía coronaria es importante ya que de ésta depende el éxito de la cirugía. (15)

**Fisiología.** Cuando existe esta malformación la sangre venosa pasa a través del corazón derecho hacia la aorta, mientras la sangre arterial regresa a los pulmones. Por ello la supervivencia depende de la comunicación entre estos dos sistemas paralelos de circulación. En este caso mientras mayor sea el defecto que comunica las dos circulaciones mayor posibilidad de sobrevida presentan estos pacientes. (15, 20, 21, 34) Debido a la sobrecarga en la circulación pulmonar se establece a temprana edad enfermedad pulmonar obstructiva vascular. (15, 20, 34) Alteraciones morfológicas severas se desarrollan en la circulación vascular pulmonar entre los 6 y 12 meses. (20)

**Manifestaciones clínicas.** Cianosis sin distrés respiratorio, aunque en aquellos con un defecto grande del septo interventricular puede no ser manifiesta. Usualmente hay taquipnea, usualmente sin retracciones o disnea. Con frecuencia requiere mucho tiempo para alimentarse. (15, 19, 21)

**Examen físico.** Paciente visiblemente cianótico, con una frecuencia respiratoria de 60 respiraciones por minuto. La cianosis no varía con el llanto o con la administración de oxígeno. Los pulmones se escuchan libres y la saturación de oxígeno es baja con o sin el uso de oxígeno al 100%. Si se encuentra al paciente luego de las dos semanas, se puede encontrar fallo en el crecimiento y otros signos de falla cardíaca. También puede encontrarse hepatomegalia. (15, 19, 20)

### **Tratamiento**

**Médico.** Requiere un buen sistema de referencia interinstitucional. (15) Al niño severamente cianótico se le debe administrar Prostaglandina E1, para mantener el ductus permeable. Estos pacientes deben ser intubados debido

a la posibilidad de apnea, aunque se ha comprobado que la administración de oxígeno tiene pocos efectos en la saturación. (15, 19, 20)

**Quirúrgico.** Este dependerá de la anatomía coronaria y del momento en que se realice el diagnóstico. (15) Se puede realizar el switch arterial – procedimiento de Jatene- que es el tratamiento preferido en la mayoría de hospitales. En este procedimiento las arterias coronarias se transponen a la arteria posterior; la aorta y la arteria pulmonar son seccionadas, contrapuestas y luego anastomosadas. (15, 16, 20, 21, 34) También se debe corregir el defecto ventricular con cierre directo o parche. (15)

**Historia natural.** La sobrevida de los pacientes con D-TGA es corta, debido a la hipoxia progresiva, acidosis y falla cardíaca. Virtualmente todos los pacientes con septo ventricular intacto mueren hacia primer año de vida, y aquellos con defecto del septo interventricular hacia el segundo año. Ocasionalmente un paciente con D-TGA, CIV y estenosis pulmonar sobrevive algunos años más. (15, 19, 20, 35)

Luego de procedimientos de inversión atrial, Senning o Mustard, utilizados sobre todo en pacientes con CIV, la sobrevida es generalmente buena, pero se han reconocido varios problemas, entre ellos arritmias cardíacas, muerte súbita (1%), incompetencia tricuspídea, insuficiencia cardíaca derecha (sistémica), fallo en el crecimiento y daño al sistema nervioso central, lo cual se da como resultado de la pobre oxigenación cerebral. (15, 20, 21)

**Diagnóstico tardío.** Debido a las repercusiones hemodinámicas y la alta tasa de mortalidad que representa este defecto se considera que se debe realizar un diagnóstico perinatal, sobre todo en los primeros días de vida extrauterina o diagnóstico prenatal. (1, 2, 4, 8, 31) La corrección quirúrgica debe realizarse luego de brindarse el diagnóstico, idealmente antes del primer mes de vida. (15, 19, 20)

### **3.4.6 Defectos valvulares en corazón derecho**

#### **3.4.6.1 Atresia Tricuspídea**

**Definición.** Ausencia de la válvula tricúspide e hipoplasia del ventrículo derecho. Puede asociarse a la presencia de transposición de grandes vasos y anomalías de la válvula pulmonar.

**Anatomía.** En el mayor número de casos no existe evidencia de que la válvula alguna vez existió o que el atrio estuvo alineado al ventrículo derecho. La salida a través del atrio derecho es a través de un defecto atrial o un foramen oval permeable.

**Fisiología.** El gasto cardiaco total debe circular a través del foramen oval. El retorno venoso pulmonar y sistémico se une en el atrio izquierdo y pasan hacia el ventrículo izquierdo, que funciona como ventrículo único.

**Cuadro clínico.** Los pacientes con este defecto se descubren en la infancia temprana debido a cianosis o un soplo, taquipnea y falla en la alimentación, pocos presentan flujo pulmonar excesivo que se manifiesta con síntomas de falla congestiva. (19) La edad de presentación depende del flujo pulmonar y presencia de cianosis. Aquellos con máxima obstrucción que dependen de flujo sanguíneo ductal se tornan cianóticos cuando este se cierra, siendo el 50% de estos pacientes evaluados en la primera semana de vida. (15)

**Tratamiento.** La edad de contacto inicial se realiza en promedio al año de vida (15) aunque pocos pacientes con este defecto sobreviven más allá de los 6 meses de vida sin un tratamiento quirúrgico paliativo. (19) El objetivo del tratamiento es lograr un procedimiento de Derivación Cavo-Pulmonar exitosa el cual se debe realizar lo más pronto posible. (15, 19)

**Historia natural.** La supervivencia de pacientes sin tratamiento hasta la edad de un año es escasa (10-20%).

### **3.4.7 Defectos valvulares de corazón izquierdo**

#### **3.4.7.1 Estenosis Subaórtica**

Obstrucción del flujo de salida del ventrículo izquierdo por debajo de la válvula aórtica.

**Fisiopatología.** La asociación de la estenosis subaórtica con anomalías del arco aórtico ha originado la teoría de que la limitación crónica del flujo ventricular izquierdo lleva a crear anomalías del arco aórtico. Una teoría alternativa es que el flujo pobre en la aorta causa la estenosis subaórtica, aunque no se ha demostrado con claridad (15) El flujo turbulento causado por la obstrucción daña las valvas y resulta en insuficiencia valvular aórtica. (21)

**Cuadro clínico.** Produce un soplo sistólico estenótico, que es más audible en la base del corazón, sobretodo en el tercer espacio intercostal izquierdo. Usualmente no existe clic sistólico. Los pulsos periféricos son normales. (15, 19)

**Tratamiento.** Para el tipo discreto, (membrana subaórtica) se ha usado valvuloplastia con balón, pero la resección del tejido excedente es el tratamiento de elección, debido a que previene de mejor manera la recurrencia. Un gradiente con un excedente de 30 mmHg es suficiente para recomendar cirugía. En el tipo túnel se puede realizar una cirugía tipo Konno, otros han reemplazan la raíz aórtica con un homoinjerto. (15, 19)

**Historia natural.** El curso natural de la estenosis aórtica leve es relativamente benigno, aunque el número de muertes súbitas cardíacas es mayor que en la población general, y se da progresión a estenosis más severa. Estos pacientes deben ser evaluados al menos una vez al año para realizar un electrocardiograma y cada dos años para realizar un estrés test, en busca de cambios electrocardiográficos; y deben indicárseles los síntomas de riesgo. (15, 19) Se puede desarrollar insuficiencia cardíaca congestiva. (19)

Aquellos con estenosis moderada o severa deben ser seguidos de cerca, observando cambios para determinar la necesidad de

tratamiento quirúrgico. Se les debe realizar un estudio un electrocardiograma cada año, un estudio de Holter al menos cada 5 años, y más seguido si hay sugerencia de cambios en el ritmo. (15, 19)

**Diagnóstico tardío.** Debido a la diversidad de cambios hemodinámicos e historia natural se considera que se debe realizar diagnóstico de estos pacientes en la etapa neonatal. (2, 3, 19) La corrección quirúrgica debe realizarse en el primer año de vida (19)

#### 3.4.8 Coartación Aórtica

**Definición.** Obstrucción en la aorta descendente localizado casi sin variación en la inserción del ductus arterioso. Cuando es la anomalía principal es el cuarto defecto cardiaco causante de síntomas en infancia. (19)

La coartación aórtica es el defecto cardiaco ductus dependiente con mayor subdiagnóstico durante el examen físico del neonato. Se calcula que un 60-80% de recién nacidos con coartación aislada son enviados a casa como niños sanos, enfrentándolos a colapso circulatorio y muerte a medida que el ductus arterioso se cierra. (36)

**Anatomía.** Se sugiere que la disminución del flujo sanguíneo a través del arco aórtico durante la vida fetal puede causar hipoplasia del mismo, promoviendo el desarrollo de la coartación. Se ha propuesto que tejido ductal aberrante que forma parte de la aorta constriñe la misma durante el cierre del ductus, causando la coartación. Casi sin excepción, la obstrucción de la aorta se localiza opuesta a la entrada del ductus arterioso y existe hipoplasia del arco aórtico que alcanza el punto mas angosto en la coartación misma. (15)

**Fisiología.** Los efectos son una función directa de la diferencia de presión sanguínea entre la parte superior e inferior del cuerpo. En teoría, esta diferencia debe ser amplia pero en el promedio de pacientes no existe más de 30 a 40 mm Hg. La coartación afecta al corazón al causar hipertensión e

hipertrofia del ventrículo izquierdo, causando en el paciente enfermedad cardíaca hipertensiva.

**Cuadro clínico.** El mayor porcentaje de pacientes con coartación presentan pulsos distales débiles o ausentes. Según estadística del Boston Children's Hospital, el 23% de pacientes son referidos al mismo a la edad de 6 meses, en su mayoría por presentar falla cardíaca congestiva. Síntomas como escasa alimentación, disnea y pobre ganancia de peso son signos de shock circulatorio agudo que puede desarrollarse en las primeras seis semanas de vida. (19)

Los pacientes con coartación aórtica se encuentran pálidos y experimentando varios grados de distrés respiratorio. Oliguria o anuria, shock circulatorio y academia severa son hallazgos comunes. (19) La presión sistólica mayor en el brazo que en la pierna es una indicación importante de coartación aórtica y diferencias repetidas de 20 mm Hg o mas representan obstrucción significativa. (15)

**Tratamiento.** La coartación no complicada con un gradiente de presión sanguínea sistólica entre miembros superiores e inferiores mayor de 20 mm Hg es una indicación de corrección quirúrgica, la cual se realiza entre los 2 a 4 años de edad. (15, 19) Si existe falla cardíaca congestiva o shock circulatorio temprano en la vida, la cirugía debe realizarse de forma inmediata. (19)

**Historia natural.** Cerca del 20 al 30% de todos los pacientes con coartación aórtica desarrollan falla cardíaca congestiva a los 3 meses de edad, y si aun no ha sido detectada o tratada puede existir muerte temprana como resultado de falla cardíaca o renal en los infantes sintomáticos. (19) La coartación aórtica es una anomalía progresiva, que con el tiempo y crecimiento tiende a volverse más severa y con circulación colateral más extensa. Para evitar estas secuelas la reparación se debe realizar alrededor de 1,5 años a 3 años de edad. A esa edad, la probabilidad de recoartación se reduce a menos del 3% y la supervivencia a largo plazo es la óptima. (27)

**Diagnóstico tardío.** Con el fin de prevenir las complicaciones ocasionadas por esta cardiopatía, el diagnóstico y tratamiento quirúrgico deben realizarse antes de los 3 años de edad. (3, 15, 19)

#### 3.4.9 Ventrículo Único

**Definición.** Presencia de dos válvulas atrio-ventriculares en una cámara ventricular o un ventrículo dominante asociado a un ventrículo opuesto diminuto. (15, 32)

La forma más común de ventrículo único es un ventrículo izquierdo único con L-transposición de los grandes vasos, con la aorta saliendo del ventrículo diminuto y siguiendo el patrón de la “transposición corregida”, la arteria pulmonar sale entonces del ventrículo mayor. (15, 32)

Alrededor del 50% de los pacientes presentan atresia o estenosis pulmonar. Se asocia también a coartación aórtica e interrupción del arco aórtico, y anomalías de las válvulas mitral y tricúspide. El epónimo “Corazón de Holmes” describe un corazón izquierdo simple de doble entrada sin transposición y estenosis pulmonar, éste es raro. (15)

**Fisiopatología.** El flujo pulmonar se encuentra limitado por la estenosis pulmonar o resistencia vascular pulmonar, el cual determina el curso clínico de estos pacientes. (15) En ausencia de estenosis pulmonar el flujo pulmonar va incrementando gradualmente, causando falla cardíaca congestiva. El 80% de estos pacientes presenta saturación de oxígeno idéntica sin importar la localización anatómica (pulmonar o aórtica). (15)

**Manifestaciones Clínicas.** La mayoría de pacientes se descubre en la etapa neonatal, debido a cianosis intensa o insuficiencia cardíaca congestiva, en los pacientes que aún poseen flujo a nivel pulmonar. Hay también un soplo sistólico en el foco pulmonar. (15)

**Tratamiento.**

**Médico.** Inicialmente necesitan medidas de soporte vital. Si el paciente es ductus dependiente se debe dar infusión de prostaglandinas y realizar un cortocircuito para mantener la vida. (15)

**Quirúrgico.** El tratamiento final es el procedimiento de Fontan, para el cual se deben tener una presión arterial pulmonar y resistencia pulmonar aceptables. (15, 34)

**Historia Natural.** La sobrevida natural de pacientes con ventrículo único es pobre. (15) Por ello estos pacientes deben ser estabilizados en el período neonatal para realizar un procedimiento de Fontan.

**Diagnóstico Tardío.** Debido a la alta mortalidad de esta enfermedad el diagnóstico de estos pacientes debe realizarse en el período neonatal. (15) La corrección quirúrgica debe realizarse idealmente antes de los 18-24 meses de edad. (32)

#### **3.4.10 Doble Salida del Ventrículo Derecho**

**Definición.** Está presente cuando las grandes arterias surgen completa o parcialmente sobre el ventrículo derecho. (15) Ocurre en menos del 1% de todos los defectos cardíacos. (32)

**Anatomía.** Se caracteriza por la salida de la aorta y arteria pulmonar del ventrículo derecho, siendo la única salida del ventrículo izquierdo un defecto grande del septo ventricular. (32) Las grandes arterias se encuentran lado a lado, estando la aorta usualmente a la derecha de la arteria pulmonar. Las válvulas pulmonar y aórtica suelen encontrarse al mismo nivel. (15, 32)

Un defecto del septo ventricular está casi siempre presente y 3/4 de los pacientes también presentan estenosis pulmonar usualmente subvalvular. Cuando existe un defecto ventricular subpulmonar que envía sangre del ventrículo izquierdo a la arteria pulmonar, la hemodinamia y anatomía es similar a la de Transposición de Grandes Vasos; la anomalía de Taussig-Bing es una variación específica de este problema en donde ambas arterias surgen del ventrículo derecho con ausencia de continuidad entre válvula mitral y pulmonar. (15)

**Fisiología.** La relación entre el defecto ventricular y las grandes arterias, la relativa obstrucción del flujo de salida y la relativa resistencia arterial sistémico-pulmonar determinan el resultado hemodinámico. (15)

**Manifestaciones clínicas.** Dependen de la localización del defecto en el septo ventricular y de la presencia o ausencia de estenosis pulmonar. El

paciente se puede presentar con síntomas de falla cardíaca congestiva, cianosis, taquipnea y retraso en el crecimiento. Tanto en el ECG como en la radiografía de tórax no se observan patrones característicos. (15)

**Tratamiento.** La decisión inicial involucra la posibilidad de una reparación de doble ventrículo, los cuales deben ser de un tamaño adecuado, y si se requiere, la reparación de una estenosis pulmonar. (15) La reparación se aconseja antes de los seis meses de edad pero de preferencia durante el período neonatal. (32)

Pueden realizarse varios tipos de reparaciones definitivas como un switch arterial, inversión atrial utilizando el procedimiento de Senning y una derivación cavopulmonar o procedimiento de Fontan (58, 59)

**Historia natural.** El amplio espectro de resultados depende de la anatomía y procedimiento quirúrgico utilizado. Los pacientes sin estenosis pulmonar suelen desarrollar falla cardíaca congestiva severa y enfermedad vascular pulmonar obstructiva si no se repara quirúrgicamente. El cierre espontáneo del defecto del septo ventricular es raro, siendo fatal si se produce. Cuando existe estenosis pulmonar pueden hallarse complicaciones comunes de los defectos cardíacos cianóticos como policitemia y accidente cerebrovascular. (32)

En general, estos pacientes enfrentan una sobrevida corta y mayor cantidad de complicaciones, siendo comunes los problemas de ritmo. (15) La presencia de múltiples defectos del septo ventricular, el peso del paciente menor que la media para la edad y la edad de reparación quirúrgica menor de un mes están significativamente asociados con una mortalidad temprana. (58, 59)

**Diagnóstico tardío.** El diagnóstico debe realizarse en el período neonatal para prevenir la aparición de complicaciones que eviten una reparación exitosa y sobrevida adecuada. (32)

### **3.5 Diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas**

Las cardiopatías congénitas afectan de 8 a 12 de cada 1000 nacidos vivos y es uno de los más comunes y serios tipos de defectos congénitos. (1, 10, 11, 13, 18, 35, 37) De estos al menos un cuarto presentan cardiopatía congénita crítica lo cual por definición significa que el paciente necesita intervención quirúrgica o cateterismo en el primer año de vida. (1) Si no es diagnosticado a tiempo muchos de estos defectos resultan en eventos que ponen en peligro la vida o que implican afección en la calidad de vida de los pacientes que la padecen. Con un diagnóstico temprano los pacientes se pueden beneficiar de tratamiento paliativo o intervenciones ya sea por medio de cateterismo o cirugía correctiva. (11, 18, 28, 35, 37) Sin embargo aún con las técnicas que poseemos en la actualidad muchos pacientes con cardiopatías congénitas son descargados del hospital sin diagnóstico. (8, 45)

La mayoría de estudios realizados sobre diagnóstico de cardiopatías tiene una proporción similar en cuanto a diagnóstico tardío, el cual se encuentra entre 10 – 35%. (3, 4, 8, 14) En un estudio se encontró que incluso un 10% de los diagnósticos perdidos se pueden encontrar post mortem. (14)

Uno de los factores más importantes para que el tratamiento quirúrgico sea efectivo es la edad a la que se realiza el procedimiento, por lo que es importante identificar a los pacientes a una edad temprana para poder dar un tratamiento óptimo, ya que este retraso afecta el pronóstico de los pacientes. (46) Otro factor importante es el estado preoperatorio que tienen los pacientes, el estado clínico como sepsis, fallo renal o malformaciones extracardíacas empeoran el pronóstico. (45)

En países desarrollados como Estados Unidos la cardiopatía congénita es la causa más importante de muerte infantil secundaria a una malformación anatómica. La mayoría de neonatos pueden ser diagnosticados por ecocardiografía, paliados con infusión de prostaglandinas y tratados adecuadamente mediante cateterismo intervencionista o cirugía, lo que disminuye la mortalidad y mejora el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes. (18)

Sin embargo muchos de los niños con cardiopatías congénitas son egresados de los hospitales sin ser diagnosticados. Se considera que aun con un examen físico del neonato sistematizado y de rutina se pierden alrededor de la mitad de los casos. (35)

Para las cardiopatías congénitas más comunes se definió, en la mayoría de estudios, como diagnóstico tardío la edad de un paciente en la que ya debía haberse realizado la corrección quirúrgica, (2, 3, 4, 14) siendo de la siguiente manera:

- Comunicación Interauricular (CIA) o Comunicación Interventricular (CIV) pequeño: 10 años. (2, 3, 4)
- Canal atrioventricular completo o Comunicación Interventricular grande: entre 3 y 6 meses. (2, 3, 14)
- Ductus Arterioso Permeable (PDA): entre 12 y 18 meses. (3, 4)
- Coartación Aórtica (CoAo): 3 años. (3, 4, 14)

Para cardiopatías más severas, entre ellas Tetralogía de Fallot, D-Transposición de Grandes Vasos, Cardiopatías Valvulares y Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplásico, las cuales aumentan de severidad a través del período neonatal, se recomienda la corrección antes del inicio de los síntomas. (3, 4, 8, 14)

Para la mayoría de estos estudios se excluyeron aquellos pacientes con diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita o aquellos identificados antes del egreso hospitalario. (3,4)

En países desarrollados la intervención quirúrgica se realiza en las primeras semanas de vida para optimizar los beneficios hemodinámicos y prevenir el daño a órganos blanco asociado a un diagnóstico tardío. Siendo por ello el reconocimiento temprano de las cardiopatías congénitas de gran relevancia se han evaluado estrategias que ayudan a esta detección temprana. Entre ellas la evaluación de pulso-oximetría ha sido una de las que más ha ayudado a la detección de estos pacientes. La Asociación Americana del Corazón (AHA por sus siglas en inglés) y la Academia Americana de Pediatría ha evaluado el método de evaluación de pulso-oximetría, para identificar si es de ayuda para

realizar el diagnóstico temprano de este grupo de anomalías en neonatos asintomáticos. (2)

Por medio del examen físico neonatal podemos ayudar al diagnóstico de estos problemas, entre ellos soplos cardíacos, taquipnea o incluso cianosis, los cuales con frecuencia no son evidentes hasta después del egreso. Los pacientes con cardiopatías complejas son susceptibles a empeorar en los primeros días o semanas de vida e incluso a la muerte. Estos cambios fisiológicos corresponden a los cambios en la resistencia vascular pulmonar y cierre del ductus arterioso, cambios esenciales en estos neonatos para mantener oxígeno celular. (1)

Para realizar un diagnóstico a tiempo es necesaria un examen físico completo y una observación cercana de los pacientes. (14, 47, 48) Entre los signos y síntomas fácilmente obviados encontramos precordio hiperdinámico, desdoblamiento del segundo ruido cardíaco, soplo diastólico, cianosis, hipertensión arterial, pulsos femorales débiles y frémito palpable. Otros de los signos que es fácilmente obviado es la diferencia de presiones entre los brazos y las piernas. (1, 14, 47, 48, 49)

Entre las características infantiles asociadas a muerte temprana secundaria a cardiopatías congénitas se encuentran bajo peso al nacer, prematuridad, retraso en el crecimiento intrauterino y anomalías cromosómicas. (14, 48)

Existe una tendencia a presentar mayor cantidad de compromiso cardiovascular y disfunción de órganos blanco cuando existe diagnóstico tardío de las diferentes cardiopatías congénitas. Estos pacientes también tienen tiempos de hospitalización más largos, lo que implica un costo más elevado por mayor uso de recursos, con períodos de ventilación prolongados. (50)

Entre las principales complicaciones encontradas en pacientes con diagnóstico tardío se encuentra insuficiencia cardíaca, hipertensión vascular pulmonar, e hipoxia crónica lo cual conlleva a daño cerebral. (4, 49)

Debido a lo expuesto anteriormente la mortalidad en los pacientes con diagnóstico tardío se eleva hasta un 10% en la mayoría de series. (2, 4, 8, 14, 50)

En la Tabla No. 1 podemos observar el grupo de cardiopatías congénitas complejas y algunas de las características clínicas asociadas. (1)

**Tabla No. 1 Cardiopatías congénitas complejas y características clínicas asociadas**

| <b>Lesión</b>                             | <b>Prevalencia*</b> | <b>Hipoxemia</b> | <b>Dependencia del ductus arterioso</b> |
|-------------------------------------------|---------------------|------------------|-----------------------------------------|
| <b>Defectos del tracto de salida</b>      |                     |                  |                                         |
| Tetralogía de Fallot                      | 6.1                 | La mayoría       | Raro                                    |
| D Transposición Grandes Arterias          | 4                   | Todos            | Raro                                    |
| Ventrículo Derecho de doble salida        | 1.7                 | Algunos          | Algunos                                 |
| Tronco arterioso                          | 1                   | Todos            | Ninguno                                 |
| Conexión Venosa Anómala Pulmonar Total    | 1.2                 | Todos            | Ninguno                                 |
| Anomalía de Ebstein                       | 0.6                 | Algunos          | Algunos                                 |
| <b>Defectos obstructivos derechos</b>     |                     |                  |                                         |
| Atresia Tricuspídea                       | 0.5                 | Todos            | Algunos                                 |
| Atresia Pulmonar, septo intacto           | 0.8                 | Todos            | Todos                                   |
| Estenosis Pulmonar                        | 6.3                 | Algunos          | Algunos                                 |
| <b>Defectos obstructivos izquierdos</b>   |                     |                  |                                         |
| Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplásico | 3.3                 | Todos            | Todos                                   |
| Coartación Aórtica                        | 4.7                 | Algunos          | Algunos                                 |
| Hipoplasia o Atresia del Arco Aórtico     | 1                   | Algunos          | Todos                                   |
| Estenosis de la válvula Aórtica           | 1.6                 | Raro             | Algunos                                 |
| Otros Defectos                            | 12.4                | Algunos          | Algunos                                 |

\*Por mil nacidos vivos.

Fuente: AHA/AAP CCHD Lesions and Associated Clinical Characteristic. From Metropolitan Atlanta Congenital Defects Program.

### **3.6 Diagnóstico temprano**

#### **3.6.1 Diagnóstico prenatal**

El diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas es muy pobre aun, (51, 52) pudiéndose detectar un 27% de casos por este método. (51)

La importancia de un tamizaje prenatal para cardiopatías congénitas radica en la influencia de la historia natural de la enfermedad en el pronóstico del paciente, permitiendo tener una detección presintomática e intervención temprana y efectiva. (45) Esto es sobre todo efectivo en pacientes con antecedentes familiares de cardiopatías congénitas y/o aberraciones cromosómicas, madres que han consumido agentes teratogénicos y/o madres diabéticas. (45, 51, 52)

La edad gestacional ideal para realizar el ultrasonido se encuentra entre las 18 y 20 semanas. (45, 51, 52) Además, un diagnóstico prenatal permite dar consejería a los padres sobre la enfermedad y lo que deben realizar cuando el niño nazca. (45, 52)

El porcentaje de diagnóstico prenatal es aún muy bajo debido a varios factores, entre ellos la anatomía del defecto, edad de escaneo, obesidad materna, posición fetal, embarazo multifetal, oligohidramnios y experiencia del que realiza el ultrasonido fetal. (45, 51)

Cuando se realiza un diagnóstico de cardiopatía congénita antenatal se hace utilización de una menor cantidad de recursos, entre ellos menor tiempo de ventilación mecánica, y menor cantidad de días de hospitalización. (52)

#### **3.6.2 Diagnóstico neonatal**

Tanto el neonatólogo como el pediatra, y el médico que se enfrenta a un paciente que presenta soplos cardíacos se encuentran ante un reto por la alta frecuencia de soplos que aparecen a esta edad debido a cambios circulatorios normales. (45,49) Por ello, algunas series recomiendan no sólo hacer un examen físico completo en el recién nacido, sino realizarlo de nuevo a las 6-8 semanas de vida. (1, 14, 45,

48) El método de tamizaje más efectivo ha resultado ser la ecocardiografía neonatal, pero es relativamente costosa. (7, 8, 14, 45, 50)

Los pacientes que presentan cianosis también representan un reto, ya que hay que descartar otro tipo de patología (sobre todo de origen pulmonar), además puede no ser percibida a simple vista. Se debe realizar una medición de la SpO<sub>2</sub> pre y post-ductal antes de dar egreso al recién nacido, considerándosela una prueba positiva ante una SpO<sub>2</sub> menor a 95% ó una diferencia entre ambas mayor a 3%. (53) El rango de saturación de oxígeno encontrada en los pacientes con cardiopatías cianógenas se encuentra incluso en rangos de 80 - 95%, por ello la cianosis puede no ser percibida, y es incluso más difícil de notar en pacientes con piel oscura. (1, 46, 54)

Siendo las anomalías cromosómicas una frecuente asociación con varias de las cardiopatías, la presencia de las mismas nos puede dar pistas para realizar el diagnóstico a tiempo, entre las más citadas se encuentran Síndrome de Down y síndrome de Turner. (45, 49)

### **3.7 Morbilidad y secuelas**

Con el descubrimiento de la terapia de prostaglandinas muchas de las lesiones ductus dependientes que antes se consideraban letales, y que se manifestaban por la presencia de hipoxemia, shock y acidosis en el período neonatal ahora pueden sobrevivir. (1, 15, 20, 21, 32)

Entre las secuelas de compromiso hemodinámico el más relevante es el daño cerebral secundario a hipoxia e isquemia, (1, 13, 15, 20) ya que es el órgano con mayor requerimiento de oxígeno en el organismo. Hasta un 39% de los pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas que son identificadas al nacimiento e incluso antes presentan ya cambios estructurales cerebrales, lo cual va empeorando si el proceso de hipoxia se prolonga. (11)

Los pacientes con cardiopatías complejas se han observado con mayores dificultades en las funciones motoras, lenguaje, correlación visual-motora-perceptual y de ejecución que los que no las poseen. La mayor frecuencia de

presentación de estas secuelas se encuentra en aquellos con ventrículo único, obstrucción de salida sistémica como en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. (1, 15, 20, 32)

### **3.7.1 Insuficiencia Cardíaca Congestiva (ICC)**

En las últimas dos décadas, la insuficiencia cardíaca congestiva se ha convertido en un problema de salud de importancia pública, siendo causada en el grupo pediátrico en su mayoría por enfermedad cardíaca congénita.

Es importante reconocer que el miocardio de un niño con ICC debido a cardiopatía congénita es relativamente sano, por lo que este grupo etéreo representa una población con éxito terapéutico y quirúrgico luego de la reparación de la lesión, lo cual mejora la circulación lo suficiente para permitir una sobrevida normal. (56)

Las anomalías cardiovasculares congénitas que llevan a falla cardíaca comúnmente son, en orden de frecuencia, Transposición de Grandes Arterias, Coartación de Aorta, Defectos del Septo Ventricular, Atresia Aortica, Canal Atrioventricular Común, Conexión Venosa Anómala Pulmonar, Ventrículo Único y Ductus Arterioso Permeable. (56)

Existen pacientes con cardiopatías que raramente desarrollan insuficiencia cardíaca, como en el caso de Tetralogía de Fallot, debiéndose probablemente al flujo relativamente bajo en la circulación pulmonar, el flujo sistémico normal y la presión del ventrículo derecho en un rango sistémico. (15, 32, 56)

El curso clínico de un paciente con ICC difiere del observado comúnmente en adultos, ya que se observa el perfil de una falla cardíaca derecha, presentándose edema facial, hepatomegalia y distensión venosa yugular. También se puede observar edema y ascitis con menor frecuencia y anorexia, irritabilidad, sudoración excesiva y dificultad para dormir. (15, 56)

El tratamiento se basa en la terapia con digitálicos como la digoxina y agentes diuréticos, una dieta modificada, actividad física controlada y antibióticos en caso de sospecha de neumonía. (32, 56)

### 3.7.2 Hipertensión vascular pulmonar

Se define como una elevación persistente de la presión arterial pulmonar media superior a 25 mmHg en reposo, o > 30 mmHg con ejercicio. Se presenta en pacientes con flujo pulmonar aumentado. (55)

En pacientes con cortocircuito intracardíaco, inicialmente el paso de sangre se hace desde la circulación sistémica a la pulmonar, pero, si el defecto es grande y el cortocircuito se mantiene se producen cambios morfológicos progresivos en la microvascularización que llegan a anular e incluso a invertir el cortocircuito, condición conocida como síndrome de Eisenmenger.

Fisiológicamente hablando la enfermedad de Eisenmenger se define como elevación absoluta de la resistencia arterial pulmonar mayor de 12 unidades Wood (unidades de resistencia medidas según área corporal total). (15, 55)

El curso natural se asocia a un mal pronóstico a corto, medio y largo plazo; la supervivencia media en la edad pediátrica está por debajo del año. Presentan síntomas de bajo gasto sistémico (disnea de esfuerzo, fatiga, síncope), cianosis fácilmente visible, anomalías neurológicas por la policitemia e hiperviscosidad (cefalea, mareo, alteraciones visuales) y frecuentes accidentes cerebrovasculares (por la hiperviscosidad, embolismo paradójico, abscesos cerebrales), síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva (edemas, hepatomegalia) con arritmias (muerte súbita), hemoptisis (por infarto pulmonar, rotura de una arteria pulmonar o de una arteriola), diátesis hemorrágica (epistaxis, sangrado gingival), gota, colelitiasis, osteoartropatía e insuficiencia renal. (55)

La biopsia pulmonar puede estar indicada en cardiopatías congénitas complejas, sospecha de enfermedad venoclusiva y en vasculitis. La evaluación histológica debe realizarla un equipo con experiencia, incluyendo un análisis morfométrico cuantitativo para determinar el desarrollo vascular y una descripción de las anomalías patológicas.

Los cambios patológicos del síndrome de Eisenmenger ocurren en las arteriolas pulmonares pequeñas y arterias musculares (<300  $\mu$ m) y

son medidas por características histológicas básicas (Clasificación de Heath Edwards) (15, 55):

Grado I: Hipertrofia que involucra la media.

Grado II: Hipertrofia de la media e hiperplasia de la íntima.

Grado III: Representa casi la obliteración del vaso

Grado IV: Incluye los cambios anteriores y dilatación arterial

Grados V y VI incluyen lesiones plexiformes, formación angiomatoide y necrosis fibrosa.

Los cambios IV-VI implican enfermedad vascular pulmonar obstructiva.

### **3.7.3 Hipoxia crónica**

El término hipoxia se utiliza para definir la deficiencia en la cantidad de oxígeno que alcanza los tejidos corporales. Similar a este, términos como anoxia e hipoxemia se refieren a la cantidad anormalmente baja de oxígeno en los tejidos del cuerpo y la inadecuada oxigenación de la sangre respectivamente. (57)

La falla respiratoria aguda se desarrolla en minutos a horas, siendo el pH sanguíneo menor de 7.3, a diferencia de la falla respiratoria crónica que ocurre en varios días o más, permitiendo la compensación renal y un aumento en la concentración de bicarbonato, estando el pH sanguíneo ligeramente disminuido.

Si la distinción entre hipoxemia aguda o crónica no se puede realizar en base al estudio de gases arteriales se pueden utilizar marcadores clínicos de hipoxemia crónica como policitemia y cor pulmonale, los cuales sugieren un desorden de larga duración.



## **4. METODOLOGÍA**

### **4.1 Tipo y diseño de la investigación**

Estudio retrospectivo observacional no experimental.

### **4.2 Unidad de análisis**

#### **4.2.1 Unidad primaria de muestreo**

Pacientes con cardiopatías congénitas que fueron operados en el departamento de pediatría de la Unidad de Cardiología de Guatemala UNICAR durante el período de 2005 al 2010.

#### **4.2.2 Unidad de análisis**

Datos obtenidos en la hoja de recolección de datos en el departamento de estadística de UNICAR

#### **4.2.3 Unidad de información**

Pacientes con cardiopatías congénitas que fueron operados en el departamento de pediatría de la Unidad de Cardiología de Guatemala UNICAR.

### **4.3 Población y muestra**

#### **4.3.1 Sujetos**

Pacientes con cardiopatías congénitas que fueron operados en el departamento de pediatría de la Unidad de Cardiología de Guatemala UNICAR durante el período de 2005 al 2010.

#### **4.3.2 Población o universo**

Pacientes con las diez principales cardiopatías congénitas que tuvieron tratamiento quirúrgico en el departamento de pediatría de la Unidad de Cardiología de Guatemala UNICAR durante el período de 2005 al 2010.

#### **4.3.3 Muestra\***

Pacientes con diagnóstico tardío de las diez principales cardiopatías congénitas que consultaron o que fueron referidos al departamento de pediatría de la Unidad de Cardiología de Guatemala UNICAR.

\* No se calculará muestra, se tomará el universo.

#### **4.4 Selección de los sujetos a estudio**

##### **4.4.1 Criterio de inclusión**

Pacientes con las diez principales cardiopatías congénitas que tuvieron tratamiento quirúrgico en el departamento de pediatría de la Unidad de Cardiología de Guatemala UNICAR durante el período de 2005 al 2010.

##### **4.4.2 Criterios de exclusión:**

- Pacientes con diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas identificados en el período de 2005 al 2010.
- Pacientes de los cuales no se encontró el expediente.
- Pacientes que presentaron una cardiopatía congénita no estipulada dentro del estudio.

#### **4.5 Variables**

- Cardiopatía congénita
- Edad
- Sexo
- Departamento de procedencia
- Prematurez
- Reconocimiento tardío
- Complicación relacionada con la enfermedad
- Complicación relacionada con la cirugía

| Variable                    | Definición conceptual                                                                                                 | Definición operacional                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Tipo de variable      | Escala de medición | Instrumento                    |
|-----------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------|--------------------|--------------------------------|
| Cardiopatía congénita       | Problemas con la estructura y funcionamiento del corazón debido a un desarrollo anormal de éste antes del nacimiento. | Presencia de cualquiera de los siguientes defectos congénitos:<br>1. Defectos de tabique cardíaco: Comunicación Interauricular o Interventricular y Canal atrioventricular<br>2. Ductus Arterioso Persistente<br>3. Tetralogía de Fallot<br>4. Conexión Venosa Pulmonar Anómala<br>5. Transposición de Grandes Arterias<br>6. Coartación Aórtica<br>7. Ventrículo Único<br>8. Doble Salida de Ventrículo Derecho | Cualitativa           | Nominal            | Boleta de recolección de datos |
| Edad                        | Cada uno de los períodos en que se considera dividida la vida humana                                                  | Dato de edad anotado en el registro clínico                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | Cuantitativa discreta | Razón              | Boleta de recolección de datos |
| Sexo                        | Condición orgánica, masculina o femenina, de las personas, animales y las plantas.                                    | Dato de sexo anotado en el registro clínico                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | Cualitativa           | Nominal            | Boleta de recolección de datos |
| Departamento de procedencia | Origen, principio de donde nace o se deriva algo.                                                                     | Dato de departamento de procedencia u origen anotado en el registro clínico                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | Cualitativa           | Nominal            | Boleta de recolección de datos |

|                                            |                                                                                                                                |                                                                                  |             |         |                                |
|--------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------|-------------|---------|--------------------------------|
| Prematurez                                 | Dicho de un niño:<br>Que nace antes del término de la gestación.                                                               | Dato de edad gestacional al momento de nacer anotado en el registro clínico      | Cualitativa | Nominal | Boleta de recolección de datos |
| Diagnóstico tardío*                        | Acción de algo o a alguien para enterarse de su identidad y circunstancias después del tiempo en que se necesitaba o esperaba. | Diagnostico después del período establecido                                      | Cualitativa | Nominal | Boleta de recolección de datos |
| Complicación relacionada con la enfermedad | Evoluciones posibles de la enfermedad                                                                                          | Patología encontrada en pacientes donde el diagnóstico no se realiza precozmente | Cualitativa | Nominal | Boleta de recolección de datos |
| Complicación relacionada con la cirugía    | Dificultad originada durante o después de un procedimiento quirúrgico.                                                         | Morbilidad encontrada luego de la realización de un procedimiento quirúrgico.    | Cualitativa | Nominal | Boleta de recolección de datos |

**\*Diagnóstico Tardío<sup>1</sup>**

Para pacientes con cardiopatía congénita cianógena fue el diagnóstico luego de haber sido dado de alta del centro de parto (período neonatal). Entre los pacientes con enfermedad congénita acianógena, fue el diagnóstico en una época en la que la reparación electiva ya debió haber sido realizada o necesitó un tratamiento inmediato debido a su estado hemodinámico

|                                    |            |
|------------------------------------|------------|
| PDA                                | <12 meses  |
| CIA                                | <5 años    |
| CIV                                |            |
| CIV pequeña y tipo muscular        | < 12 meses |
| CIV grande (diámetro de la aorta)  | < 6 meses  |
| Canal A-V                          | < 6 meses  |
| Tetralogía de Fallot               | Neonato    |
| TGA                                | Neonato    |
| Coartación Aórtica                 | <3 años    |
| CVAPT                              | Neonato    |
| Defectos Valvulares                | Neonato    |
| Ventrículo Único                   | Neonato    |
| Doble Salida de Ventrículo Derecho | Neonato    |

## **4.6 Técnicas, procedimientos e instrumentos a utilizar en la recolección de datos**

### **4.6.1. Técnica**

Se utilizó la técnica de observación sistémica a través de la recolección de los datos de los registros clínicos de pacientes con las principales cardiopatías congénitas, los datos se anotaron en la hoja de recolección diseñada de acuerdo a las variables y objetivos del estudio y posteriormente se procesó la información en Excel, graficando los resultados.

---

<sup>1</sup> Nota: Las bibliografías en las que se basó esta definición son las especificadas en el marco teórico en el inciso de diagnóstico tardío según la historia natural de cada cardiopatía.

#### **4.6.2 Procedimiento**

Se inició por definir diagnóstico tardío utilizando como base la historia natural de las cardiopatías congénitas y se analizaron los grupos poblacionales en riesgo. Mediante un documento de recolección de datos se consultaron las papeletas de los pacientes con cardiopatías congénitas que fueron intervenidos quirúrgicamente en UNICAR en los años del 2005 al 2010 y se determinaron las características epidemiológicas comparando a los pacientes que poseen diagnóstico tardío y los que tienen un diagnóstico a tiempo. Luego de obtener todos los datos se procedió a tabularlos y analizarlos utilizando distintas tablas y gráficas que se adecuaron a los objetivos ya establecidos.

Las actividades anteriores se realizaron en la Unidad de Cardiocirugía UNICAR, departamento de pediatría, durante los meses de abril a julio de 2011.

#### **4.6.3 Instrumento**

Para el presente estudio se elaboró un instrumento de recolección de datos tipo cuestionario, el cual constó de 6 secciones, cada una de las cuales conteniendo preguntas cerradas formuladas en base a los objetivos y variables de investigación que fueron llenadas posteriormente por los investigadores con los datos registrados en los expedientes clínicos de los pacientes a estudio.

### **4.7 Procesamiento y análisis de datos**

#### **4.7.1 Procesamiento de datos**

Se recolectaron los datos de los pacientes para lo cual se utilizó la hoja de recolección de datos que incluyó preguntas basadas en los objetivos y variables a estudio. Los datos obtenidos se procesaron por medio de hojas de Excel, analizando cada tabla y gráfica obtenida.

#### **4.7.2 Análisis**

Para el análisis estadístico de la información se siguieron los siguientes pasos:

- Se procedió a revisar los instrumentos para garantizar que cada parámetro estuviera completo.
- Tabulación de datos: Se elaboraron tablas de datos en Microsoft Office Excel y Microsoft Word; considerando las variables estudiadas.
- Se realizó el análisis de los datos aplicando estadística descriptiva.
- Se elaboraron graficas y tablas, para una mejor interpretación y análisis de los datos.

### **4.8 Alcances y límites de la investigación**

#### **4.8.1 Alcances**

- Establecer una línea basal de datos para futuros estudios ya que esta investigación no había sido realizada anteriormente.
- Determinar la proporción de pacientes con diagnóstico tardío y proporcionar información objetiva sobre el comportamiento y secuelas de las 10 cardiopatías congénitas más frecuentes según las características clínicas y epidemiológicas encontradas, para que las autoridades competentes puedan iniciar las medidas de evaluación a estos pacientes, para así disminuir la morbi-mortalidad y los gastos del sector salud debido a estas patologías.

#### **4.8.2 Límites**

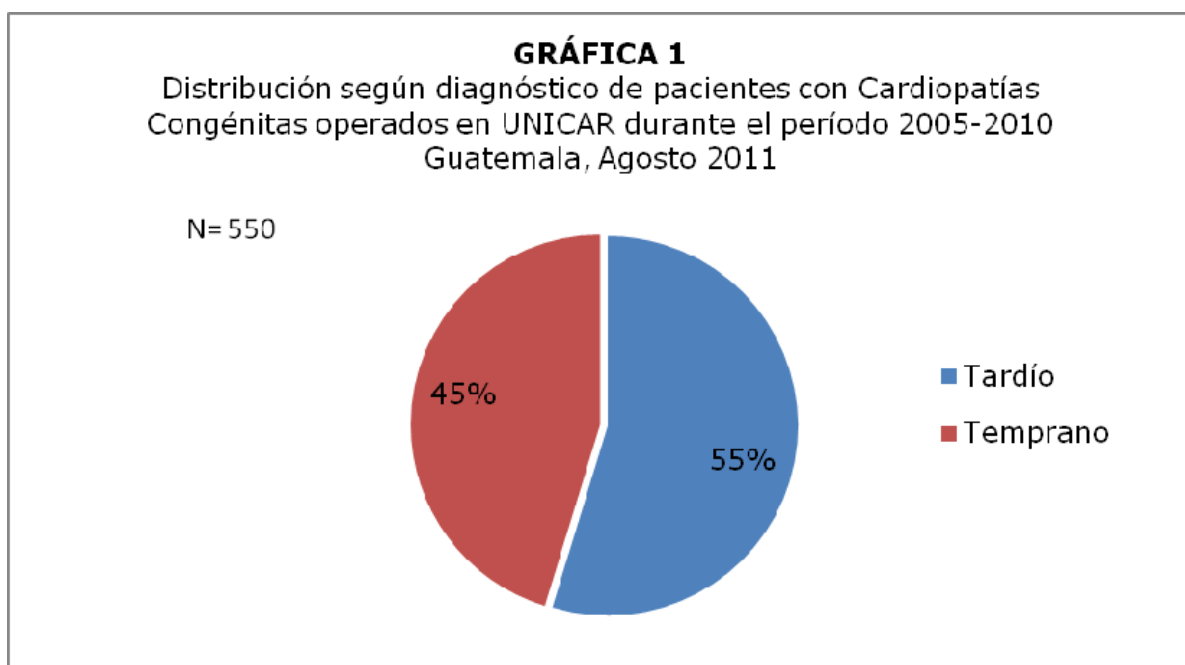
- Únicamente se tomaron dentro del estudio a pacientes que fueron operados en UNICAR
- Se analizaron solamente los casos de las principales 10 cardiopatías congénitas.

#### **4.9 Aspectos éticos**

Se presentó el estudio a las autoridades de la Unidad de Cardiología de Guatemala UNICAR y comités de docencia y de investigación correspondientes, solicitando la autorización para realizar el estudio. Según el riesgo, la presente investigación se encontró dentro de la categoría I (sin riesgo) ya que solamente se utilizaron técnicas observacionales y no se realizaron intervenciones o procedimientos invasivos.

## 5. Resultados

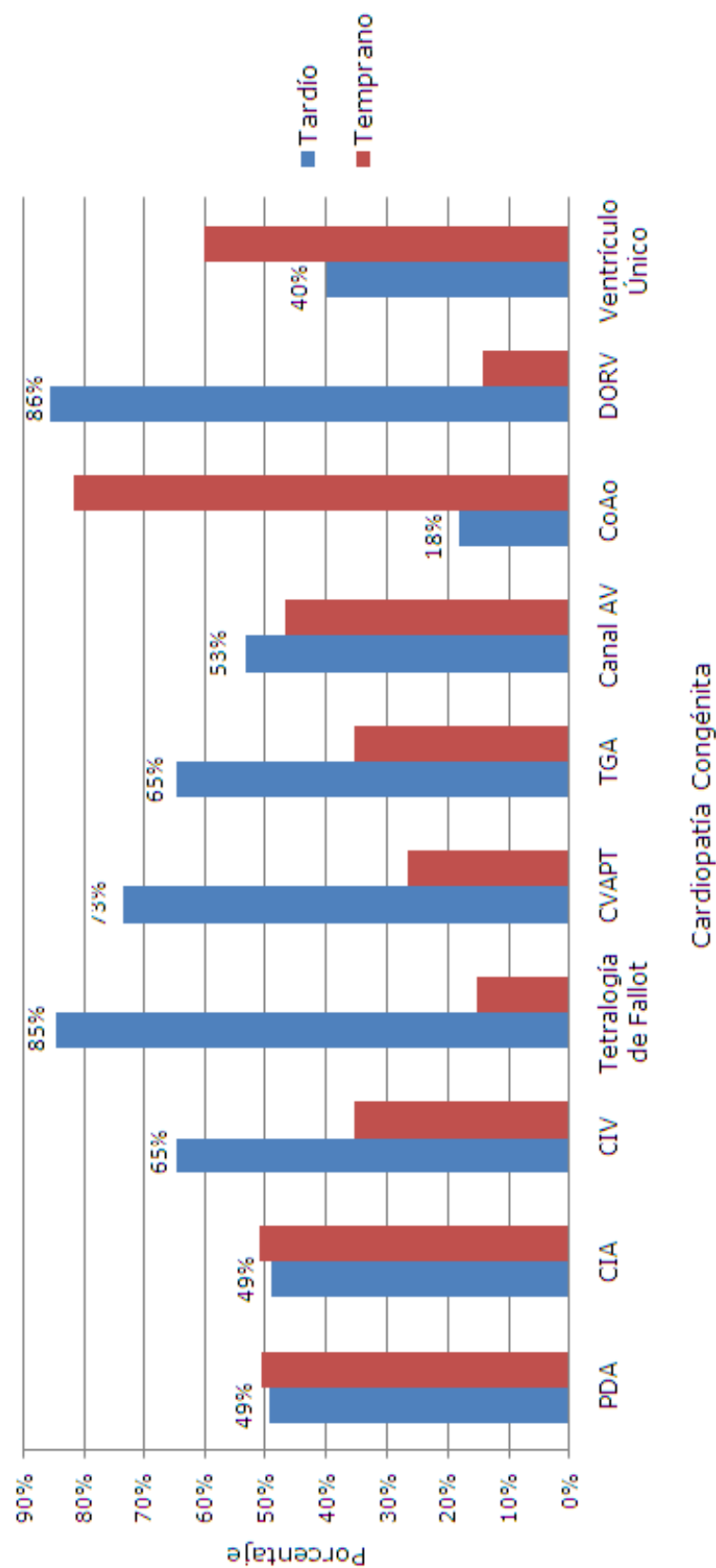
La presente investigación se realizó evaluando expedientes de pacientes con diagnóstico de las diez principales cardiopatías congénitas que fueron operados en el área de pediatría de la Unidad de Cardiocirugía de Guatemala UNICAR, revisando los años 2005 al 2010. Se determinaron los pacientes que presentaron diagnóstico tardío y se evaluaron las características epidemiológicas, morbilidad y mortalidad de los mismos. Se revisaron expedientes y se trasladaron los resultados a la hoja de recolección de datos. Los resultados se demuestran en gráficas por medio de frecuencias y porcentajes.



Fuente: Hoja de recolección de datos

**GRÁFICA 2**  
Distribución según diagnóstico de pacientes con Cardiopatías Congénitas operados en UNICAR durante el período 2005-2010  
Guatemala, Agosto 2011

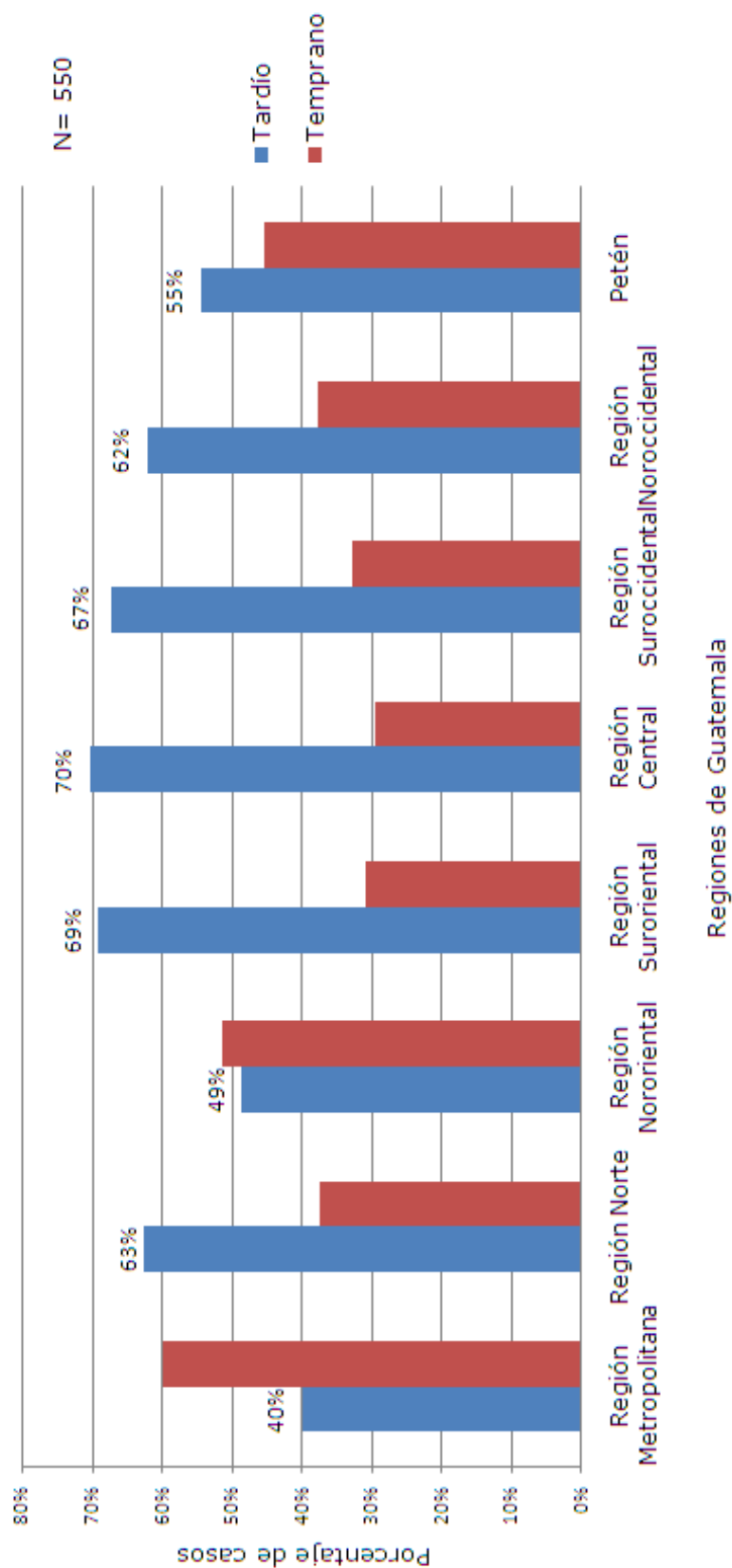
N= 550



Fuente: Hoja de recolección de datos. PDA: Persistencia de ductus arterioso, CIA : Comunicación Interauricular, CIV: Comunicación Interventricular, CVAPT: Conexión venosa anómala pulmonar total, TGA: Transposición de grandes arterias, Canal AV: Canal atrioventricular, CoAo: Coartación Aórtica, DORV: Doble salida del ventrículo derecho.

**GRÁFICA 3**

Porcentaje de casos según región de referencia y diagnóstico de pacientes con Cardiopatías Congénitas operados en UNICAR durante el período 2005-2010  
Guatemala, Agosto 2011

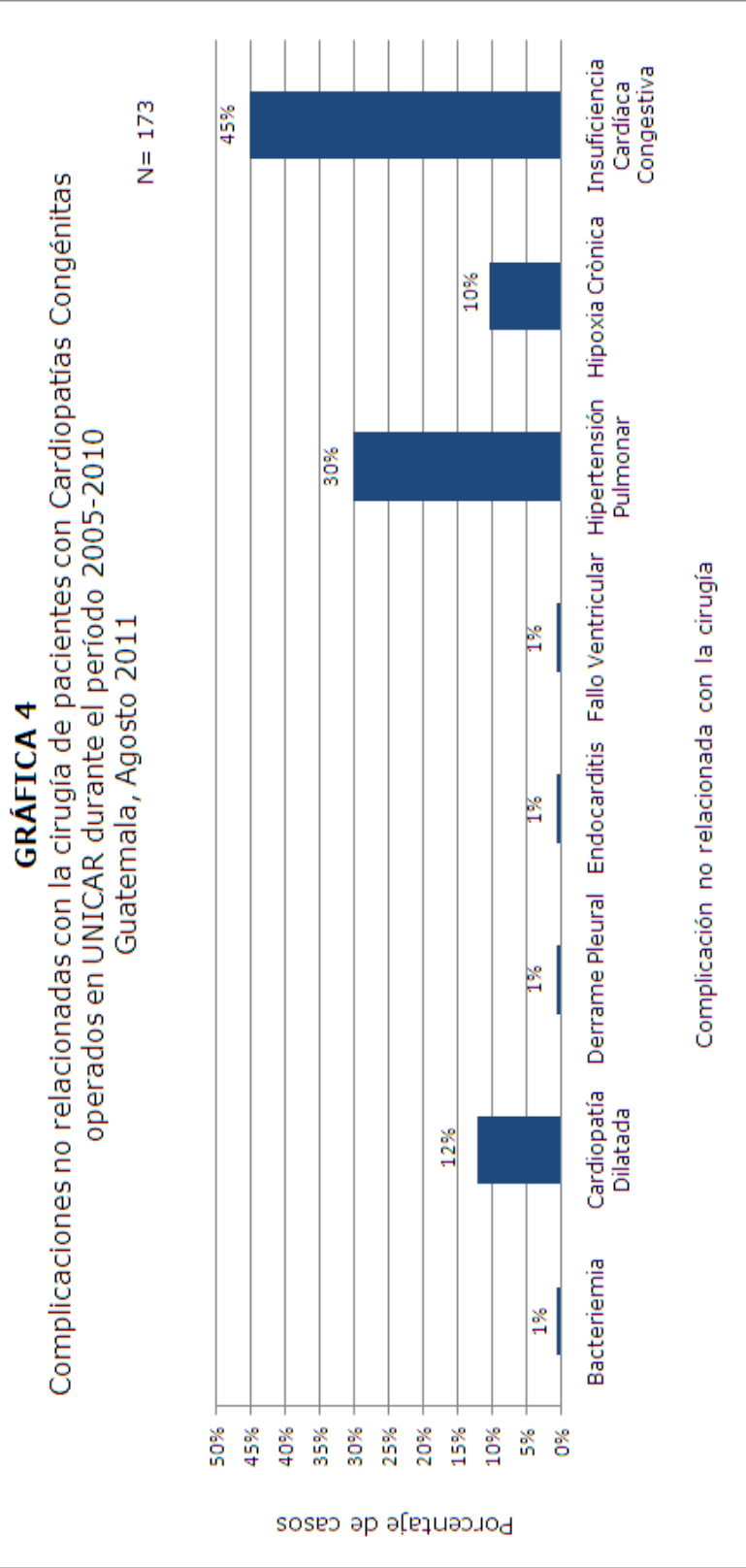


Fuente: Hoja de recolección de datos. PDA: Persistencia de ductus arterioso, CIA: Comunicación Interauricular, CIV: Comunicación Interventricular, CVAPT: Conexión venosa anómala pulmonar total, TGA: Transposición de grandes arterias, Canal AV: Canal atrioventricular, CoAo: Coartación Aórtica, DORV: Doble salida del ventrículo derecho.

**TABLA 1**  
**Características epidemiológicas de pacientes con Cardiopatías Congénitas**  
**operados en UNICAR durante el período 2005-2010**  
**Guatemala, Agosto de 2011**

| <b>Característica</b>       | <b>Frecuencia</b> | <b>Porcentaje</b> |
|-----------------------------|-------------------|-------------------|
| <b>Sexo</b>                 |                   |                   |
| Femenino                    | 342               | 62                |
| Masculino                   | 208               | 38                |
| <b>Edad</b>                 |                   |                   |
| < 1 mes                     | 13                | 2                 |
| 1 mes - < 6 meses           | 44                | 8                 |
| 6 meses - < 1 año           | 58                | 11                |
| 1 año - < 3 años            | 126               | 23                |
| 3 - 5 años                  | 137               | 25                |
| 6 - 10 años                 | 96                | 17                |
| 11 - 20 años                | 60                | 11                |
| > 20 años                   | 16                | 3                 |
| <b>Prematurez</b>           |                   |                   |
| Sí                          | 87                | 16                |
| <b>Región de Referencia</b> |                   |                   |
| Región Metropolitana        | 210               | 38                |
| Región Norte                | 24                | 4                 |
| Región Nororiental          | 35                | 6                 |
| Región Suroriental          | 39                | 7                 |
| Región Central              | 81                | 15                |
| Región Suroccidental        | 113               | 21                |
| Región Noroccidental        | 37                | 7                 |
| Petén                       | 11                | 2                 |

Fuente: Hoja de recolección de datos



Fuente: Hoja de recolección de datos

**GRÁFICA 5**  
Complicaciones relacionadas con la cirugía de pacientes con Cardiopatías Congénitas  
operados en UNICAR durante el período 2005-2010  
Guatemala, Agosto 2011

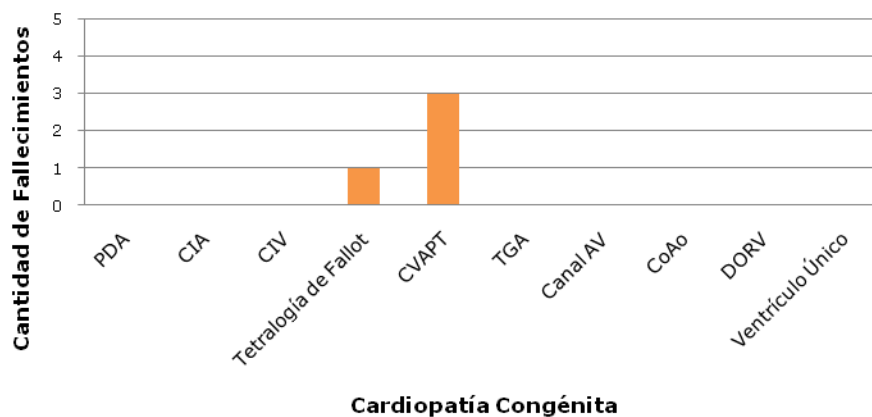
N = 30



Complicaciones relacionadas con la cirugía

Fuente: Hoja de recolección de datos

**GRÁFICA No. 6**  
**Distribución de mortalidad según diagnóstico de**  
**pacientes con Cardiopatías Congénitas operados en**  
**UNICAR durante el período 2005-2010**  
**Guatemala, Agosto 2011**



Fuente: Hoja de recolección de datos. PDA: Persistencia de ductus arterioso, CIA: Comunicación Interauricular, CIV: Comunicación Interventricular, CVAPT: Conexión venosa anómala pulmonar total, TGA: Transposición de grandes arterias, Canal AV: Canal atrio ventricular, CoAo: Coartación Aórtica, DORV: Doble salida del ventrículo derecho.

A pesar del alto porcentaje de diagnóstico tardío observado en la población estudiada, solo el 1% de pacientes falleció durante la hospitalización en UNICAR. La mortalidad observada correspondió a cardiopatías cianógenas que presentan defectos anatómicos amplios y que se encuentran asociadas a morbilidad pre y post quirúrgica elevada.



## 6. Discusión

El diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas involucra un riesgo evitable de mortalidad y morbilidad. Por ello en muchos artículos y libros de pediatría y neonatología han abordado el tema describiendo hallazgos clínicos para evitar las complicaciones asociadas al retraso en el diagnóstico. Pfammatter encontró que el 10% de los pacientes presenta diagnóstico tardío, y se asoció a un 22% de complicaciones. (4) Kuehl et al encontró una proporción similar con 10% de diagnóstico tardío. (14) Halladie-Smith et al, reporta que un 32% de los pacientes admitidos a centros de Cardiocirugía habían sido descargados de otros centros en un inicio.

En este estudio se determinó que de la población de pacientes intervenidos quirúrgicamente por cardiopatías congénitas en UNICAR, el 55% presentaba diagnóstico tardío de la enfermedad. Lo anterior podría deberse a la falta de acceso a los servicios de salud por parte de un elevado porcentaje de población guatemalteca, además de la falta de información y capacitación en temas y patologías de importancia en los servicios de salud de la atención primaria.

El mayor porcentaje de casos correspondió a pacientes con Persistencia de Ductus Arterioso, Comunicación Interauricular y Comunicación Interventricular, las cuales se caracterizan por tener menor complejidad y cantidad de complicaciones. Es posible que la cantidad de casos con cardiopatías complejas sea menor debido a que estos pacientes no logran ser identificados antes su fallecimiento, existiendo un sub-registro de los mismos.

A pesar de que no existen estadísticas respecto a la diferencia de sexo o prematurez en el diagnóstico tardío de cardiopatías congénitas, existen datos que indican que el mayor porcentaje de pacientes que consultan a UNICAR para obtener tratamiento son mayores de un año de edad y presentan cardiopatías simples; y la mayor referencia se realiza desde la región alrededor de la Ciudad de Guatemala, siendo las regiones de Alta Verapaz e Izabal las de menor referencia. (9) Los datos anteriores muestran similitud a los encontrados durante la realización del presente estudio, aunque la región de menor referencia identificada durante los años 2005-2010 fue Petén.

El examen físico de rutina en los recién nacidos debe permitir la identificación temprana u oportuna de los casos de cardiopatías congénitas, actividad que no se

practica en nuestro país, ya que se encontró que las cardiopatías cianógenas, las que manifiestan mayor cantidad de síntomas y signos, fueron las de menor diagnóstico oportuno.

El diagnóstico tardío de las cardiopatías, retrasando la corrección quirúrgica de las mismas, da lugar al apareamiento de complicaciones relacionadas con la enfermedad que agravan el pronóstico y calidad de vida de los pacientes. Al igual que en la literatura, en nuestro medio las complicaciones más importantes y comunes del diagnóstico tardío de cardiopatías congénitas fueron la insuficiencia cardíaca congestiva, hipoxia crónica e hipertensión pulmonar. Muchas veces son estas entidades las que permiten el diagnóstico de las cardiopatías congénitas ya que provocan síntomas que hacen que la familia del paciente consulte a un médico y que este último oriente el examen físico y el diagnóstico hacia un problema cardiaco.

La realización de procedimientos quirúrgicos cardiovasculares implica riesgos debido a la complejidad del área involucrada. De los pacientes operados en UNICAR, las infecciones de herida operatoria, la hemorragia y el neumotórax fueron las complicaciones relacionadas con la cirugía con mayor porcentaje de pacientes afectado. De no controlarse, son eventos que causan incremento en la mortalidad y disminución de la calidad de vida del paciente.

En un estudio realizado en California se calculó que al menos 10 niños mueren por año con diagnóstico de cardiopatías congénitas en un centro de cardiología y al menos 30 pacientes lo hacen aun sin tener diagnóstico o tratamiento en su casa o en una emergencia. (8) No existen estadísticas en Guatemala sobre la mortalidad por diagnóstico tardío en cardiopatías congénitas, pero puede esperarse que el sub-registro de casos no evidencie el valor real del mismo.

La existencia de mayor porcentaje de cardiopatías acianógenas en la población investigada justifica el bajo porcentaje de mortalidad encontrado durante el estudio. Esto indica que las cardiopatías acianógenas, a pesar de un diagnóstico tardío, pueden tener una sobrevivencia aceptable. No se puede obtener la misma conclusión sobre las cardiopatías cianógenas, ya que la población que consulta y es tratada en UNICAR con este diagnóstico es baja y la mortalidad fuera del ámbito hospitalario muy alta.

## **7. Conclusiones**

- 7.1 De la población estudiada, el 55% presentó diagnóstico tardío de cardiopatías congénitas.
- 7.2 Se definieron las edades que se consideran como diagnóstico tardío para las diferentes cardiopatías según se evidenció en la literatura y según la experiencia de los cardiólogos pediatras de UNICAR. Para cardiopatías cianógenas se consideró diagnóstico tardío el realizado luego del período neonatal, y para cardiopatías acianógenas fue el tiempo en el cual el tratamiento quirúrgico debió haber sido realizado para evitar complicaciones que disminuyera la calidad de vida del paciente. Se definió el tiempo para la Persistencia de ductus arterioso: <12 meses, Comunicación Interauricular: <10 años, Comunicación Interventricular: <6 meses, Canal Atrio-ventricular: <6 meses, y Coartación Aórtica: <3 años.
- 7.3 Las cardiopatías acianógenas presentan un 51% de diagnóstico tardío, siendo la Comunicación interventricular la que presenta mayor demora en el diagnóstico. En las cardiopatías cianógenas se observa un 75% de diagnóstico tardío, encontrándose mayor porcentaje para la Doble salida del ventrículo derecho.
- 7.4 El mayor porcentaje de referencia de pacientes intervenidos en UNICAR durante el período de estudio fue realizado por el departamento de Guatemala, y el menor por Baja Verapaz, El Progreso y Chiquimula.
- 7.5 Se identificó que en la serie estudiada la mayoría de pacientes fue diagnosticada fuera del período neonatal, y la edad promedio fue de 3 años (rango de 1 día a 29 años). Un 62% de los pacientes fue de sexo femenino.

- 7.6 La insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión pulmonar y cardiopatía dilatada representan el mayor porcentaje de complicaciones relacionadas a la enfermedad encontrada en los pacientes operados en UNICAR durante el período de estudio. La infección de herida operatoria, la hemorragia y el neumotórax son las dificultades encontradas en el mayor porcentaje de complicaciones relacionadas con la cirugía.
- 7.7 La mortalidad de pacientes representó el 1% de los casos, correspondiendo estos a pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot y Comunicación venosa anómala pulmonar total.

## **8. Recomendaciones**

### **8.1 Al Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social:**

- Impartir programas y cursos sobre Cardiopatías Congénitas en escuelas de comadronas, hospitales, puestos y centros de salud para así poder identificar a los pacientes a una edad adecuada y evitar las complicaciones asociadas.
- Elaborar un Protocolo para el examen físico de neonatos e infantes que implique la evaluación rutinaria y sistematizada de este grupo etéreo, el cual debe ser aplicado en puestos de salud, centros de salud, hospitales de referencia y clínicas privadas.

### **8.2 A los Profesionales de la Medicina:**

- Estandarizar el método de Saturación de Oxígeno en todos los neonatos para poder tener un diagnóstico oportuno de los pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas.



## **9. Aportes**

- 9.1 Generar una base de datos que permita a futuros investigadores ampliar estudios sobre el tema, ya que no existe literatura o estadística nacional que evidencie el diagnóstico tardío de cardiopatías congénitas.
- 9.2 Justificar la importancia de la implementación de un protocolo para la realización de un examen físico de rutina y sistematizado para prevenir el diagnóstico tardío mediante la identificación y referencia temprana de casos de cardiopatías congénitas.



## 10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mahle W T, Newburger J W, Matherne G P, Smith F C, Hoke T R, Koppel R, et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease. *Circulation*. [en línea] 2009; 120 (2): 447- 458 [accesado 8 Oct 2010].  
Disponible en:  
<http://pediatrics.aappublications.org/content/124/2/823.abstract>
2. Majd A, Hey E, Wren C. Death in infancy from unrecognised congenital heart disease. *Arch Dis Child*. [en línea] 1994; 71 (1): 3-7 [accesado 23 Feb 2011].  
Disponible en:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1029901/>
3. Massin M, Dessy H. Delayed recognition of congenital heart disease. *Postgrad Med J*. [en línea] 2006; 82 (969): 468-470 [accesado 8 Oct 2010]. Disponible en:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2563766/>
4. Pfammatter JP. Delayed recognition of haemodynamically relevant congenital heart disease. *Eur J Pediatr*. [en línea] 2001; 160 (4): 231-4 [accesado 24 Mar 2011].  
Disponible en:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11317645>
5. Saavedra TR. Desarrollo de cardiopatías congénitas cianógenas. [en línea] Perú: Monografias.com; 2008 [accesado 19 Sep 2010].  
Disponible en:  
<http://www.monografias.com/trabajos63/desarrollo-cardiopatias-congenitas/desarrollo-cardiopatias-congenitas2.shtml>
6. Alvarez C. Evaluación del niño con sospecha de cardiopatía congénita cianótica. *Rev peru cardiol*. [en línea] 1999; 25(2):2-3 [accesado 25 Ago 2010].  
Disponible en:  
[http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/cardiologia/v25\\_n2/bib-eval.htm](http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/cardiologia/v25_n2/bib-eval.htm)
7. Richmond S, Wrenb C. Early diagnosis of congenital heart disease. *Semin Neonatol*. [en línea] 2001; 6(1): 27-35 [accesado 24 Mar 2011]. Disponible en:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11162283>

8. Chang R, Gurvitz M, Rodriguez S. Missed diagnosis of critical congenital heart disease. Arch Pediatr Adolesc Med. [en línea] 2008; 162(10):969-974 [accesado 18 Oct 2010]. Disponible en:  
<http://archpedi.ama-assn.org/cgi/content/full/162/10/969>
9. Trucco S, Barnoya J, Larrazabal L, Castañeda A, Teitel D. Detection rates of congenital heart disease in Guatemala. Cardiol Young. [en línea] 2011; 21(2):153-160 [accesado 05 Abr 2011]. Disponible en:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21138614>
10. Díaz MN, Morales JF, Barrios LD, Moraites RE, Álvarez MA, Abularach KM, et al. Éxito del cateterismo intervencionista en pacientes con cardiopatía congénita y alteración del ritmo cardiaco [tesis Médico y Cirujano]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2006.
11. Aguilera P, Rodríguez A, Enríquez G, Vascope X, Pizarro O, Almuna R. Cardiopatías congénitas con diagnóstico prenatal: seguimiento. Rev Chil Obstet Ginecol. [en línea] 2006; 74(5): 320-326 [accesado 18 Oct 2010]. Disponible en:  
[www.scielo.cl/pdf/rchog/v71n5/art05.pdf](http://www.scielo.cl/pdf/rchog/v71n5/art05.pdf)
12. Valderrama P, Hernández I. Concordancia entre ecocardiografía prenatal y posnatal en pacientes con cardiopatías congénitas: hospital de niños Dr. Roberto del Río. Rev Chil Obstet Ginecol. [en línea] 2010; 75(4): 234-239 [accesado 07 Abr 2011].  
Disponible en: [www.revistasochog.cl/articulos/ver/384](http://www.revistasochog.cl/articulos/ver/384)
13. Heusser, F. Problemas frecuentes en cardiología pediátrica. Rev chil pediatr. [en línea] 2009; 1,4-6,8 [accesado 18 Oct 2010]. Disponible en:  
<http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/manualped/cardiocong.htm>
14. Kuehl K, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to diagnose congenital heart disease in infancy. Pediatrics. [en línea] 1999; 103(4): 743-7 [accesado 07 Abr 2011].  
Disponible en:  
<http://pediatrics.aappublications.org/content/103/4/743.abstract>
15. Keane, JF. Nadas' pediatric cardiology. 2ed. Philadelphia: Elsevier; 2006.

16. Webb G, Gatzoulis M. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation*. [en línea] 2006; 114(15):1645-1653 [accesado 13 Mar 2011]. Disponible en:  
<http://circ.ahajournals.org/content/114/15/1645.full.pdf>
17. Schneider D, Moore J. Patent ductus arteriosus. *Circulation*. [en línea] 2006; 114(17): 1873-1882 [accesado 07 Abr 2011]. Disponible en:  
<http://circ.ahajournals.org/content/114/17/1873.full>
18. Craig R, Selzer A. Natural history and prognosis of atrial septal defect. *Circulation*. [en línea] 1968; 37(5): 805-815 [accesado 12 Feb 2011].  
Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/37/5/805.short>
19. Pearl JM, Laks H. Intermediate and complete forms of atrioventricular canal. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. [en línea] 1997; 9(1): 8-20 [accesado 24 Mar 2011].  
Disponible en:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9109220>
20. Libby P, Bonow R, Mann D, Zipes D. Braunwald heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. 6ed. Philadelphia: Saunders; 2001.
21. Driscoll DJ. Fundamentals of pediatric cardiology. Minnesota: Lippincott Williams & Wilkins; 2006.
22. Minette M, Sahn D. Ventricular septal defects. *Circulation*. [en línea] 2006; 114(20): 2190-2197 [accesado 16 Feb 2011]. Disponible en:  
<http://circ.ahajournals.org/content/114/20/2190.full>
23. Horenstein S, Portman M. Atrioventricular septal defect, partial and intermediate pediatrics. [en línea] EEUU: American Academy of Pediatrics. Medscape. [en línea] 2010 [accesado 12 Feb 2011]. Disponible en:  
<http://emedicine.medscape.com/article/894813-overview>
24. Simon A, Zloto A. Coarctation of the aorta: longitudinal assessment of operated patients. *Circulation*. [en línea] 1974; 50 (3); 456-464 [accesado 16 Feb 2011].  
Disponible en:  
<http://circ.ahajournals.org/content/50/3/456.short>

25. Warnes, CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. [en línea] 2006; 114 (24); 2699-2709. [accesado 12 Feb 2011]. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/114/24/2699.full>
26. Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, Hougen TJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of fallot repaired during infancy. *Circulation*. [en línea] 1988; 77(5); 1062-1067 [accesado 16 Feb 2011]. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/77/5/1062.full.pdf>
27. René B, Erasmus M, Ebels T, Eijgelaar A. Influence of age on survival, late hypertension, and recoarctation in elective aortic coarctation repair Including long-term results after elective aortic coarctation repair with a follow-up from 25 to 44 years. *J Thorac Cardiovasc Surg*. [en línea] 1994; 108 (3): 525-531 [accesado 16 Feb 2011]. Disponible en: <http://jtcs.ctsnetjournals.org/cgi/content/full/108/3/525>
28. Chávez I, Figueroa J, Hernández A, Micheli A, Ramírez S, Buendía A. Tronco común. Variantes anatómicas, tratamiento quirúrgico y evolución. *Arch Cardiol Mex*. [en línea] 2009; 79(2):107-113 [accesado 16 Mar 2011]. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1405-99402009000200006&lng=pt&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402009000200006&lng=pt&nrm=iso&tlng=es)
29. Mair D, Ritter D, Davis G, Wallace R, Danielson G, Mcgoon D. Selection of patients with truncus arteriosus for surgical correction: anatomic and hemodynamic considerations. *Circulation*. [en línea] 1974; 49(1); 144-151 [accesado 12 Feb 2011] Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/49/1.toc>
30. Kirklin B, Kouchoukos N, Blackstone E, Doty D, Karp R, Hanley F. Cardiac surgery. Morphology, diagnosis criteria, natural history, techniques, results and indications. En: *Truncus arteriosus*. 3ed. Philadelphia (PA): Elsevier; 2003: p. 1200-21.
31. Marcelletti C, Mcgoon D, Mair D. The natural history of truncus arteriosus. *Circulation*. [en línea] 1976; 54(1): 108-111 [accesado 16 Feb 2011]. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/54/1/108.abstract>
32. Park M. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 5ed. Texas: Elsevier; 2008.

33. Galal E, Mullins C, McNamara D. Management of total anomalous pulmonary venous return. *Circulation*. [en línea] 1972; 45(6):1240-1250 [accesado 16 Feb 2011]. Disponible en:  
<http://circ.ahajournals.org/content/45/6/1240.short>
34. Castañeda A, Jonas R, Mayer J, Hanley F. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia, Saunders; 1994.
35. Ihenacho H, Patel R, Singh S, Astley R, Parsons C. Transposition of great arteries. *Thorax*. [en línea] 1973 July; 28(4): 448-452 [accesado 16 Feb 2011].  
Disponible en:  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC470058/>
36. Hikoro M, Mellander M, Roughton M, Jicinska H, Gardiner H. Morphological and physiological predictors of fetal aortic coarctation. *Circulation*. [en línea] 2008; 118 (18): 1793-1801. [accesado 12 Feb 2011] Disponible en:  
<http://circ.ahajournals.org/content/118/18/1793.full>
37. Gotsman M, Beck W, Barmard C, O'Donovan T, Schrire V. Results of repair of tetralogy of fallot. *Circulation*. [en línea] 1969; 40(6); 803-822. [accesado 22 Feb 2011] Disponible en:  
<http://circ.ahajournals.org/content/40/6/803.short>
38. Morales X. Mortalidad, complicaciones y calidad de vida en niños sometidos a cirugía del corazón en Guatemala [tesis Médico y Cirujano]. Guatemala: Universidad Francisco Marroquín, Facultad de Medicina; 1999.
39. Muster A, Wessel H, Paul M, Sinha S, Kardatzke M, Cole R. Coarctation of the aorta in infancy. *Circulation*. [en línea] 1969; 40(3): 385-398. [accesado 13 Feb 2011] Disponible en:  
<http://circ.ahajournals.org/content/40/3/385.short>
40. Pigula F, Khalil P, Mayer J, Del Nido P, Jonas R. Repair of tetralogy of fallot in neonates and young infants. *Circulation*. [en línea] 1999; 100: Supl. 2: 157-161 [accesado 13 Feb 2011]. Disponible en:  
[http://circ.ahajournals.org/content/100/suppl\\_2/II-157.full](http://circ.ahajournals.org/content/100/suppl_2/II-157.full)

41. Newfeld EA, Wilson A, Paul MH, Reisch JS. Pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation*. [en línea] 1980; 61(1): 103-109 [accesado 18 Mar 2011]. Disponible en:  
[circ.ahajournals.org/cgi/reprint/61/1/103.pdf](http://circ.ahajournals.org/cgi/reprint/61/1/103.pdf)
42. Saksena F, Aldridge H. Atrial septal defect in the older patient: a clinical and hemodynamic study in patients operated on after age 35. *Circulation*. [en línea] 1970; 42(6): 1009-1020 [accesado 27 Mar 2011]. Disponible en:  
[circ.ahajournals.org/content/42/6/1009.short](http://circ.ahajournals.org/content/42/6/1009.short)
43. Snelle H, Ingen H, Hoefsmit E. Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation*. [en línea] 1968; 38(1): 45-63 [accesado 15 Mar 2011]. Disponible en:  
[circ.ahajournals.org/cgi/content/abstract/38/1/45](http://circ.ahajournals.org/cgi/content/abstract/38/1/45)
44. Van Arsdell G, Maharaj G, Tom J, Rao V, Coles J, Freedom R, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of fallot. *Circulation*. [en línea] 2000; 102 Supl 3: 123-129 [accesado 16 Mar 2011]. Disponible en:  
[circ.ahajournals.org/cgi/content/full/102/suppl\\_3/III-123](http://circ.ahajournals.org/cgi/content/full/102/suppl_3/III-123)
45. Masmoudi H, Massin M. Importance of timely diagnosis of congenital heart disease. *Pediatric Health*. [en línea] 2008; 1(2): 47-52 [accesado 8 Oct 2010].  
Disponible en:  
<http://www.futuremedicine.com/doi/full/10.2217/17455111.2.1.47>
46. Lewis M, Jacobs P, Franklin R, Mavroudis C, Lacour-Gayet R, Tchervenkov C, et al. Databases for assessing the outcomes of the treatment of patients with congenital and pediatric cardiac disease –the perspective of cardiac surgery. *Cardiol Young*. [en línea] 2008; 18 Supl 2: 101–115. [accesado 18 Nov 2010]. Disponible en:  
[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19063783](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19063783)
47. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*. [en línea] 2001; 107(3): 2-8 [accesado 7 Nov 2010].  
Disponible en:  
<http://pediatrics.aappublications.org/content/107/3/e32.full.pdf+html>

48. Patton C, Hey E. How effectively can clinical examination pick up congenital heart disease at birth?. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. [en línea] 2006; 91(4): F236-7 [accesado 8 Oct 2011]. Disponible en: [www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2672726](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2672726)
49. Halladie-Smith KA, Morais P. Are major cardiac defects invariably recognized in the newborn period? Arch Dis Child. 1986; 61(6):629.
50. Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. Heart. [en línea] 2006; 92(9): 1298-1302 [accesado 18 Oct 2011]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1861169/>
51. McBrien A, Sands A, Craig B, Dornan J, y Casey F. Major congenital heart disease: antenatal detection, patient characteristics and outcomes. J Matern Fetal Neonatal Med. [en línea] 2009; 22(2): 101-105 [accesado 15 Abr 2011]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19085626>
52. Chew C, Stone S, Donath S M, Penny D J. Impact of antenatal screening on the presentation of infants with congenital heart disease to a cardiology unit. J Paediatr Child Health. [en línea] 2006; 42(11):704-8. [accesado 5 Abr 2011] Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17044898>
53. De-Wahl C, Granelli A, Wemmergren M, Sandberg K, Mellander M, Bejлум C, et al. Pulse oximetry helps detect ductus dependent congenital heart disease. BMJ. [en línea] 2009; 3(38): 1-11 [accesado 13 Nov 2011]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC26727280/pdf/bmj.a3037.pdf>
54. Cyriac J, Rigby M, Baker A. Changing colours. Arch Dis Child Educ Pract Ed. [en línea] 2008; 93(5): 145-150 [accesado 8 Oct 2011]. Disponible en: [ep.bmjjournals.com/content/93/5/145.extract](http://ep.bmjjournals.com/content/93/5/145.extract)
55. Kumar K, Sandoval J. Advanced pulmonary vascular disease: the eisenmenger syndrome. Cardiol Young. [en línea] 2009; 19 Supl 1: 39-44 [accesado 19 Feb 2011]. Disponible en: [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19419605](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19419605)

56. Nadas A, Hauck A. Pediatric Aspects of Congestive Heart Failure. *Circulation*. [en línea] 1960; 21(3): 424-429 [accesado 22 Mar 2011]. Disponible en: [circ.ahajournals.org/cgi/content/short/21/3/424](http://circ.ahajournals.org/cgi/content/short/21/3/424)
57. Pierson D. Pathophysiology and clinical effects of chronic hypoxia. *Respir Care*. [en línea] 2000; 45(1):39-51 [accesado 22 Mar 2011]. Disponible en: [www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10771781](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10771781)
58. Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, Mee R, Karl T, Wilkinson J. Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle. *Circulation*. [en línea] 1997; 96(4): 1233-1239 [accesado 8 Oct 2011]. Disponible en: [circ.ahajournals.org/content/96/4/1233.full](http://circ.ahajournals.org/content/96/4/1233.full)
59. Aoki M, Forbess J, Jonas R, Mayer J, Castañeda A. Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*. [en línea] 1994; 107(2): 338-350 [accesado 18 Oct 2011]. Disponible en: [jtcs.ctsnetjournals.org/cgi/content/full/107/2/338](http://jtcs.ctsnetjournals.org/cgi/content/full/107/2/338)

## 11. ANEXOS

### HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

- DATOS GENERALES

|                                 |  |
|---------------------------------|--|
| Número de Expediente            |  |
| Nombre y Apellidos del Paciente |  |
| Fecha de Referencia             |  |
| Edad de Primera Referencia      |  |
| Sexo                            |  |
| Departamento de Referencia      |  |
| Prematurez (si/no)              |  |

- DIAGNÓSTICO

|                                                          |  |
|----------------------------------------------------------|--|
| Diagnóstico Principal/RACHS                              |  |
| Edad de Diagnóstico/Edad de Qx.                          |  |
| Causa de Diagnóstico Tardío:                             |  |
| Retraso en Cirugía<br>Causa de Tiempo Quirúrgico Tardío: |  |

- SÍNTOMAS Y SIGNOS

| SÍNTOMAS                                                                                                                                                     | SIGNOS                                 |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------|
| Cianosis <input type="checkbox"/><br>Taquipnea <input type="checkbox"/><br>Retracciones <input type="checkbox"/><br>Otros Síntomas: <input type="checkbox"/> | SO2:              FR:              FC: |
|                                                                                                                                                              | Peso:              Talla:              |
|                                                                                                                                                              | Otros Signos:                          |

- TRATAMIENTO

| MEDICO                                                                                |                                 |
|---------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------|
| Uso de Fármacos únicamente<br>Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> | ¿Cuáles?                        |
| Uso de Oxígeno terapia (si/no):                                                       | Uso de Terapia con PGI (si/no): |

| QUIRÚRGICO                                              |                                                                        |
|---------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------|
| Cateterismo pre-quirúrgico por dx tardío                | Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/><br>Indicación: |
| Procedimiento Quirúrgico                                |                                                                        |
| Número de Reintervenciones y causas de reintervenciones |                                                                        |

• EVOLUCIÓN / COMPLICACIONES:

|                                                                                                          |                                                                                |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------|
| Ingreso a UTIP pre-quirúrgico<br>Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>                 | Días en UTIP:<br>Días en Ventilación Mecánica:                                 |
| Ingreso a UTIP post-quirúrgico<br>Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>                | ¿Cuánto tiempo?                                                                |
| Uso de Medicamentos Inotrópicos:<br>Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>              | ¿Cuáles?                                                                       |
| Complicaciones no relacionadas con la cirugía<br>Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> | ¿Cuál?                                                                         |
| Complicaciones relacionadas con la cirugía<br>Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>    | ¿Cuál?                                                                         |
| Días de Estancia Hospitalaria:                                                                           | Muerte del paciente<br>Si <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> |

• CONCLUSIÓN

Diagnóstico Tardío:

Sí ☐ No ☐

**CUADRO 1**

Diagnóstico de Cardiopatías Congénitas según tiempo de diagnóstico en  
pacientes operados en UNICAR en el período 2005-2010  
Guatemala, Agosto de 2011

| Cardiopatía Congénita | Diagnóstico |            |            | Porcentaje |           |
|-----------------------|-------------|------------|------------|------------|-----------|
|                       | Tardío      | Temprano   | Total      | Tardío     | Temprano  |
| PDA                   | 129         | 133        | 262        | 49         | 51        |
| CIA                   | 53          | 55         | 108        | 49         | 51        |
| CIV                   | 40          | 22         | 62         | 65         | 35        |
| Tetralogía de Fallot  | 28          | 5          | 33         | 85         | 15        |
| CVAPT                 | 22          | 8          | 30         | 73         | 27        |
| TGA                   | 11          | 6          | 17         | 65         | 35        |
| Canal AV              | 8           | 7          | 15         | 53         | 47        |
| CoAo                  | 2           | 9          | 11         | 18         | 82        |
| DORV                  | 6           | 1          | 7          | 86         | 14        |
| Ventrículo Único      | 2           | 3          | 5          | 40         | 60        |
| <b>Total</b>          | <b>301</b>  | <b>249</b> | <b>550</b> | <b>55</b>  | <b>45</b> |

Fuente: Hoja de recolección de datos. PDA: Persistencia de ductus arterioso, CIA: Comunicación interauricular, CIV: Comunicación interventricular, CVAPT: Comunicación anómala pulmonar total, TGA: Transposición de grandes arterias, Canal AV: Canal atrio-ventricular, CoAo: Coartación Aórtica, DORV: Doble salida del ventrículo derecho.

**CUADRO 2**

Diagnóstico de pacientes operados en UNICAR durante el  
período 2005-2010  
Guatemala, Agosto de 2011

| Cardiopatía Congénita                | Total      | Porcentaje |
|--------------------------------------|------------|------------|
| Persistencia de ductus arterioso     | 262        | 48         |
| Comunicación interauricular          | 108        | 20         |
| Comunicación interventricular        | 62         | 11         |
| Canal atrio-ventricular              | 15         | 3          |
| Coartación aórtica                   | 11         | 2          |
| Tetralogía de Fallot                 | 33         | 6          |
| Ventrículo Único                     | 5          | 1          |
| Comunicación venosa anómala pulmonar | 30         | 5          |
| Doble salida ventrículo derecho      | 7          | 1          |
| Transposición grandes arterias       | 17         | 3          |
| <b>Total</b>                         | <b>550</b> | <b>100</b> |

Fuente: Hoja de recolección de datos.

**CUADRO 3**

Diferenciación por sexo en pacientes con diagnóstico tardío de Cardiopatías Congénitas en UNICAR en el período 2005-2010  
Guatemala, Agosto de 2011

| <b>F</b> | <b>M</b> | <b>Total</b> |
|----------|----------|--------------|
| 342      | 208      | 550          |

Fuente: Hoja de recolección de datos

**CUADRO 4**

Cantidad de pacientes según prematurez operados en UNICAR durante el período 2005-2010  
Guatemala, Agosto de 2011

| <b>Prematurez</b> |           | <b>Total</b> |
|-------------------|-----------|--------------|
| <b>Sí</b>         | <b>No</b> |              |
| 87                | 463       | 550          |

Fuente: Hoja de recolección de datos

**CUADRO 5**

Región de Referencia de los Pacientes operados en UNICAR en el período 2005-2010  
Guatemala, Agosto de 2011

| <b>Región</b>        | <b>Diagnóstico</b> |                 | <b>Porcentaje</b> |                 |
|----------------------|--------------------|-----------------|-------------------|-----------------|
|                      | <b>Tardío</b>      | <b>Temprano</b> | <b>Tardío</b>     | <b>Temprano</b> |
| Región Metropolitana | 73                 | 126             | 37                | 63              |
| Región Norte         | 15                 | 9               | 63                | 38              |
| Región Nororiental   | 17                 | 18              | 49                | 51              |
| Región Suroriental   | 27                 | 12              | 69                | 31              |
| Región Central       | 57                 | 24              | 70                | 30              |
| Región Suroccidental | 76                 | 37              | 67                | 33              |
| Región Noroccidental | 23                 | 14              | 62                | 38              |
| Petén                | 6                  | 5               | 55                | 45              |

Fuente: Hoja de recolección de datos

**CUADRO 6**

Mortalidad según diagnóstico de pacientes operados en UNICAR durante el periodo 2005-2010. Guatemala, Agosto de 2011.

| <b>Cardiopatía Congénita</b>               | <b>Fallecimiento</b> |           |
|--------------------------------------------|----------------------|-----------|
|                                            | <b>Si</b>            | <b>No</b> |
| Persistencia de ductus arterioso           | 0                    | 262       |
| Comunicación interauricular                | 0                    | 108       |
| Comunicación interventricular              | 0                    | 62        |
| Tetralogía de Fallot                       | 1                    | 32        |
| Comunicación venosa anómala pulmonar total | 3                    | 27        |
| Transposición de grandes arterias          | 0                    | 17        |
| Canal atrio-ventricular                    | 0                    | 15        |
| Coartación aórtica                         | 0                    | 11        |
| Doble salida del ventrículo derecho        | 0                    | 7         |
| Ventrículo Único                           | 0                    | 5         |

Fuente: Hoja de Recolección de Datos

**CUADRO 7**

Departamento de Referencia de los Pacientes operados en UNICAR en el período 2005-2010. Guatemala, Agosto de 2011.

| <b>Departamento</b> | <b>Frecuencia</b> | <b>Porcentaje</b> |
|---------------------|-------------------|-------------------|
| Baja Verapaz        | 7                 | 0                 |
| El Progreso         | 7                 | 0                 |
| Chiquimula          | 8                 | 1                 |
| Izabal              | 10                | 2                 |
| Jutiapa             | 10                | 2                 |
| Zacapa              | 10                | 2                 |
| Peten               | 11                | 2                 |
| Retalhuleu          | 11                | 2                 |
| Santa Rosa          | 11                | 2                 |
| Suchitepequez       | 11                | 2                 |
| Quiché              | 15                | 3                 |
| Alta Verapaz        | 17                | 3                 |
| Jalapa              | 18                | 3                 |
| San Marcos          | 18                | 3                 |
| Chimaltenango       | 22                | 4                 |
| Huehuetenango       | 22                | 4                 |
| Totonicapan         | 22                | 4                 |
| Sacatepequez        | 26                | 5                 |
| Quetzaltenango      | 31                | 6                 |
| Sololá              | 31                | 6                 |
| Escuintla           | 33                | 6                 |
| Guatemala           | 199               | 36                |
| <b>TOTAL</b>        | <b>550</b>        | <b>100%</b>       |

Fuente: Hoja de Recolección de Datos