

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
UNAN-LEON



Trabajo de investigación científica para optar al postgrado en la
especialidad de Pediatría

***Cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año de edad,
procedentes de los departamentos de León y Chinandega del
atendidos en el Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales entre
Enero del 2000 a Diciembre del 2002.***

Autora:

Dra. Judit María Chavarría Espinoza.
Residente de 3er año de Pediatría.

Tutora:

Dra. Nubia María Berríos.
Cardióloga Pediatra.

Asesor:

Dr. Juan Almendarez.
Master en Salud Pública.

León, Febrero del 2003.

GLOSARIO:

- . **CC: Cardiopatías congénitas.**
- . **CIV: Comunicación interventricular.**
- . **CIA: Comunicación interauricular.**
- . **TOF: Tetralogía de Fallot.**
- . **E.P: Estenosis Pulmonar.**
- . **I.A: Insuficiencia de la válvula aórtica.**
- . **A.T: Atresia tricuspidea.**
- . **E.A: Estenosis de la válvula aórtica.**
- . **C.A.P: Conducto arterioso persistente.**
- . **Canal A-V: Canal atrio ventricular.**
- . **L-TGA: L-Transposición de las grandes arterias.**
- . **D-TGA: D-Transposición de las grandes arterias.**
- . **NV: Nacidos vivos.**
- . **RECIU: Retardo del crecimiento intrauterino.**
- . **HEODRA: Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Arguello.**

INDICE:

TEMA:	NUMERO DE PAGINA:
INTRODUCCIÓN.....	1
ANTECEDENTES.....	3
JUSTIFICACIÓN.....	6
OBJETIVOS.....	8
MARCO TEORICO.....	9
DISEÑO METODOLOGICO.....	20
RESULTADOS.....	22
DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS.....	30
CONCLUSIONES.....	36
RECOMENDACIONES.....	37
BIBLIOGRAFÍA.....	40
ANEXOS.....	41

INTRODUCCION.

Las malformaciones congénitas en general representan en la actualidad una alta incidencia en su presentación. Entre el 3% y el 4% de todos los recién nacidos presentan una malformación importante al nacer, siendo las cardiopatías congénitas las malformaciones más frecuentes y ocurriendo en el 0,5% al 1% de los recién nacidos vivos, se dice que se produce cardiopatía congénita aproximadamente en 8 de cada 1000 nacidos vivos (1,2,3).

En los últimos años se han presentado enormes progresos en cardiología infantil principalmente en el diagnóstico y tratamiento, pese a todo esto, el riesgo de muerte por malformaciones congénitas permanece aún estable, existiendo informes que de cada 10 niños con cardiopatías congénitas 2 morirán al cumplir el primer año de vida (9).

Los defectos cardiacos congénitos en su mayoría no muestran evidencia clínica en los primeros días de vida. El momento en que se realiza el diagnóstico constituye una parte muy importante para el manejo y pronóstico de estos pacientes. Aproximadamente el 25% de las cardiopatías congénitas presentan síntomas graves en el período neonatal y requieren ser tratados precozmente para garantizar su sobrevivencia. El diagnóstico está relacionado con la severidad de la patología, pero también con la experiencia y juicio clínico del médico (2,21).

El desarrollo de nuevas técnicas en intervenciones quirúrgicas ha permitido la reparación de defectos cardíacos en un período temprano de la infancia (sobre todo en los niños con patología crítica) mejorando la sobrevivencia de estos niños. En nuestro medio no contamos con la realización permanente de cirugías cardiovasculares ya que estas se realizan en forma programada en un período específico cada año gracias al apoyo de brigadas estadounidenses, sin embargo podemos recurrir a medidas iniciales que incluyen la estabilización hemodinámica y la administración de drogas cuya demora puede influir en forma negativa (5).

Consideramos que es de vital importancia el conocimiento sobre el comportamiento de las cardiopatías congénitas en nuestro medio ya que mediante esto se puede realizar un diagnóstico más temprano y disminuir de alguna manera el efecto negativo en la morbilidad y mortalidad de estos niños.

ANTECEDENTES

En los últimos años se ha aumentado la realización de estudios sobre cardiopatías congénitas, enfocados en diferentes aspectos como son la frecuencia de esta patología, el momento de la realización del diagnóstico, las características clínicas que presentan estos pacientes, así como también los factores de riesgo materno que pueda influir en su apareamiento.

Los estudios de prevalencia más importantes se basan en los registros de los últimos 30 años, el Baltimore-washington Infant Study sobre prevalencia, es uno de los pocos estudios en los que se utilizaron técnicas multivariadas para el análisis de los factores de riesgo de las cardiopatías congénitas (como el uso de algunos fármacos, enfermedades ó infecciones maternas entre otros) encontrándose muchos factores de riesgo pero pocos estadísticamente significativos (21).

En estudios previos realizados, la edad en que se realiza el diagnóstico de una cardiopatía congénita ha sido utilizada como un indicador para el acceso de cuidados médicos en pacientes pediátricos (5).

Un estudio retrospectivo realizado en Dallas Texas en 179.561 nacidos vivos entre el año de 1971 a 1984 encontró diferencias de acuerdo a la prevalencia de los defectos cardiacos, según grupos étnicos, el tiempo de referencia de pacientes pediátricos no estaba relacionado a la etnicidad, ni ingresos o nivel educacional (5).

En 1995 a 1996 se realizó un estudio en un hospital de California sobre la frecuencia de las cardiopatías congénitas, encontrándose que la comunicación interventricular, la tetralogía de fallot, y la persistencia del ductus arterioso fueron las más frecuentes (2).

En 1997 se publicó en la revista pediátrica de Cuba un estudio sobre la relación de las cardiopatías congénitas y las anomalías cromosómicas encontrándose una fuerte asociación entre las mismas (12).

En nuestro país se realizó un estudio en el servicio de pediatría del Hospital general de Managua en 50 casos de cardiopatías congénitas en la infancia que fueron confirmados mediante rayos x, electrocardiograma, cateterismo cardiaco y angiografía, encontrándose que la comunicación interventricular, la comunicación interauricular, el conducto arterioso persistente, la estenosis pulmonar y la tetralogía de fallot, fueron las más frecuentes. No se hubo predominancia en el sexo y se encontró que el diagnóstico se hizo más frecuente durante la edad preescolar (26).

En 1987 se realizó un estudio retrospectivo sobre las características de las cardiopatías congénitas en las diferentes edades de la edad pediátrica en el hospital materno infantil Fernando Vélez Páiz de Managua, encontrándose que en los primeros 28 días de vida el diagnóstico de las cardiopatías congénitas fue la comunicación interventricular, la tetralogía de fallot y la transposición de los grandes vasos, no se encontraron antecedentes de enfermedad en la madre durante el período de la gestación.

En 1994 se realizaron dos estudios en el HEODRA de León, uno de estos fue sobre malformaciones congénitas en general el cual reportó que las de tipo cardíacas fueron las más frecuentes. El otro estudio realizado fue sobre la incidencia de CC en recién nacidos, encontrando que esta fue baja pero guardando una frecuencia similar a otros estudios según el tipo de CC específica (7,8).

En el período comprendido entre enero a septiembre de 1995 se realizó un estudio en el HEODRA sobre malformaciones congénitas en general reportaba una baja incidencia con cifras muy inferiores a los reportes en la mayoría de los estudios en otros países, encontrando además que las malformaciones congénitas cardíacas fueron las más frecuentes (8).

Se realizó también un estudio de 6 años entre 1996 y 2001 en el HEODRA sobre prevalencia de malformaciones congénitas en recién nacidos encontrando a las malformaciones congénitas cardíacas como las más frecuentes (24).

El último estudio realizado sobre CC el cual se tomó de registros locales del HEODRA se realizó entre 1995-2001 encontrando un bajo reporte de CC en menores de 12 años (23).

Existen más estudios sobre cardiopatías congénitas, sin embargo existen pocos que aborden a la vez el comportamiento clínico, el momento en que se realiza el diagnóstico y los probables factores de riesgo durante el embarazo que puedan influir en su apareamiento. En nuestro medio no se encontró ningún análisis que describa este comportamiento y sobre todo no existen estudios sobre el comportamiento de las cardiopatías congénitas en niños menores de un año de edad.

JUSTIFICACION

Durante el presente trabajo se pretende determinar la frecuencia y las características clínicas que presentan las Cardiopatías Congénitas en niños menores de 1 año, procedente de los departamentos de León y Chinandega, que son atendidos en el servicio de Cardiología Pediátrica del HEODRA, con el fin de describir los antecedentes prenatales que presentó la madre de este niño, algunos hallazgos en el momento del nacimiento, las manifestaciones clínicas o las situaciones que hicieron posible la realización del diagnóstico, así como también el momento en que se realizó. Todo esto nos permitirá un mayor conocimiento sobre su comportamiento en nuestro medio para realizar un mejor abordaje que permita darles a estos niños una mejor calidad de vida.

No contamos hasta en este momento, con registros que aborden las cardiopatías congénitas desde estos puntos de vista mencionados. A raíz del avance logrado en el Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Arguello mediante la realización de cirugía de corazón abierto, a través de la ayuda internacional, nos vemos en la necesidad y en la obligación de emprender mas estudios que aporten conocimientos al personal médico para mejorar el diagnóstico de dicha patología y permitir un abordaje terapéutico médico ó quirúrgico.

Consideramos de suma importancia conocer los síntomas clínicos que son referidos más frecuentemente por la madre o la persona que cuida de estos niños con CC, ya que muchas veces estos pasan desapercibidos por el médico durante la consulta de atención primaria e incluso secundaria. Si bien es cierto las características clínicas de esta enfermedad son bien conocidas por la mayoría de los médicos, existen muchas cardiopatías que no se manifiestan de manera temprana, sin embargo hay que señalar que el conocimiento de factores de riesgo durante el embarazo puede hacernos sospechar de esta patología.

Existen algunas enfermedades como es el caso de síndrome congénitos que se asocian a algunas Cardiopatías Congénitas, así como también otras malformaciones orgánicas asociadas a estas mismas. El conocimiento de esto nos puede permitir sospechar la Presencia de un defecto Cardíaco Congénito en coexistencia y realizar el diagnóstico de forma precoz.

OBJETIVO GENERAL

Determinar el comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año de edad, procedentes de los departamentos de León y Chinandega, atendidos en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Arguello en el período comprendido de Enero del 2000 a Diciembre del 2002.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

1. Estimar la frecuencia de Cardiopatías congénitas diagnosticadas durante el primer año de edad.
2. Identificar los antecedentes prenatales y perinatales incluyendo los antecedentes familiares del niño con cardiopatía congénita.
3. Describir los signos y síntomas que son observados por los padres de estos niños con cardiopatía congénita y establecer la forma en cómo se realizó el diagnóstico.
4. Identificar la presencia de otras anomalías congénitas asociadas a estas cardiopatías.

MARCO TEORICO

Generalidades:

El término cardiopatía congénita implica un tipo de defecto en la anatomía del corazón y de los grandes vasos en el momento de nacer que son producidas como resultado de alteraciones en las distintas fases del desarrollo embrionario del corazón (9).

Las malformaciones congénitas en general pueden ser hereditarias o esporádicas, únicas o múltiples, evidentes u ocultas, macroscópicas o microscópicas. Estas se pueden manifestar al momento del nacimiento ó días después, esto estará en dependencia de la gravedad de la enfermedad, y de la presencia de signos fácilmente identificables al nacer, pero en muchas ocasiones depende de un examen físico exhaustivo o de la sospecha diagnóstica en hijos de madres con ciertas patologías o antecedentes prenatales que constituyen factores de riesgo para presentar una CC (3,9,10).

Muchas CC se manifiestan después que el recién nacido abandona el hospital, y por lo tanto se puede manifestar tardíamente. Estas manifestaciones constituyen muchas veces datos clínicos que pueden ser detectados fácilmente por los padres y que pueden hacerlos buscar asistencia médica, sin embargo en muchas ocasiones el diagnóstico se realiza de forma errónea, rotulando al paciente como portador de una enfermedad respiratoria (2,3).

Incidencia y etiología:

La incidencia de las CC es variable, el método de estudio en publicaciones especializadas utiliza parámetros no homogéneos influyendo en la variabilidad de los resultados y aceptando cifras aproximadas. Se dice que las CC se presentan en 8 de cada 1000 nacidos vivos y que esta incidencia podría ser mayor si se incluyeran los abortos y mortinatos (3,12).

La etapa de la niñez en que se realiza el estudio influye sobre la incidencia de las CC, entre los nacidos vivos, la prevalencia en el período neonatal es inferior a la que se encuentra entre niños de 5 a 9 años. Muchas se manifiestan en el período neonatal y acaban en la muerte, otras están presentes al nacer pero pasan inadvertidas y serán detectadas en diferentes períodos de la vida, se dice que de 2 a 3 de cada 1000 lactantes presentarán síntomas en el primer año de vida, el mayor porcentaje en el diagnóstico lo constituye el primer mes de vida. El diagnóstico estará en dependencia de técnicas modernas de diagnóstico utilizadas y del nivel de conocimientos en el conjunto de los facultativos (3,12,14).

El diagnóstico precoz de algunas CC representa un punto importante para el pronóstico de la misma, este se puede realizar desde la vida prenatal mediante la ecocardiografía fetal ó durante los primeros meses de vida permitiendo de esta manera un abordaje temprano y disminuyendo la morbilidad y la mortalidad (2,6).

Entre las lesiones cardíacas que se han encontrado mas frecuentemente y en orden descendente están: La comunicación interventricular (CIV), la persistencia del conducto arterioso (PCA), la comunicación interauricular (CIA), la estenosis pulmonar (E.P), la estenosis aórtica (E.A), la coartación de la aorta, la tetralogía de fallot (TOF) y la transposición de los grandes arterias (TGA). El menor porcentaje lo constituyen lesiones más complejas (2).

La distribución por sexo en general es igual para hombres y mujeres, pudiendo variar en algunas malformaciones específicas donde puede predominar un determinado sexo (2).

La etiología de las malformaciones cardíacas es usualmente desconocida, existen evidencias que es de tipo multifactorial, dependiendo de factores genéticos y ambientales. Los primeros son responsables de un 8-10% de los casos, se han visto patrones de herencia monogénica mendeliana (de padres a hijos, de abuelos a nietos). Existen diversos síndromes polimalformativos asociados a cardiopatías

entre los que destacan el síndrome genéticos únicos como el síndrome de Marfán, el síndrome de Noonan (trastorno gonadotrópico con baja estatura, baja implantación de las orejas, *pterrigión colli*, cúbito valgo y asociación con estenosis aórtica valvular), existen también otros síndromes como el de Alagille, Holt-Oram, y Ellis Van Creveld. Entre las anomalías cromosómicas más frecuentes están el síndrome de Down (asociado con malformaciones cardíacas en el 40% de los casos y presentando), el síndrome de Turner (25%), la trisomía 18 (20%) y el síndrome de Williams (estenosis supra valvular aórtica, estenosis renal, estenosis de la arteria coronaria, hipercalcemia y retardo mental) (3,12,18).

Entre los factores de riesgo ambientales para su presentación se han mencionado:

- Consumo de medicamentos ó tóxicos durante la gestación: *alcohol, diazepam, corticoides, hidantoínas, litio, anfetaminas, talidomida*, antagonistas del ácido fólico, *estrógenos*, drogas y radiaciones administrados sobre todo durante las primeras ocho semanas de la gestación (15,22,25).
- Infecciones maternas: Rubéola, Sarampión, Influenza, y *Coxsackie B*.
- Enfermedades propias de la madre: control inadecuado de la diabetes, fenilcetonuria y lupus eritematoso diseminado (19).

Se sabe que las CC pueden llevar asociaciones con otro tipo de malformaciones del 25% al 44% de los casos; entre las malformaciones que afectan con mayor frecuencia se mencionan las del tracto gastrointestinal, esquelético, renal y del sistema nervioso central. La CIV es la CC que con mayor frecuencia se asocia a malformaciones extracardíacas (2,12).

Las malformaciones congénitas en general se han asociados a partos pretérminos, pero no existen estudios específicos que demuestren en porcentaje la relación entre parto pretérmino y CC. Con respecto al peso al nacer de estos niños estará en dependencia a factores maternos (19).

La mayoría de las lesiones congénitas son esporádicas, sin embargo esta incidencia se vuelve ligeramente mayor, en familias que incluyen más de un miembro con dicha anomalía. El riesgo se calcula en 2% al 3% de todos los niños con un pariente de primer grado afectado, siendo este mayor cuando es uno de los progenitores (1).

La simultaneidad del diagnóstico cromosómico y de las CC y su realización en el primer año de vida, está determinado por el predominio de pacientes con síndrome de Down el cual tiene expresión fenotípica que posibilita el rápido diagnóstico, pero a su vez, suelen tener defectos cardíacos sintomáticos tempranamente (1,3).

Embriología:

El aparato cardiovascular comienza a desarrollarse durante la tercera semana de gestación y los primeros latidos del corazón ocurren de los 21 a los 22 días. Las células mesenquimatosas derivadas del mesodermo proliferan y forman cúmulos celulares aislados, los cuales pronto se desarrollan hacia tubos endoteliales que se unen para formar el sistema vascular primitivo (20).

El corazón se desarrolla a partir del mesénquima esplácnico en la porción cardiogénica. Un par de tubos endocárdicos se forman y se fusionan en un solo tubo cardíaco, el corazón primitivo. Este primordio del corazón consiste en cuatro cámaras (el seno venoso, la aurícula, el ventrículo y el bulbo arterioso). El tronco arterioso se continúa de manera caudal con el bulbo arterioso, y se agranda cranealmente para formar el saco aórtico (20).

Conforme crece, el tubo cardíaco se dobla hacia la derecha y pronto adquiere la apariencia general del corazón adulto. El corazón se divide en cuatro cámaras entre la cuarta y séptima semana de gestación (20).

El período crítico del desarrollo del corazón es el día veinte hasta el cincuenta después de la fecundación. Ocurren muchos fenómenos durante el desarrollo del corazón, y la desviación de tipo normal en cualquier momento puede producir uno o más defectos cardíacos. Dado que la división del corazón primitivo resulta de procesos complejos, los defectos del tabique cardiaco son relativamente frecuentes, en particular los del tabique ventricular. Algunas malformaciones congénitas son consecuencia de la transformación anormal de los arcos aórticos en el tipo arterial adulto (20).

fisiología y fisiopatología:

En el corazón normal, los cambios cardiovasculares que tienen lugar después del nacimiento como son el cierre del foramen oval y del conducto arterioso, así como también la disminución de la resistencia vascular pulmonar (siendo menor las presiones del corazón derecho), separan la circulación sistémica de la pulmonar. Las consecuencias de las cardiopatías congénitas dependen de estas diferencias de presión (3,12).

Muchas CC no producen alteraciones hemodinámicas significativas; otras causan una sobrecarga anormal de volumen en alguno de los ventrículos, sobrecarga de presión intraventricular y una mezcla auricular de sangre oxigenadas y no oxigenada, o un gasto cardíaco sistémico insuficiente (1,3,10).

Los cortocircuitos de izquierda a derecha dependen de la disminución de la resistencia pulmonar, por lo que no suelen ponerse de manifiesto hasta que transcurre cierto tiempo después del nacimiento, variable entre varios días y unas pocas semanas, más breve en los de alta presión (es decir, en los ventrículos y o en las grandes arterias) y mucho más largo para los de baja presión (3).

Diagnóstico de las cardiopatías congénitas:

En las CC existen diferentes signos y síntomas que pueden o no ser manifiesto en el momento del nacimiento. El diagnóstico puede realizarse mediante el examen

físico del paciente, el electrocardiograma, y la radiografía de tórax que junto a la anamnesis permite un diagnóstico anatómico específico. La ecocardiografía, el cateterismo cardíaco, y la angiografía permiten confirmar el diagnóstico y establecer la gravedad del proceso (3).

Los signos de insuficiencia cardíaca pueden consistir en sufrimiento respiratorio con disnea y taquipnea, que muchas veces constituyen el motivo de consulta en muchos de estos niños. Entre otros datos clínicos importante se encuentran la dificultad para alimentarse, la sudoración excesiva y las palpitaciones, que son quejas frecuentes y que si pasan desapercibidas por el clínico no se hace un diagnóstico temprano. En el recién nacido un signo de presentación puede ser la cianosis pero en otras ocasiones se puede presentar tardíamente con el esfuerzo físico. Las acropaquias y la policitemia se deben a una saturación arterial de larga duración (1,3,10).

Tipos de cardiopatías congénitas:

A. Cardiopatías no cianógenas con shunts de izquierda a derecha:

- 1 . Comunicación interventricular.
- 2 . Comunicación interauricular.
- 3 . Persistencia del conducto arterioso.
- 4 . Canal atrioventricular.

1. Comunicación interventricular ó defectos del tabique interventricular:

Es la causa más común de los desordenes congénitos, se presenta en el 26% del total de las cardiopatías congénitas. Este puede ser simple o múltiple y puede encontrarse a lo largo de todo el tabique pero es mas frecuente la porción membranosa. Estos defectos a menudo están asociados a anomalías en las válvulas mitral y tricúspide, vistas comúnmente en niños con síndrome de Down (1).

Generalmente los pequeños defectos son asintomáticos, e incluso pueden cerrar espontáneamente. Cuando el defecto es grande, y la resistencia vascular pulmonar

no es grande, el niño tiende a presentar retardo en el crecimiento e infecciones respiratorias a repetición que inician en el primer a segundo mes de edad. Cuando la hipertensión pulmonar es marcada y existe un shunt reversible (derecha-izquierda), los niños se presentan con respiración corta, disnea, dolor torácico y cianosis. El manejo puede ser médico en caso de insuficiencia cardiaca congestiva y quirúrgico en defectos de gran tamaño, sobre todo antes que ocurra un cambio vascular pulmonar irreversible (1,3).

2. Comunicación interauricular ó defectos del tabique interauricular:

Constituye del 6-10% de todas las CC siendo este más frecuente en el sexo femenino con una relación 2:1. Puede ocurrir en la porción alta, media o baja del tabique. En el manejo se recomienda la corrección quirúrgica entre los 2-6 años de edad, aunque puede realizarse antes si existen cortocircuitos muy grandes o arritmias.

3. Persistencia del ductus arterioso:

Ocurre cuando no se da el cierre funcional del conducto arterioso poco después del nacimiento, a pesar de una disminución de la resistencia pulmonar, por lo que la sangre aórtica es derivada hacia la arteria pulmonar. Constituye del 1-4% de los defectos cardíacos congénitos.

Cuando se presenta en un lactante a término, existe deficiencia de la capa endotelial mucoide como de la capa muscular media, en cambio en el lactante prematuro posee una anatomía estructural normal y la permeabilidad es consecuencia de la hipoxia y la inmadurez, por ello en un lactante a término, rara vez cerrará espontáneamente, mientras que en el lactante precoz que no precisó una intervención farmacológica o quirúrgica, el cierre se produce espontáneamente en la mayor parte de los casos, esto constituye un punto importante en el diagnóstico de inclusión de un defecto cardíaco congénito en el cual al niño prematuro con este defecto se le debe dar un seguimiento para verificar su cierre. Algunas literaturas refieren que si el ductus persiste después de los dos meses de

edad en un prematuro probablemente no se cerrará espontáneamente y se deberá incluir como un defecto congénito. (1,3,10)

El manejo de esta cardiopatía precisa de cierre quirúrgico del conducto, este se recomienda a la edad de 1 ó 2 años (1,3,10).

4. Canal atrio-ventricular:

También llamado defecto de los cojinetes endocárdicos, es una de las cardiopatías más severas y esta causado por un desarrollo anormal del atrio inferior y ventrículo superior con defectos en las válvulas mitral y tricúspide, constituyen el 4% de las CC y se encuentra fuertemente asociado al síndrome de Down, del 25% al 30% de estos

niños tienen este defecto. La corrección quirúrgica debe realizarse previo al apareamiento de la hipertensión pulmonar antes de los 3 a los 5 años (3).

B. Cardiopatías cianógenas con flujo pulmonar disminuido:

1. Tetralogía de Fallot.
2. Atresia tricúspide.
3. Atresia ó estenosis pulmonar.
4. Anomalía de Ebstein.
5. Transposición de las grandes arterias (con shunt pequeño).

1. Tetralogía de fallot:

Es la CC cianógena más frecuente. Consiste en: obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho o estenosis pulmonar, CIV, aorta cabalgante e hipertrofia del ventrículo derecho. El retorno venoso sistémico a la aurícula y el ventrículo derecho es normal. Cuando el ventrículo derecho se contrae en presencia de una estenosis pulmonar marcada, la sangre se desvía a través de la CIV hacia la aorta por lo que existe desaturación arterial y cianosis persistente. Cuando este flujo es muy restringido puede suplirse por circulación bronquial colateral y ocasionalmente por un CAP.

Cuando la obstrucción es importante existe cianosis en el período neonatal, cuando es moderada puede no existir cianosis al momento de nacer, pero con el tiempo se produce una hipertrofia creciente del infundíbulo y al crecer el niño la obstrucción se exagera presentando cianosis que ocurre generalmente al año de edad. El tratamiento puede ser médico para las crisis de hipoxia y hemoconcentración, el tratamiento quirúrgico depende del tamaño de la estenosis pulmonar y de la CIV. (3,12)

2. Atresia tricuspíde:

Se caracteriza por la falta de comunicación directa entre aurícula y ventrículo derecho, se asocia a CIV y CIA. Constituye el 2% de las CC, es de mal pronóstico y suele manifestarse al momento del nacimiento con cianosis y crisis de hipoxia con acidosis (1,3).

3. Estenosis pulmonar:

Constituye el 5%-8% de las CC. A consecuencia del aumento de las presiones puede abrirse el agujero oval, causando un shunt de derecha a izquierda. La mayoría son asintomáticos, a menos que la estenosis sea importante la cual causa fatigabilidad, disnea, dolor torácico, y en algunos insuficiencia cardiaca congestiva. El manejo consiste en angioplastia de la válvula por balón percutáneo (3,9).

C. Cardiopatías cianógenas con flujo pulmonar aumentado:

1. Transposición de las grandes arterias (con shunt grande)
2. Retorno venoso pulmonar anómalo.
3. Tronco arterioso.

1. Transposición de las grandes arterias :

En la D-transposición de las grandes arterias la aorta nace del ventrículo derecho, anteriormente y a la derecha de la arteria pulmonar la cual nace posteriormente del ventrículo izquierdo, constituye el 5% de las CC, puede asociarse a CIV, CAP, E.P ó

combinación de las mismas. La sangre sistémica desoxigenada recircula a través del cuerpo, y la oxigenada a través de la circulación pulmonar. Se presenta con cianosis y taquipnea al nacer, variando el grado según la asociación de lesión. Si no se tratan la mayoría de estos lactantes morirán en el período neonatal (3,1).

En L-transposición de las grandes arterias la válvula aórtica anterior y a la izquierda de la válvula pulmonar. La anatomía del ventrículo derecho está en la izquierda y la del ventrículo izquierdo a la derecha, así como también de sus respectivas válvulas, permitiendo una circulación fisiológica correcta. Se asocia a CIV, E.P, bloqueo aurículoventricular e insuficiencia de la válvula tricuspídea. Cuando hay CIV con shunts de izquierda a derecha, aparece insuficiencia cardíaca congestiva. En la estenosis pulmonar severa con CIV y shunts de derecha a izquierda existe cianosis y disnea. También pueden existir signos de congestión pulmonar y bloqueo cardíaco completo. La terapia estará en dependencia del defecto asociado que podrá ser médica o quirúrgica.

2. Retorno venoso anómalo :

En este defecto las venas pulmonares tienen una desembocadura anormal las cuales pueden drenar a cualquier nivel y no se conectan con la aurícula izquierda. Constituyen uno de los grupo de las malformaciones más complejas y en muchos casos es incompatible con la vida. Estos pacientes suelen manifestar sus signos y síntomas tempranamente en las primeras 24 horas con datos de insuficiencia respiratoria, problemas de la alimentación ó insuficiencia cardíaca (1,2,3,9).

El manejo consiste en crear una comunicación interauricular mediante septostomía con balón ó la corrección quirúrgica del defecto, las cuales deben realizarse en el período neonatal (1).

3. Tronco arterioso:

Es la conexión ventrículo arterial única, es decir, que de los ventrículos sale un solo vaso que dará lugar a la circulación sistémica, coronaria y pulmonar. Esta CC es infrecuente y constituye el 0.7% de todas las cardiopatías congénitas (1).

D. Lesiones cardíacas izquierdas:

1. Coartación de la aorta.
2. Estenosis aórtica.
3. Hipoplasia del corazón izquierdo.
4. Arteria coronaria izquierda anómala.

1. Coartación de la aorta:

Constituye el 8% de las CC, es 2 veces más común en niños que en niñas. La obstrucción se localiza usualmente en la aorta descendente, opuesta al ligamento arterioso, pudiendo coexistir con hipoplasia pulmonar del arco aórtico, la válvula aórtica es bicúspide en más del 50% de los casos y puede existir estenosis o regurgitación de la válvula mitral. Los síntomas se ven frecuentemente en lactantes mayores que incluyen: debilidad, retraso o ausencia del pulso femoral comparado con el pulso de las extremidades superiores, estos signos pueden no estar presentes en el recién nacido en quienes existen un ductus arterioso persistente. El tratamiento es quirúrgico. (3,9)

2. Estenosis aórtica:

Es un estrechamiento de la válvula aórtica o de la primera porción de la aorta al salir del ventrículo izquierdo. Constituye el 6 al 8% de todas las CC, existen dos tipos la valvular, subvalvular y la supravalvular, esta última relacionada al síndrome de Williams en la cual se encuentran presentes: una estenosis aórtica supravalvular y pulmonar. El tratamiento definitivo en la mayoría de los casos es quirúrgico. En niños muy pequeños suele dilatarse la estrechez mediante cateterismo.

3. Hipoplasia del corazón izquierdo:

Constituye el 7% de las CC y el 25 % de todas las muertes cardíacas durante la primera semana de vida, se caracteriza por un ventrículo izquierdo rudimentario, aorta ascendente hipoplásica y válvula aórtica atrésica. El pronóstico es pobre a pesar de la cirugía, requiere de trasplante cardíaco.

DISEÑO METODOLÓGICO

Area de estudio: El área de estudio fueron los niños nacidos en los departamentos de León y Chinandega.

Tipo de estudio: El tipo de estudio fue de tipo descriptivo de serie de casos.

Población de estudio: La población de estudio fueron todos los niños menores de 1 año de edad con CC procedentes de León y Chinandega que fueron atendidos en el servicio de cardiología pediátrica del HEODRA en el período comprendido entre enero del 2000 a diciembre del 2002. El servicio de cardiología pediátrica del HEODRA de León constituye un centro de referencia para los niños con sospecha de CC en los servicios públicos de la zona norte y de occidente del país, incluyendo aquí los niños procedentes del departamento de Chinandega ya que sus servicios carecen de médicos con la especialidad en cardiología, por lo que deben ser transferidos a la consulta externa de cardiología del HEODRA de León.

Criterios de inclusión: Se incluyeron todos los niños menores de 1 año con cardiopatía congénita confirmada que provienen de los departamentos de León y Chinandega, atendidos en el servicio de cardiología pediátrica del HEODRA.

Criterios de exclusión: Los criterios de exclusión fueron todos aquellos niños prematuros que en un inicio fueron incluidos en el estudio con diagnóstico de conducto arterioso permeable, a los cuales se les realizó un seguimiento para control ecocardiográfico a los 2 meses de vida y en los cuales el defecto cerró de forma espontánea.

Fuente de información: La fuente de información fue de dos tipos:

1. Primaria: que se obtuvo por una encuesta dirigida a la madre o tutor del paciente realizada dentro o fuera del hospital.
2. Secundaria: que se obtuvo a través del expediente clínico del paciente.

Instrumento de recolección de la información: Se elaboró un instrumento de recolección de datos tipo ficha en el cual se incluyeron preguntas que abordaban los objetivos específicos del estudio, esta se validó previamente con una prueba piloto. (ver anexo 1)

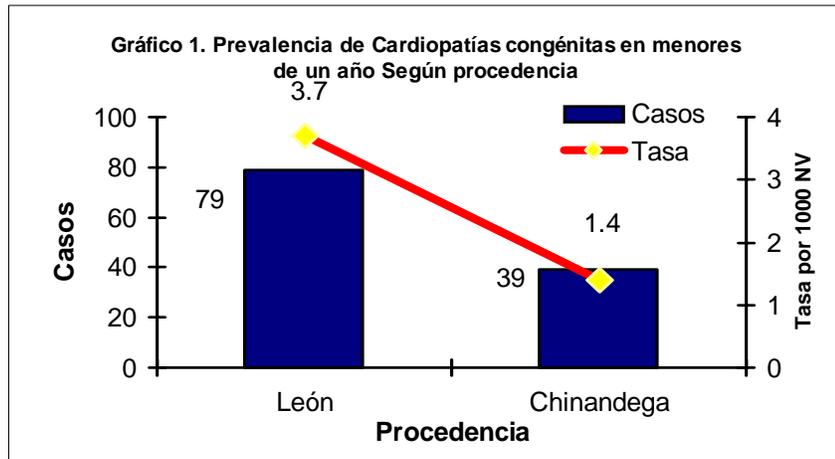
Procedimiento de recolección de datos: La información se obtuvo a través del llenado de la ficha de recolección de datos por parte del investigador, se solicitó previamente la autorización de los padres del niño para el llenado de la ficha y se les explicó el objetivo de esta información. Este estudio no requirió ningún riesgo para el paciente. En primer instancia la información fue recogida por la misma persona (autor de este trabajo), se entrevistó a la madre del niño en la consulta externa de cardiología infantil del HEODRA una vez que se contaba con el diagnóstico definitivo, en algunos casos al faltar parte de la información requerida se acudió a la revisión de expedientes clínicos del paciente. En segunda instancia hubo también la necesidad de buscar la información para el llenado de la ficha a nivel domiciliar, estos casos eran pacientes que ya habían sido vistos y diagnosticados por la consulta externa pero que por algún motivo el autor no pudo obtener la información durante la visita del paciente en el Hospital. A los niños con conducto arterioso permeable se les realizó un control ecocardiográfico a los 2 meses de vida para verificar que se tratara de un defecto permanente y no por las condiciones de su prematuridad.

Plan de análisis: Los datos se introdujeron, procesaron y analizaron en el software Epi Info versión 6.04. La tasa de prevalencia se calculó por departamentos, usando como numerador los casos y como denominador el total de nacidos vivos durante los 3 años en dichos departamentos. Se calculó además el intervalo de confianza 95%. Los casos se describieron en base a porcentajes y los datos resumidos se expresan en tablas y gráficos.

RESULTADOS

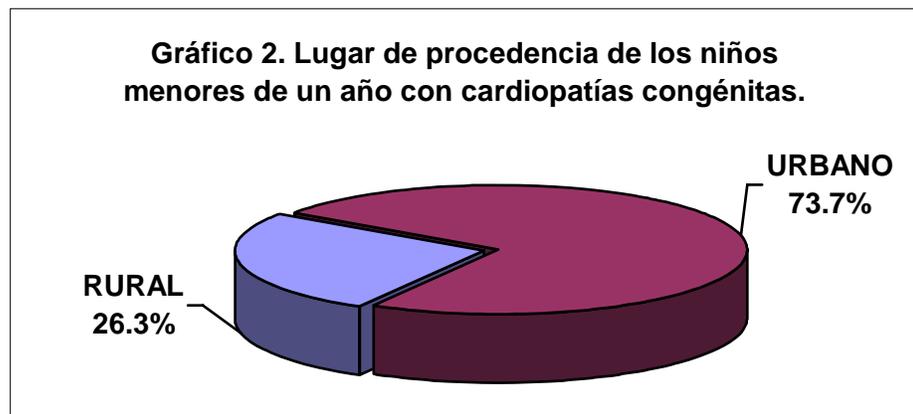
De Enero del 2000 a Diciembre del 2002 en el servicio de Cardiología Pediátrica del HEODRA se atendieron 118 niños menores de un año con diagnóstico de cardiopatía congénita

para una prevalencia global del 2.44 por 1000 NV. De acuerdo a la procedencia, el 66.9% (79) de estas cardiopatías fueron del departamento de León para una prevalencia departamental del 3.7 por 1000 NV y 33% (39) fueron del departamento de Chinandega para una prevalencia departamental del 1.44 por cada 1000 nacidos vivos. (Ver gráfico 1).



De este total de niños con diagnóstico de cardiopatía congénita el 73.7% (87) eran del área urbana y el 26.3% (31) del área rural. (Ver gráfico 2).

De este total de niños con diagnóstico de cardiopatía congénita el 73.7% (87) eran del área urbana y el 26.3% (31) del

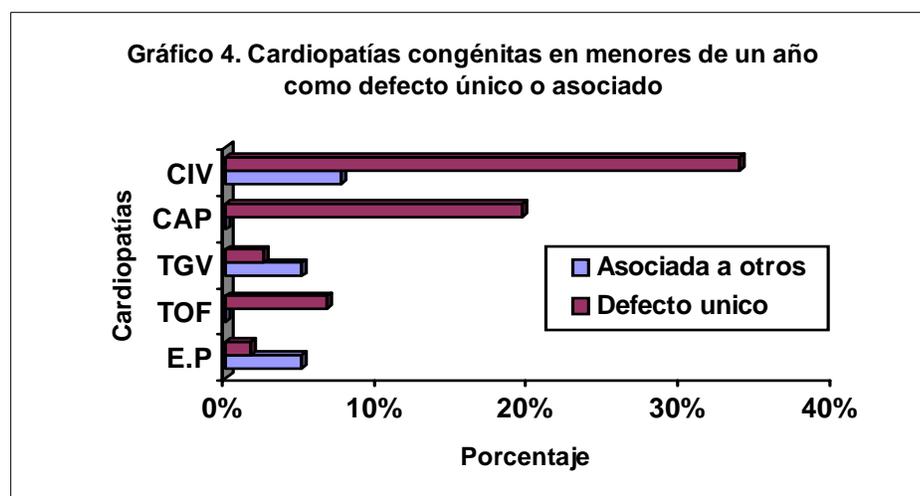


área rural. (Ver gráfico 2).

La distribución por sexo fue de 51.7% (61) para el sexo femenino y 48.3% (57) para el sexo masculino. (Ver gráfico 3).



Las cardiopatías congénitas que se encontraron con mayor frecuencia fueron la comunicación interventricular 41.5% (49), el conducto arterioso persistente 21.2% (25), la transposición de los grandes vasos 7.6% (9), la tetralogía de fallot 6.7% (8) y la Estenosis Pulmonar 6.7% (8), estas cardiopatías se presentaron como defecto único ó asociado a otro defecto cardíaco (Ver gráfico 4)



La tabla 1 muestra todos los diferentes tipos de cardiopatías congénitas como defecto cardíaco único ó asociado a otro defecto cardíaco encontrado en este estudio.

Tabla 1. Cardiopatías en menores de 1 año de edad León-Chinandega 2000-2002.

Tipo de Cardiopatía	Número	Porcentaje	Asociada a:	Número	Porcentaje	Total	
						Número	Porcentaje
CIV	40	33.8%	CAP	6	5%	49	41.5%
			CAP+CIA	2	1.6%		
			CIA	1	0.8%		
CAP	23	19.4%	MEMBRANA AORTICA	1	0.8%	25	21.2%
			I.MITRAL	1	0.8%		
			L-TGA	1	0.8%		
TGA	2	1.6%	D-TGA+CIV	2	1.6%	9	7.6%
			D-TGA+CIV+CIA	1	0.8%		
			CAP	1	0.8%		
			D-TGA+E.P+CAP	1	0.8%		
			D-TGA+CIA+CAP	1	0.8%		
			CAP	1	0.8%		
TOF	8	6.7%				8	6.7%
E.P	2	2.5%	CIA	3	2.5%	8	6.7%
			CAP	1	0.8%		
			CIV	1	0.8%		
			I.T+CAP	1	0.8%		
CIA	3	2.5%	CAP	3	2.5%	7	5.9%
			I.T	1	0.8%		
CANAL A-V COMPLETO HIPOPLASIA DE CAVDES DERECHAS	1	0.8%	E.P	1	0.8%	3	2.5%
			CAP	2	1.6%		
CONECCION ANOMALAS V.CAVAS	-	-	CIV+CAP	1	0.8%	2	1.6%
			CAP	1	0.8%		
A.P	-	-	CIV	1	0.8%	1	0.8%
A.T	1	0.8%				1	0.8%
E.SUPRA AORTICA	1	0.8%				1	0.8%
COARTACIÓ A.PULMONA	1	0.8%				1	0.8%
TUMOR V.I	-	-	CIA+CIV+CAP	1	0.8%	1	0.8%
TUMOR Biventricular	1	0.8%				1	0.8%
TOTAL	84	71.1%	TOTAL	34	28.8%	118	100%

De acuerdo a los antecedentes familiares el 15.3% (18) tenían antecedentes familiares de CC en primer y segundo grado de consanguinidad, solo en cuatro de estos familiares se sabía el tipo de la CC, en el resto no se conocía.

De acuerdo a los antecedentes prenatales el 5.9% (7) de las madres refirieron ingesta de fármacos durante el primer trimestre cuyo uso no se recomienda en este período, estos son: la *Hidralacina*, el *enalapril*, el *Acido valproico*, la *aspirina*, preparados hormonales y el *Metronidazol*. También se encontró que en este período el 3.38% (4) de las madres de estos niños presentaron amenaza de aborto, el 5% (6) presentó amenaza de parto prematuro en el segundo trimestre y 5% (6) durante el tercer trimestre, tres de estas últimas lo habían presentado en el segundo trimestre. En los antecedentes patológicos propios de la madre se encontró presencia de diabetes no controlada asociada al embarazo en dos madres de estos niños e hipertensión arterial crónica en 3 madres. (Ver tabla 2)

Tabla 2. Antecedentes prenatales de niños menores de 1 año con CC León-Chinandega 2000-2002.

A. Prenatales	I Trimestre		II Trimestre		III Trimestre	
	Porcentaje	Número	Porcentaje	Número	Porcentaje	Número
Amenaza aborto	3.38%	4	-	-	-	-
A.Parto Premat.			5%	6	5%	6 (3 ^{***})
Hormonas	2.5%	3	-	-	-	-
Diabetes **	1.69%	2	1.69%	2	1.69%	2 (2 ^{***})
Malaria ****	1.18%	1	-	-	-	-
Metronidazol	1.18%	1	-	-	-	-
Hidralacina+HT*	1.18%	1	1.18%	1	1.18%	1 (1 ^{***})
Enalapril+HT*	1.69%	2	1.69%	2	1.69%	2 (2 ^{***})
Acido valproico	1.18%	1	1.18%	1	1.18%	1 (1 ^{***})
Aspirina	1.18%	1	-	-	-	-
Total	13.5%	16	9.3%	11	10.16%	12

* Hipertensión arterial crónica.

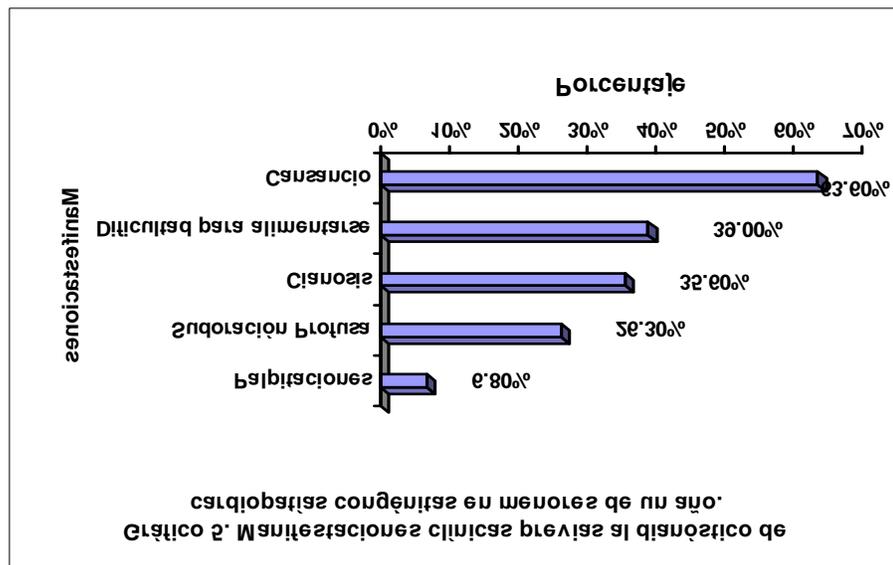
** No controlada con fármacos

*** Referidos también en los trimestres anteriores.

**** Tratada con Cloroquina durante 5 días.

De acuerdo a los antecedentes perinatales el 86.4% (102) fueron partos atendidos a nivel hospitalario y 13.5% (16) fueron partos domiciliarios. De los primeros 12.7% (15) requirieron hospitalización por presentar complicaciones posterior al nacimiento y 10 de estas complicaciones estaban relacionadas con una CC compleja. En la edad gestacional al nacer el 84.7% (100) fueron recién nacidos de término y 12.7% (15) fueron recién nacidos pretérminos (32 – 36 semanas de gestación) . El 81.3% (96) fueron niños con buen peso al nacer (2500-3999 gramos), 16.9%(20) de bajo peso al nacer (menor de 2500 gramos, pero no menor de 1600gramos) y 1.6% (2) con peso superior a 4000 gramos, ambos hijos de madres diabéticas .

Entre los signos y síntomas que refirieron observar las madres en sus Niños, el cansancio fue el dato de mayor frecuencia 63.5% (75), y en orden descendente le siguió la dificultad para alimentarse 38.9% (46), la cianosis con el esfuerzo físico 35.5% (42), la sudoración profusa 26.2% (31) y las palpitaciones 6.7% (8)



te le siguió la dificultad para alimentarse 38.9% (46), la cianosis con el esfuerzo físico 35.5% (42), la sudoración profusa 26.2% (31) y las palpitaciones 6.7% (8) (Ver gráfico 5).

La realización del diagnóstico fue sospechada por un pediatra en el 38.1% (45) de los casos, por un médico general en un 21.2% (25), por médicos residentes de Pediatría del HEODRA en el 17.8% (21) y en el 22.8% (27) de los casos fue la madre quien tuvo la sospecha de que su hijo presentaba algún tipo de problema por algunas manifestaciones clínicas que observaron y que hicieron que buscara

asistencia médica. En el 42.3% (50) de los casos el diagnóstico sospechado por el médico se debió al auscultar un soplo en el examen físico.

El momento en que se realizó el diagnóstico el 46.6% (55) fue en el período neonatal temprano (de 0 a 7 días de vida) y estos se diagnosticaron a nivel intrahospitalario por médicos residentes de Pediatría, de este último en el 63.6% (35) se realizó en las primeras 24 horas posteriores al nacimiento. En 18.6% (22) se diagnosticaron entre el octavo y 28 días de vida, en 19.4% (23) entre 29 días y 2 meses de vida y en el 15.2% (18) se realizó a los dos meses, pero antes de los 11 meses de edad. (Ver tabla 3)

Tabla 3. Edad del diagnóstico en menores de 1 año con CC León y Chinandega 2000-2002.

Edad de Diagnóstico	Frecuencia	Porcentaje
Neonatal temprano 0-7 Días	55	46.6%
Neonatal tardío 8-28 días	22	18.6%
29 días – 2 meses	23	19.4%
2 meses 11 meses	18	15.2%
Total	118	100%

Entre los defectos congénitos asociados el 26.2% (31) de estos niños presentaban otro defecto congénito y de estos el 10.1% (12) presentaban síndromes congénitos cuyo diagnóstico se sospechó por fenotipo, constituyendo el síndrome de Down el 8.47% (10) de los pacientes. (Ver tabla 4)

Tabla 4. Anomalías congénitas asociadas a CC en menores de un año de León y Chinandega.

Defectos congénitos	Tipo de Cardiopatías	Frecuencia
Ano Imperforado	CIV+CIA+CAP	1
Hernia Inguinal	TOF/CAP/CIV/CIV	4
RECIU-Armónicos *	Canal AV+CAP/CAP/CAP/TGA	4
Artrogriposis Múltiple	E.P+CIA	1
Atresia duodenal	Canal AV+CAP	1
Catarata bilateral	TOF	1
Enfermedad de Hirschprung	CIV+CIA	1
Labio y paladar hendido	CIV+CIA	1
Laringomalacia	E.P	1
Microtia+Agnesia del pulgar	CIA+CAP	1
Mielomeningocele	CAP	1
Sífilis congénita	CAP	1
Uretrocele	CIV	1
Síndrome de Down ***	CIV**/CIA+CAP/TOF	10
Síndrome de Noonan ***	E.P+CIA	1
Síndrome de Williams ***	E. Supraaórtica	1
Total	-	31

* La causa se desconoce.

** En 8 de estos pacientes.

*** Constituyen solamente un diagnóstico de sospecha por fenotipo y asociación.

Actualmente el 83.8% (99) de estos niños se encuentran vivos y el 16.1% (19) ya fallecieron, de los niños que fallecieron 8 presentaban cardiopatías no complejas complicadas con insuficiencia cardiaca congestiva asociada a un cuadro Neumónico infeccioso y 10 murieron a causa de una cardiopatía compleja, de este último total 8 murieron antes de los 7 días de vida, los otros dos murieron a los 3 meses de edad, en uno de los casos la causa de la muerte se desconoce.

DISCUSION DE LOS RESULTADOS

Durante los tres años de estudio en este trabajo se puede decir que en cada año se obtuvieron resultados muy similares tanto en la frecuencia con que se presentaron estas cardiopatías así como también en su comportamiento clínico y la forma en cómo se realizó el diagnóstico.

La frecuencia de CC en menores de 1 año durante los tres años de estudio fue mayor para el departamento de León que para el de Chinandega, creemos que esta diferencia podría deberse a que no todas las sospechas de cardiopatías congénitas

del departamento de Chinandega fueron transferidas al servicio de cardiología pediátrica del Hospital Escuela de León sino que probablemente fueron referidas a otro medico en particular.

En las cifras reportadas en nuestro estudio encontramos que la prevalencia global fue menor en relación a la prevalencia mostrada en la mayoría de los reportes, muchos factores pudieran estar influyendo en estas diferencias, consideramos que una de las posibilidades es que el diagnóstico de las CC no se está realizando tempranamente en nuestro medio, quizás por el poco conocimiento acerca del comportamiento clínico de esta patología, así como también por la falta de normas en los servicios de atención pública en la cual a todo niño que nazca con algún tipo de defecto externo evidente se descarte la posibilidad de una CC, si bien es cierto los costos podrían aumentarse, habría que valorarse la relación riesgo beneficio. Hay que tomar en cuenta también que la literatura refiere que los métodos de estudios utilizados en muchas publicaciones de prestigio utiliza parámetros no homogéneos influyendo en la variabilidad de los resultados (2).

En cuanto al sexo en general para todas las CC no encontramos predominancia tal como lo refiere la literatura (2).

Dentro de todas las CC encontradas durante los tres años, la CIV fue siempre la más frecuente seguida de la CAP y posteriormente la TGA, la TOF y la E.P (estas dos últimas se presentaron con igual frecuencia). Nuestros resultados coinciden con el reporte de muchos estudios en las cuales estos defectos son los que siempre se han encontrado con mayor frecuencia, guardando un orden muy similar (1,3, 12,13).

Se encontró un porcentaje de niños con antecedentes familiares de cardiopatías congénitas con primer y segundo grado de consanguinidad. Solo dos de estos presentaban antecedentes por parte de los dos padres y en una minoría se pudo conocer el nombre de dicha cardiopatía ya que en el resto no se conocía. Se ha reportado que el riesgo de presentar una cardiopatía congénita aumenta cuando existen antecedentes familiares de cardiopatías, siendo mayor cuando existe el antecedente por parte de los dos progenitores ó hermanos (3,6,18).

En los antecedentes referidos durante la gestación se refirió en algunos casos el uso de preparados hormonales (*Estrógeno y progesterona*) inyectados en el primer trimestre de la gestación, una de las literaturas consultadas refiere que la ingesta de estos fármacos durante el primer trimestre de la gestación han sido sospechosos de causar una mayor incidencia de defectos cardiovasculares aunque la teratogenicidad no se conoce con certeza (23).

En nuestro estudio se refirió el uso de *metronidazol* durante siete días en el primer trimestre de la gestación en la madre de un niño con C.I.V. El uso de este fármaco en la mujer embarazada está clasificado en la categoría C, ya que ha revelado tener efecto teratogénico en animales de experimentación pero no se ha reportado que tenga efecto a nivel cardiovascular y no existen estudios controlados en mujeres embarazadas (16).

En tres madres con hipertensión arterial crónica se refirió el uso de *Hidralacina* (en la madre de un niño con D-TGV) y de *Enalapril* (en dos madres de niños con CAP y TOF) estos fármacos se usaron durante los tres trimestres del embarazo. EL uso de la *hidralacina* durante el embarazo no se ha relacionado con anomalías congénitas específicas y el *enalapril* sólo se ha relacionado con malformación congénita renal, sin embargo el uso de ambos fármacos durante el embarazo también se encuentra clasificado dentro de la categoría C ⁽¹⁶⁾.

La madre de un niño con CAP refirió la ingesta de *aspirina* en varias ocasiones durante el primer trimestre de la gestación. En una literatura sobre fármacos que no deben darse a la mujer embarazada contraindican el uso de *aspirina* durante el primer trimestre por ser sospechoso de causar anomalías congénitas que no se especificaron, refiriendo que el índice de sospecha es bajo, sin embargo en otra literatura consultada refiere que su uso durante el primer trimestre no aumenta el riesgo ^(16,23).

Se encontró que una madre epiléptica de un niño con CAP utilizó *ácido valpróico* durante los tres trimestres de la gestación, se ha reportado que el uso de este fármaco durante el embarazo puede producir malformación a nivel del sistema nervioso central como es la Espina Bífida pero no se ha reportado que tenga efecto teratogénico específicamente para cardiopatías congénitas, sin embargo su uso durante el embarazo está contraindicado por encontrarse en la categoría X ⁽¹⁶⁾.

Durante este estudio se encontraron dos hijos de madres con Diabetes no controlada, uno de ellos con CIV más insuficiencia tricúspide y otro con CIV aislada, se ha reportado en varias literaturas que los hijos de madres con diabetes no controladas durante el embarazo, presentan riesgo de presentar una CC ⁽¹⁾,

La incidencia de malformaciones congénitas en general probablemente fuera mayor si se tomaran en cuenta un gran número de abortos o mortinatos en los cuales su causa está relacionada con defectos mayores que pudieran ser

incompatibles para la vida. No se encontró literatura que refiera a la amenaza de parto prematuro o a la amenaza de aborto como causa de un embarazo con una CC pero es llamativo que en nuestro estudio varias madres de estos niños lo refirieron (12).

La edad gestacional y el peso al nacer fueron adecuados en la mayoría de estos niños y solo un pequeño porcentaje fueron recién nacidos pretérminos y con bajo peso al nacer, no encontramos estudios acerca de esto aunque pudieran influir diversos factores que están fuera del alcance de nuestro estudio.

Entre los síntomas y signos que refirieron observar las madres más frecuentemente en sus hijos están: el cansancio, la dificultad para alimentarse, la cianosis, la sudoración profusa y las palpitaciones en orden de descendente. Todos estos síntomas y signos han sido siempre descritos como los síntomas más frecuentemente presentes en niños con CC, sin embargo la poca ganancia de peso y el edema, fueron poco referidos, esto probablemente se deba a que estos hallazgos requieren más del juicio de un clínico (1,12,13).

Hay que señalar que dentro del grupo de madres que refirieron cianosis en un grupo de estas refirió ser a nivel peribucal, presentándose más frecuentemente durante períodos de agitación del niño y que muchos de estos presentaban una cardiopatía no cianótica dentro de la clasificación. La cianosis descrita en la literatura como signo de una CC no especifica el tipo de cianosis es decir si esta es central (piel y mucosas) ó es de tipo periférica (solo a nivel de piel), considerando que este hallazgo de cianosis peribucal no se encontró en la literatura consultada.

El motivo por el cual el médico sospechó la presencia de una CC en la mayoría de los casos fue debido a la auscultación de un soplo durante el examen físico, este hallazgo constituye el signo más frecuente que orienta a la sospecha de una CC en más del 50% de los casos (12).

La evidencia de cianosis como primer signo de sospecha para el médico se encontró en un número menor y estaba relacionada al número de cardiopatías congénitas cianogenas encontradas tal como lo refiere la literatura. El antecedente de infecciones respiratorias a repetición como primer dato de sospecha de cardiopatía en estos niños, no fue referido sin embargo en varios casos en los que se realizó un diagnóstico mas tardío se refirió por los padres que estos niños habían sido hospitalizados con diagnóstico de Neumonía en más de una ocasión, considerando que este dato pudo pasar desapercibido por algunos médicos a pesar que la literatura refiere que en un niño con infecciones respiratorias a repetición debe descartarse la posibilidad de una cardiopatía congénita (3).

La edad en que se realizó el diagnóstico fue mayor en los primeros dos meses de vida y sobre todo en los primeros siete días de vida. El diagnóstico temprano de las cardiopatías congénitas está relacionado muchas veces con el tipo de cardiopatía, siendo mayor en aquellas complejas con grandes defectos (6,13), en este estudio todas las cardiopatías complejas se diagnosticaron tempranamente sin embargo muchos defectos cardíacos leves también fueron diagnosticados tempranamente.

EL síndrome de Down cuyo diagnóstico fue sospechado por fenotipo y asociación fue encontrado en varios de estos niños, siendo la CIV el defecto más frecuente. La literatura refiere que el síndrome de Down es la alteración cromosómica más frecuente relacionada a las CC refiriendo un porcentaje similar a nuestro estudio, sin embargo se ha referido que el defecto de las almodillas endocárdicas como el defecto congénito más frecuente encontrado que a diferencia de nuestro estudio este no se encontró (15,18,19).

Se encontraron dos casos de niños en los cuales se sospechó por asociación y fenotipo el diagnóstico de un síndrome de Williams y otro con síndrome de Noonan, siendo ambos relacionados con cardiopatías congénitas por la literatura (15,18).

En general se sabe que en muchas ocasiones un defecto congénito viene asociado a otro defecto, esto se correlaciona con nuestro estudio en el cual un número importante de niños también presentaban otro defecto congénito además de la cardiopatía (15). Hay que señalar que se encontraron varios casos de niños con retardo del crecimiento intrauterino en los cuales no se les pudo completar el estudio sobre infecciones maternas intraútero (TORCH), y que bien podrían ser causa también de dichas cardiopatías.

En la actualidad, con el cierre de esta información en diciembre del 2002 se sabe que de todos estos niños con CC algunos ya fueron operados, obteniéndose excelentes resultados. La razón por la cual en muchos de estos niños no se ha llegado a la realización de una corrección quirúrgica es debido a que en su mayoría se encuentran bajo tratamiento farmacológico mientras esperan un turno durante las jornadas de cirugía de corazón abierto brindadas por brigadas Estadounidenses, en otros casos la complejidad de su cardiopatía no permite una reparación quirúrgica, pero en otros casos ya no es posible una corrección quirúrgica que pueda mejorar ó salvar su vida ya sea por la complejidad del defecto que presentan ó por el deterioro progresivo de su cardiopatía a causa del abordaje tardío como es el caso de aquellos niños que desarrollan una hipertensión arterial pulmonar persistente.

En la actualidad la literatura refiere cada vez un número mayor de sobrevida en niños con CC complejas que eran antes prácticamente inoperables (2,6) , sin embargo en nuestro estudio se encontró un número importante de muertes en los primeros días de vida en niños con cardiopatías congénitas que requerían de una corrección quirúrgica inmediata la cual no fue posible realizar ya que en nuestro medio aún no contamos con equipo tanto material como personal medico capacitado permanente.

CONCLUSIONES

1. Las CC en se presentaron con una frecuencia menor en relación a los datos estadísticos mostrados en la mayoría de estudios sobre CC, sin embargo se conserva un porcentaje similar de presentación según el tipo de cardiopatía, encontrándose como las mas frecuentes, la CIV, la CAP, la TOF, la TGA y la E.P en orden descendente.
2. En los antecedentes prenatales se refirió la ingesta de fármacos en el primer trimestre de la gestación los cuales se encuentran contraindicados durante el embarazo, no descartándose la posibilidad que estos fármacos actuaran con efecto teratogénico. La amenaza de aborto y la amenaza de parto prematuro se presentaron en varios casos. La Diabetes Materna mal controlada durante el embarazo constituyó un factor materno presente en dos de estos niños con CC. La mayoría de los partos fueron a término y con buen peso al nacer. El antecedente de cardiopatía congénita en la familia fue también un dato importante.
3. El cansancio, la dificultad para alimentarse y la cianosis peribucal fueron los signos más frecuentes que observaron los padres en sus niños y estos datos hicieron que un porcentaje de estos buscara ayuda profesional, lo que contribuyó al diagnóstico de estas CC. El inicio de las manifestaciones clínicas se presentó con mayor frecuencia durante los 2 primeros meses de vida siendo el período neonatal temprano el momento predominante. El soplo fue el primer signo de sospecha que con mayor frecuencia llevó al médico a sospechar el diagnóstico de CC y este diagnóstico fue realizado por el médico especialista en la mayoría de los casos.
4. El Síndrome de Down fue la alteración cromosómica predominante, esta se asoció principalmente con defectos del tabique interventricular. Se encontró que un número importante de estos niños presentaban a la vez otro tipo de defecto congénito.

RECOMENDACIONES

1. Mantener una vigilancia epidemiológica de los casos de cardiopatías congénitas para el análisis de su comportamiento clínico y el conocimiento del impacto en la morbilidad y mortalidad, así como también para mejorar la información estadística local.
2. Normatizar la realización de un estudio por medio de ecocardiografía a todo niño que nazca con algún tipo de malformación congénita no cardíaca evidente ó con datos clínicos que nos hagan sospechar de una alteración cromosómica. Así mismo recomendamos también un estudio clínico cuidadoso en busca de datos que sugieran patología cardíaca a los niños con infecciones respiratorias a repetición y con antecedentes familiares de cardiopatía congénita, todo esto con el fin de mejorar el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.
3. Promover información escrita a las mujeres embarazadas a través de la tarjeta del control prenatal sobre los fármacos que se encuentran proscritos durante el embarazo.
4. Promover la educación por medio de talleres que brinden conocimiento sobre el comportamiento clínico de las cardiopatías congénitas a médicos generales y especialistas en formación sobre todo en la parte semiológica de la historia clínica y el examen físico ya que esto constituye la parte más importante para el diagnóstico de esta patología para brindar un tratamiento oportuno y evitar el apareamiento de complicaciones.

BIBLIOGRAFIA

1. Dworkin P. National Medical series for independent study. Pediatrics. USA. 1996., 367-385.
2. Edward B. Clark, M.D. Epidemiology of Congenital Cardiovascular Malformación. 1999.
3. Waldon N. Tratado de Pediatría. Décimo cuarta edición. 1998.
4. Medina E. Aspectos de Salud Pública, Enfermedades del Aparato cardiovascular 1996.
5. Ruey-Kang R., Chanf, M.D. Alex y Chen, M.D., and Thomas S. Klitzer, M.D. Factors Associated With age at operation for children with congenital heart disease. Pediatrics Vol. 105, No. 5, May 2000.
6. Fixler D.E. Pastor P., Sigmas E, Eifler CW. Etiology and status impact on the diagnosis of congenital heart disease. 1993., 21:1722-1726.
7. Berríos N. Incidencia de malformaciones congénitas de nacidos vivos en sala de labor y parto del HEODRA-Tesis. León, Nicaragua, 1994.
8. Cisneros Godoy G; Incidencia de cardiopatías congénitas en el Hospital escuela Oscar Danilo Rosales Arguello-Tesis. León, Nicaragua., 1994.

9. Clark R, Eteson D. Enfermedades del recién nacido. Anomalías congénitas. Schaffer sexta edición. 1993.
10. Avery, Dr. Mary Ellen; Taeusch, Dr William, Jr. Schaffer: Enfermedades del recién nacido. Quinta Edición. 1986. Madrid.
11. Meneghello R; Julio; Fanta N; Enrrique; Paris M; Enrrique; Rosselot V; Jorge. Pediatría. Quinta Edición. Volumen 2, 1995. Publicaciones Técnicas Mediterráneo. Santiago, Chile.
12. M. Fonseca H, B. Pina C, R. Acevedo F. Cardiopatías Congénitas Asociadas a Cromosomopatías. Revista Cubana Pediátrica 1997: 69 (2) ; 102-107.
14. Curt J, Daniels, MD y Wayne H. Franklin, M. Enfermedades Cardiacas Frecuentes en Adolescentes. 1995.
15. Labanceno Gainza D, Warner Magnus NM, Javis Sánchez D. Malformaciones Cardiovasculares Congénitas. Rev. Cubana Enferm. 1989: 5 (1-2) :51-57.
16. Goodman y Gilman. Las Bases Farmacológicas de la Terapéutica. Novena Edición. 1996.
17. Gluck L, Kulobich MV: Am J Obstet Gynecol 115: 539, 1993.
18. Cruz Hernández M. Tratado de Pediatría. 5 ed. Barcelona: Espaxs, 1983: 232-49,937-62.
19. Velasco Sánchez R. Santamaría Díaz H, Gómez M, Alva Espinoza C. Cardiopatías congénitas y síntomas genéticos. Bol Med Hosp. Infant Mex. 1987; 44(6) : 486-97.

20. William W. Beck, Jr. Obstetrics and Gynecology 4ta edition 1996.
21. Moore, K. L. B.A; M. Sc; Ph. D; F.I.A.C; F.R.S.M. PERSAUD, T.V.N; M.D;
Ph. D. Embriología Clínica. Interamericana Mc Graw Hill. 6ta edición 1995.
22. Marantz P, Guerchicoff M. Impacto del diagnóstico precoz en las Cardiopatías congénitas, Hospital Italiano de buenos aires, Argentina. 1999-2001.
23. Richard G. Wright, MD. Y Sol M. Shnider, M.D. Efectos Fetales y neonatales de los fármacos administrados a la madre. 1998.
23. Delgado Alvarado L. Prevalencia de Cardiopatías congénitas en el HEODRA. 1995-1999.
24. Carranza J. Comportamiento clínico y epidemiológico de malformaciones congénitas en el HEODRA 1996-2001.

ANEXOS:

Anexo No 1.

FECHA: __/__/__.

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

**CARDIOPATIAS CONGENITAS EN NIÑOS MENORES DE 1 AÑO
LEON-CHINANDEGA 2000-2002.**

DATOS GENERALES:

Nombre: _____

Edad: ____

Sexo: ____

Fecha de nacimiento: _____

Provincia/Municipio: _____

Edad de inicio de las primeras manifestaciones clínicas observadas:

_____Días

Quién detectó el problema por primera vez: _____

1. Médico Pediatra 2. Médico general 3. La madre del niño 4. Residente Pediatría.

ANTECEDENTES PRENATALES:

I Trimestre: _____

II Trimestre: _____

III Trimestre: _____

Existen antecedentes Familiares de Cardiopatías congénitas:

SI: _____ NO: _____

HISTORIA DEL PARTO:

Tipo de parto: Domiciliar _____ Hospitalario _____

Hubo complicaciones relacionadas a la cardiopatía después del parto?

Si _____ No _____

DATOS AL NACER:

Edad gestacional: _____semanas.

Peso al nacer:_____ gramos.

HALLAZGOS CLINICOS OBSERVADOS POR LA MADRE:

- ◆ Cianosis:_____
- ◆ Dificultad para alimentarse:_____
- ◆ Cansancio:_____
- ◆ Palpitaciones:_____
- ◆ Sudoración excesiva:_____
- ◆ Otras:_____

Existen otros defectos congénitos asociados: SI:_____ NO:_____

Qué tipo de defecto es? _____

Diagnóstico definitivo de la CC:_____

Estado actual: Vivo:_____ Muerto:_____

Causa de la muerte: _____

Edad en que murió el niño: _____Días.

Corrección Quirúrgica: Si:_____ No:_____

Anexo No. 2:

OPERACIONALIZACION Y CONCEPTUALIZACION DE LAS VARIABLES

VARIABLES	CONCEPTO	ESCALA
Antecedentes prenatales.	Enfermedad materna o utilización de fármacos teratogénicos durante el período de gestación del paciente.	Se especificará.
Antecedentes familiares de cardiopatías.	El antecedente incluye a los padres, hermanos y abuelos del paciente en primer grado y tíos o primos en segundo grado.	Se especificará.
Lugar de atención del parto.	Lugar donde fue atendido el parto del paciente en el momento de nacer.	Domiciliar Hospitalario.
Edad gestacional.	Semanas cumplidas en el período comprendido entre la fecha de última regla al momento de nacer y/o establecidas por capurro.	28-31 Semanas. 32-36 Semanas. 37-41 Semanas. >0 = 42 Semanas.
Diagnóstico.	Tipo de defecto cardíaco tomando en cuenta la clasificación patogénica de malformaciones cardíacas basadas en mecanismos comunes del desarrollo por defectos anatómicos.	Se especificará en el marco teórico.
Corrección quirúrgica.	Reparación anatómica mediante técnicas quirúrgicas del defecto anatómico cardíaco.	Si No

