



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**FACTORES DE RIESGO QUE DETERMINAN LA
SOBREVIDA EN EL RECIEN NACIDO CON
CARDIOPATIA CONGENITA**

TRABAJO DE INVESTIGACION

Q U E P R E S E N T A :

LILIANA MARTINEZ PEÑAFIEL

LEONEL PALACIO DEL CARMEN

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE

ESPECIALISTA EN PEDIATRIA



INP

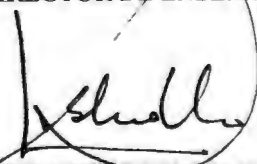
MEXICO, D. F.

2000

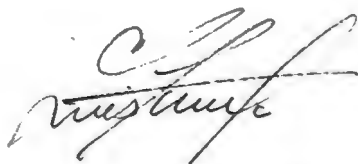
**FACTORES DE RIESGO QUE DETERMINAN LA
SOBREVIDA EN EL RECIEN NACIDO CON CARDIOPATIA
CONGENITA.**



**DR. PEDRO SÁNCHEZ MÁRQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DE DEPARTAMENTO DE PRE Y POS GRADO**



**DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA
TUTOR DEL TRABAJO DE INVESTIGACION**



**DR. PEDRO GUTIÉRREZ CASTRELLÓN
ASESOR EN METODOLOGÍA Y BIOESTADÍSTICA**

FACTORES DE RIESGO QUE DETERMINAN LA SOBREVIDA EN EL RECIEN NACIDO CON CARDIOPATIA CONGENITA

* LILIANA MARTINEZ PEÑAFIEL, * LEONEL PALACIO DEL CARMEN, ** LUIS MARTIN GARRIDO GARCIA, *** PEDRO GUTIERREZ CASTRELLON

* Residentes de Pediatría, ** Médico Adscrito al Servicio de Cardiología, *** Jefe del Departamento de Investigación Clínica, Instituto Nacional de Pediatría. Secretaría de Salud. México.

RESUMEN

OBJETIVO: Determinar los factores de riesgo asociados con una mayor morbi-mortalidad en recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

DISEÑO METODOLÓGICO: Estudio observacional, comparativo, transversal y retrospectivo.

SITIO DE REALIZACIÓN DEL ESTUDIO: Instituto Nacional de Pediatría, SSA. México D.F.

FECHA DE REALIZACIÓN: 01 de Marzo de 1999 a Noviembre del 2000.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se revisaran todos los expedientes clínicos de los recién nacidos con cardiopatías congénitas atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría durante el período comprendido del 1º de enero de 1989 al 1º de enero de 1999 con el propósito de identificar las cardiopatías congénitas más frecuentes y los factores de riesgo que determinan la sobrevida en este grupo de pacientes, siendo estos diagnósticos elaborados por cardiólogos pediatras del Instituto Nacional de Pediatría mediante evaluación clínica, realización de ecocardiogramas y cateterismo cardiaco; para posteriormente transpolar dicha información y determinar un pronóstico de vida en pacientes semejantes en el futuro.

RESULTADOS: La cardiopatía congénita más frecuente fue la PCA y los factores predictivos de muerte fueron: tipo de cardiopatía congénita, peso al nacimiento, presencia de síndrome de Down y Gastrosquisis. La sobrevida global fue de 60%.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES: Se deberán de referir en forma temprana los pacientes con cardiopatía congénita a centros de especialización y determinar cuales son los factores de riesgo de muerte para esta población.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas, recién nacidos, factores de riesgo

ANTECEDENTES

Las cardiopatías congénitas se refieren a anomalías estructurales del corazón y/o de los grandes vasos intratorácicos y que están presentes desde el nacimiento con repercusión funcional al momento del diagnóstico o que potencialmente impliquen riesgo de la misma. A nivel mundial la incidencia de estas varía entre 6-8/1000 recién nacidos vivos según las diversas series reportadas. Mitchell, Korones y Berenes reportan en su estudio prospectivo una incidencia de cardiopatías congénitas de 8.14/1000 recién nacidos vivos (1). En México, Chávez Rojas y cols. en 1978 reportaron una incidencia de 1.5/1000 recién nacidos vivos. (2). La CIV se reporta a nivel mundial como la cardiopatía congénita más frecuente, con una incidencia entre 15 a 20% de todas las cardiopatías congénitas cuando esta se presenta como única anomalía cardíaca. La CIA se reporta con una incidencia entre 5 a 10% también como única anomalía cardíaca y encontrándose presente hasta en el 50% de los casos de las cardiopatías congénitas complejas. La PCA se reporta con una incidencia de 5 a 10% de todas las cardiopatías congénitas. Los defectos del cojín endocárdico representan aproximadamente el 2% de todas las cardiopatías congénitas y de estos el 30% se presentan en pacientes con síndrome de Down. La estenosis pulmonar se reporta con una incidencia entre 8 a 12%; la estenosis aórtica entre 3 a 6%, la coartación de la aorta entre 8 a 10% presentándose hasta en un 30% en pacientes con síndrome de Turner. La tetralogía de Fallot representa la cardiopatía congénita cianógena más frecuente después del período de lactante con una incidencia del 10%. La transposición de los grandes vasos se reporta con una incidencia del 5% y la conexión anómala total de venas pulmonares con una incidencia de menos del 1% de todas las cardiopatías congénitas al igual que la atresia tricúspide, la anomalía de Ebstein, tronco arterioso común, ventrículo único, y doble cámara de salida del ventrículo derecho. (3)

PESO AL NACIMIENTO, EDAD GESTACIONAL Y DE CORRECCIÓN QUIRÚRGICA COMO FACTORES PRONÓSTICO

La corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas complejas en el periodo neonatal temprano actualmente se lleva a cabo en muchos centros especializados alrededor del mundo con el objetivo de disminuir la alta mortalidad de estas durante los primeros meses de vida, protegiendo al miocardio, pulmones, y sistema nervioso central del daño secundario por la hipoxia para permitir un mejor desarrollo postnatal. (4)

Se ha generalizado que los neonatos son más vulnerables a procedimientos quirúrgicos, sin embargo la experiencia clínica con correcciones cardíacas en esta etapa contradice esta impresión. (5)

Los recién nacidos con cardiopatías congénitas presentan con mayor frecuencia bajo peso al nacimiento (< de 2500) y la prematuridad es una condición frecuente en estos pacientes; sin embargo, la mayoría son de término y pequeños para la edad gestacional. Reportes previos han sugerido que la edad y el peso al momento de la cirugía son factores de riesgo de poca importancia en cuanto a la corrección quirúrgica se refiere.

La presencia de acidosis metabólica, inestabilidad hemodinámica, resistencias pulmonares elevadas, presencia de cortos circuitos intracardíacos no detectados o residuales se ha encontrado que son factores de riesgo que determinan la supervivencia del recién nacido con cardiopatía congénita en diferentes experiencias reportadas. Otros factores a considerar de riesgo durante los primeros días de vida son la presencia de hipocalcemia muy frecuentemente asociada a la prematuridad, bajo peso al nacer, hipoparatiroidismo transitorio y la presencia de colágeno inmaduro en los recién nacidos que predispone a incrementar la fuerza tensil de las suturas en tejidos inmaduros. (6). El riesgo de isquemia al miocardio del prematuro es menor que en el adulto por lo que la protección cardíaca para la cirugía de corazón abierto es rara vez un motivo de precaución en estos pacientes; más sin embargo, la susceptibilidad del tejido cerebral a la hipoxia e isquemia es mayor que en el adulto con áreas más susceptibles que otras, lo que pudiera ser de relevancia clínica en la evolución neurológica postoperatoria. El período que comprende entre las 24

semanas de gestación a los 6 meses postparto se debe considerar como muy crítico en términos de susceptibilidad del tejido cerebral a estímulos nociceptivos como lo es la circulación extracorpórea para el desarrollo adecuado de las funciones perceptuales y cognitivas posteriormente. El mayor riesgo de estos pacientes prematuros está relacionado a una barrera hematoencefálica muy inmadura con aumento de la permeabilidad y consecuentemente con mayor riesgo de presentar edema cerebral y/o sangrados espontáneos intracerebrales e intraventriculares, siendo este último de origen más frecuente a nivel de la matriz germinal durante su fase de involución. Otros factores que contribuyen a un mayor riesgo de sangrado en este grupo de pacientes son el uso de la heparinización durante la circulación extracorpórea y las alteraciones de la coagulación propias de esta técnica como son el consumo plaquetario y de los factores de coagulación. Otra causa importante que predispone al edema cerebral en este grupo de pacientes es el aumento de la permeabilidad vascular inducida por la reacción inflamatoria secundaria al uso de la circulación extracorpórea; y que también aumenta el riesgo de insuficiencia renal secundaria a algunas características propias funcionales del riñón del prematuro como son: una mayor resistencia vascular a nivel renal con disminución del flujo sanguíneo y de la filtración glomerular; y una reabsorción de sodio limitada con alteración en la capacidad de concentración y dilución. El recién nacido de muy bajo peso constituye un ser muy frágil con una mortalidad que oscila entre 22 a 28% y con una correlación inversamente proporcional al peso y la edad gestacional al momento de nacer. (7). Rossy et. al lograron una sobrevida del 83% en recién nacidos con cirugías cardíacas y con peso de 2kgs. o menos sin encontrar una diferencia estadísticamente significativa entre este grupo de pacientes y el grupo control en relación a la edad y el peso al nacer. (8).

TIPOS DE CARDIOPATÍAS COMO FACTORES PRONÓSTICO

Para las cardiopatías complejas como la tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos, hipoplasia del arco aórtico son relativamente altos los índices de mortalidad a pesar del avance en la circulación extracorpórea y la protección miocárdica durante la cirugía; esto es, porque corregir múltiples lesiones hace el procedimiento quirúrgico más complejo y la cirugía más extensa con mayores complicaciones a corto y/o mediano plazo. Anomalías como la transposición de grandes arterias, tronco arterioso, interrupción del arco aórtico, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, requieren de refinamiento en las técnicas microquirúrgicas y cuidados postoperatorios que disminuyan los riesgos en estos pacientes. (9).

La estenosis aórtica, fue una de las primeras anomalías para las cuales se ideó una corrección quirúrgica. Se reportan mortalidades postvalvulotomía en el neonato hasta en un 60%. En la experiencia quirúrgica de 30 años para estenosis aórtica reportado por Brown et. al se demostró que la edad gestacional constituye un factor pronóstico predictivo de supervivencia, con una edad promedio del grupo que fallecieron de 18 días y de 27 días para el grupo control. (10). En la coartación de la aorta la mortalidad operatoria para esta entidad aislada se reporta en 4% pero se incrementa hasta a un 25% cuando esta se asocia a defectos del septum ventricular u otra anomalía cardíaca. (11) En la reparación quirúrgica de la estenosis pulmonar crítica, tanto el uso de prostaglandina E1 como la realización de un cortocircuito pulmonar concomitante mejoró la supervivencia temprana de este grupo de pacientes.(12) En la atresia pulmonar con septum interventricular intacto se reporta una mortalidad temprana postoperatoria del 27.2%, con una supervivencia de $24.7 \pm 6\%$ a 13 años encontrándose algunos factores de riesgo de mortalidad postoperatoria como la presencia de conexiones ventrículo coronarias, disminución de la relación de presiones de ventrículo derecho a izquierdo, bajo peso al momento de la cirugía y la asociación con anomalías de Ebstein. (13)

En la reparación de la tetralogía de Fallot, Di Donato demostró que la edad de reparación, peso al nacimiento, tamaño de la arteria pulmonar y la corrección temprana no fueron factores de riesgo de mortalidad. (14) El síndrome de corazón

izquierdo hipoplasico es una de las cardiopatías más fatales y la complejidad de esta lesión anatómica ha sido considerada de poca probabilidad de supervivencia a largo plazo con o sin corrección quirúrgica reportándose casi un 25% de muertes cardiacas en los primeros días de vida por esta patología. La muerte temprana generalmente se asocia al cierre del conducto arterioso, a insuficiencia cardiaca congestiva y/o a la falta en el crecimiento y desarrollo en los pacientes con persistencia de conducto arterioso. Hasta la fecha esta cardiopatía se considera universalmente fatal sin un manejo quirúrgico establecido (15).

La corrección quirúrgica del tronco arterioso en el neonato tiene como factores de riesgo la presencia de regurgitación severa de la válvula truncal, de una interrupción del arco aórtico, de anomalías coronarias asociadas y de una edad de corrección mayor de 100 días de vida, reportándose una supervivencia del 63% para este grupo de pacientes y del 100% para el grupo de pacientes sin estos factores de riesgo. En los pacientes operados antes de los 30 días de vida los episodios y grado de hipertensión pulmonar fueron menores; así como el tiempo de ventilación mecánica. (16) La supervivencia en los pacientes con canal atrioventricular sin tratamiento quirúrgico se reporta de 54% a los 6 meses de vida, de 35% a los 12 meses, de 15% a los 24 meses y de 4% a los 5 años. La corrección quirúrgica antes de los 12 meses de edad en este grupo de pacientes implica un alto riesgo de muerte intrahospitalaria el cual se reduce a 17% si se lleva a cabo después de este periodo con una supervivencia a 5 años del 91%(17). En relación al isomerismo atrial derecho, Hashmi et. al demostraron que este continúa teniendo una alta mortalidad independientemente de las innovaciones quirúrgicas, y que el manejo de la obstrucción de la vena pulmonar continúa siendo un serio problema con una alta mortalidad. (18)

Silka en su estudio prospectivo descubrió que el riesgo de muerte súbita en los pacientes con cardiopatías congénitas era 25 veces mayor, sin embargo, en pacientes con cortos circuitos de izquierda a derecha como en la estenosis pulmonar encontró que el riesgo es igual al de la población en general. En las cardiopatías congénitas cianógenas encontró un riesgo de muerte entre 50 a 200 veces mayor que el de la población en general.(19)

JUSTIFICACIÓN

Se plantea el siguiente estudio para determinar el papel que juegan las cardiopatías congénitas dentro del campo de la patología pediátrica en México ya que estas representan una alta morbimortalidad, y así mismo identificar los factores de riesgo que determinan la sobrevida en este grupo de pacientes con el fin de seleccionar a los de alto riesgo de mortalidad; y finalmente reconocer la asociación entre estos factores de riesgo y la morbimortalidad de las cardiopatías congénitas para intentar mejorar el tiempo de sobrevida en este grupo de pacientes.

OBJETIVOS

Determinar los factores de riesgo asociados con una mayor morbimortalidad en recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

HIPÓTESIS

La prematuridad, el bajo peso al nacimiento, el tipo de cardiopatía congénita, la edad tardía de correcciones quirúrgicas, la asociación con otras anomalías congénitas y el tipo de complicaciones postquirúrgicas constituyen factores clínicos y estadísticamente significativos asociados a un mayor riesgo de morbi-mortalidad en el recién nacido portador de algún tipo de cardiopatía congénita.

DISEÑO METODOLÓGICO

Se trata de un estudio observacional, comparativo, transversal y retrospectivo.

MATERIAL Y METODOS

1. Población objetivo

Recién nacidos portadores de algún tipo de cardiopatía congénita evaluados por el servicio de cardiología del Instituto Nacional de Pediatría, entre 1º de enero de 1989 al 1º de enero de 1999.

2. Criterios de inclusión

- A. Recién nacidos (0 a 28 días de vida extrauterina independientemente de la edad gestacional)
- B. Cualquier género.
- C. Portador de algún tipo de cardiopatía congénita diagnosticada por clínica, ecocardiografía y cateterismo cardiaco.

3. Criterios de exclusión

- A. Pacientes que no presenten estudios de ecocardiografía y/o cateterismo cardiaco que apoye el diagnóstico clínico.
- B. Ausencia de las variables de impacto primario en sus expedientes.

4. Descripción del Método

Se revisaron todos los expedientes clínicos de los recién nacidos con cardiopatías congénitas en el Instituto Nacional de Pediatría en el período comprendido de 1º de enero 1989 al 1º de enero de 1999 con el propósito de identificar cuales son las cardiopatías congénitas más frecuentes y los factores de riesgo que determinan la sobrevida en este grupo de pacientes para posteriormente transpolar dicha información a grupos semejantes en el futuro. Estos diagnósticos fueron elaborados por cardiólogos pediatras del Instituto Nacional de Pediatría en revisión conjunta de dichos expedientes y corroborados por ecocardiografía y cateterismos cardiacos.

5. Variables de impacto

- A. Edad gestacional
- B. Peso al nacimiento
- C. Peso al momento de la intervención quirúrgica
- D. Tipo de cardiopatía congénita
- E. Edad de intervención quirúrgica
- F. Asociación con otras malformaciones congénitas extracardiacas
- G. Complicaciones observadas
- H. Tiempo de seguimiento
- I. Evolución

6. Cálculo del tamaño muestral

Dado que se incluirán todos los recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría entre 1989 y 1999, no se considero necesario efectuar un cálculo matemático del tamaño mínimo de la muestra. Revisando el registro que se tiene en el departamento de cardiología de la Institución, se reunieron un total de 300 a 350 pacientes dentro de este estudio, por lo que consideramos que es un tamaño suficiente de la muestra. No obstante en caso necesario se efectuó cálculo del poder de nuestras conclusiones en forma post-hoc una vez obtenidos los resultados.

7. Formato de recolección de datos

Ver anexo 1.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se captó la información a través de una base de datos, estructurada en Excell para Windows. La información captada se analizó en una computadora Pentium II, disco duro de 4 Gigabytes, 4 mb en RAM, a través del paquete estadístico SPSS ver. 8.0 para Windows. Se efectuó una descripción de las variables mediante medidas de tendencia central y dispersión con cálculo de promedios y desviación estándar para variables con distribución Gaussiana y mediante medianas con porcentajes y valores

mínimos-máximos para variables categóricas y/o con distribución sesgada. Se efectuó cálculo univariado de riesgos mediante razón de momios y posteriormente se incluirán en un modelo multivariado los factores que clínica y/o estadísticamente consideremos significativos dentro del modelo, mediante análisis de regresión logística considerando un error alfa < 0.05 .

ASPECTOS ÉTICOS

Por tratarse de un estudio retrospectivo con revisión de expedientes no amerita evaluación por el Comité de Ética.

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Por tratarse de un estudio retrospectivo con revisión de expedientes no amerita carta de consentimiento informado.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

- | | |
|--|--|
| 1. Revisión de la literatura | 1° de enero al 30 de abril 1999 |
| 2. Elaboración del protocolo | 1° de mayo al 15 de mayo de 1999 |
| 3. Evaluación y aceptación por Comité | 16 de mayo al 30 de mayo de 1999 |
| 4. Revisión de expedientes clínicos
y recopilación de información | 31 de mayo al 15 de julio de 1999 |
| 5. Procesamiento de datos | 16 de julio al 30 de julio de 1999 |
| 6. Análisis estadístico e interpretación
de los resultados | 31 de julio al 15 de agosto de 1999 |
| 7. Redacción del producto final | 16 de agosto al 30 de agosto de 1999 |
| 8. Envío a publicación | 31 de agosto al 30 de octubre de 1999. |

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 389 pacientes, 226 masculinos (58.1%). La edad gestacional promedio fue de 36 semanas y 5 días \pm 4 semanas (26 a 41 semanas). El peso promedio al nacimiento fue de 2,492 \pm 756 gramos (820 a 5200 gr). La edad promedio al momento de la captación fue de 9.4 \pm 9.6 días de vida extrauterina (Mediana de 5 días; 1 a 38 días). La cardiopatía congénita más frecuente fue la persistencia del conducto arterioso (50.6%), seguida por la comunicación interventricular (8.2%) y la comunicación interauricular (5.7%). (Tabla 1).

Tabla 1. Tipo de cardiopatías

Tipo de cardiopatía (n=389)	(%)	No
Persistencia conducto arterioso	50.6	197
Comunicación interventricular	8.2	32
Comunicación interauricular	5.7	22
Coartación aortica	4.4	17
Cardiopatías complejas	3.9	15
Síndrome ventrículo izquierdo hipoplásico	3.6	14
Transposición de grandes vasos	3.6	14
Atresia pulmonar	3.1	12
Estenosis pulmonar	2.8	11
Estenosis aórtica	2.3	9
Tetralogía de Fallot	2.3	9
Doble cámara de salida de ventrículo derecho	2.3	9
Conexión anómala de venas pulmonares	2.3	9
Atresia tricúspide	2.1	8
Canal Auriculo-Ventricular	1.0	4
Ventrículo único	0.8	3
Tronco común	0.3	1
Anomalía de Ebstein	0.3	1
Estenosis mitral	.3	1
Criss Cross	.3	1

En 132 (33.8%) del total de pacientes con cardiopatías congénitas se identificó algún otro tipo de patología asociada siendo el síndrome de Down la mas frecuente de estas (8.7%). (Tabla 2).

En el grupo de pacientes con Síndrome de Down la cardiopatía congénita mas frecuentemente asociada fue la persistencia del conducto arterioso (56%) seguida de la comunicación interventricular (26%). Llama la atención que el canal AV se encontró presente únicamente en el 8.8% de los pacientes en este grupo.

Tabla 2. Patologías asociadas

Patología asociada (n=132)	(%)
Síndrome de Down	8.7
Malformación anorectal	3.9
Atresia esofágica	3.6
Atresia duodenal	2.3
Gastrosquísis	2.1
Hernia de Bochdalek	1.8
Paladar hendido	1.5
Síndrome de TORCH	1.3
Asociación VACTERL	1.3
Mielomeningocele	1.0
Onfalocele	1.0
Pie equino varo	1.0

Adicionalmente se identificaron tres casos (0.8%) con neurofibromatosis, trisomía 18, Pierre-Robin e hipotiroidismo congénito, dos casos (0.5%) con ambigüedad de genitales, espectro facio-auriculo-vertebral y citomegalovirus congénito y un caso (0.3%) con trigonocefalia, atresia de coanas, displasia acetabular, microoftalmia, agenesia renal, neuroblastoma, síndrome dismorfologico 4p, páncreas anular, aplasia cutis, membrana laringea, hiperplasia suprarrenal, síndrome de Beals, síndrome de Jarcho Levin, síndrome de Weaver, craneosinostosis, hidroanencefalia, malrotación intestinal, síndrome de Beckwith Wideman, nefroblastoma, hidrocefalia, síndrome de Polland, sífilis congénita y enfermedad de orina en Jarabe de Maple.

Se efectuó una comparación del peso al nacimiento, la edad gestacional, el tipo de cardiopatía congénita y patologías asociadas mas frecuentemente encontradas entre los pacientes vivos y los que fallecieron con el objeto de identificar en forma univariada factores predictivos de muerte, encontrándose que el tipo de cardiopatía constituyó una variable significativa; el peso al nacimiento y la presencia de

asociación VACTERL constituyeron factores con tendencia significativa y la edad gestacional no constituyó un factor predictivo de muerte. (Tabla 3).

TABLA 3. Factores predictivos de muerte.

Factor	Vivos	Fallecieron	p
Peso al nacimiento (gr) (x ± d.s.)	2,551 ± 769	2,398 ± 728	.05
Edad gestacional (Meses) (x ± d.s.)	36.8 ± 3.3	36.5 ± 3.5	.38
Persistencia conducto arterioso (%)	68	32	.005
Defectos septales * (%)	74	26	
Cardiopatías cianogenas ** (%)	44	56	.0001
Cardiopatías acianogenas*** (%)	69	31	
Síndrome de Down (%)	.07	.11	.14
Atresia esofágica (%)	.03	.04	.72
Gastrosquisis (%)	.01	.034	.15
Asociación VACTERL (%)	.004	.02	.05

* Incluye comunicación interauricular e interventricular

** Incluye Atresia tricúspidea, tetralogía de Fallot, Conexión anómala de venas pulmonares, Estenosis pulmonar, Atresia pulmonar, Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, Anomalia de Ebstein, Cardiopatías complejas, Tronco común, Transposición de grandes vasos y Ventrículo único., criss-cross

***Incluye Persistencia de Conducto Arterioso, Coartación Aortica, Estenosis aortica, Canal atrio-ventricular, Estenosis mitral

Finalmente se efectuó un análisis multivariado de regresión logística para evaluar aquellos factores capaces de predecir la muerte, identificándose que el tipo de cardiopatía congénita, el peso al nacimiento, la presencia de síndrome de Down y la gastrosquisis fueron las variables que demostraron significancia estadística, mientras que la atresia esofágica y la asociación VACTERL demostraron tendencia a la significancia con una capacidad global del modelo para la predicción de muerte de un 71.9 %.

El grupo de pacientes sin ningún tipo de intervención quirúrgica tuvo una sobrevida del 43.9% con un tiempo de seguimiento de hasta 3000 días (8.años 2 meses). El grupo de pacientes a quienes se les realizó algún tipo de intervención quirúrgica tuvo una sobrevida del 51.9% con un tiempo de seguimiento de 2500 días (6años 8 meses); a partir de este tiempo de seguimiento disminuyó la sobrevida a un 37%. Ver Gráfica 1.

El grupo de pacientes con cardiopatías congénitas acianógenas tuvo una sobrevida del 52.85% y el grupo con cardiopatías congénitas cianógenas tuvo una sobrevida del 34% con un tiempo de seguimiento de 2500 días (6 años 8 meses) para ambos grupos y a partir de entonces esta sobrevida disminuye a 22.7% en el segundo grupo con un tiempo de seguimiento de 3000 días (8 años 2 meses). Ver Gráfica 2.

Dentro del grupo de pacientes sin ningún tipo de intervención quirúrgica, los portadores de cardiopatías congénitas acianógenas tuvieron una sobrevida del 50% con un tiempo de seguimiento de 2500 días (6 años 8 meses) y los portadores de cardiopatías congénitas cianógenas tuvieron una sobrevida del 30.9% con un tiempo de seguimiento de 1500 días (4 años 1 mes). Ver Gráfica 3

En el grupo de pacientes operados, los portadores de cardiopatías congénitas acianógenas presentaron una sobrevida del 59.36 en 2000 días de seguimiento y los de cardiopatías congénitas cianógenas presentaron una sobrevida del 39.13% a 2500 días (6 años 8 meses) pero posteriormente a esta sobrevida disminuyó a 26% con tiempo de seguimiento de 3000 días (8 años 2 meses). Ver Gráfica 4.

La sobrevida global para todos los recién nacidos portadores de algún tipo de cardiopatía congénita fue del 59.28% con un tiempo de seguimiento de 3000 días (8 años y 2 meses). Ver Gráfica 5.

El peso previo a la intervención quirúrgica no mostró significancia estadística como factor pronóstico de sobrevida, pero la edad al momento de esta mostró tendencia a la significancia. Ver Gráficas 6 y 7.

Las complicaciones posquirúrgicas se agruparon en cardíacas, pulmonares, infecciosas, metabólicas y propias de la cirugía. Con relación al tiempo de evolución se consideraron como tempranas aquellas que se presentaron en los primeros 7 días posquirúrgicos y tardías aquellas que se presentaron posteriormente.

Las complicaciones posquirúrgicas tempranas más frecuentes fueron las del grupo de las cardíacas con una frecuencia de 23.53% seguidas de las propias de la cirugía (8.82%) y de las pulmonares (7.84%).

Las complicaciones posquirúrgicas tardías más frecuentes fueron las infecciosas con una frecuencia del 20.58%, seguidas de las pulmonares (7.84%) y de las cardíacas (4.9%). Ver tabla 4 y 5.

Gráfico 1. Sobrevida por Cirugía

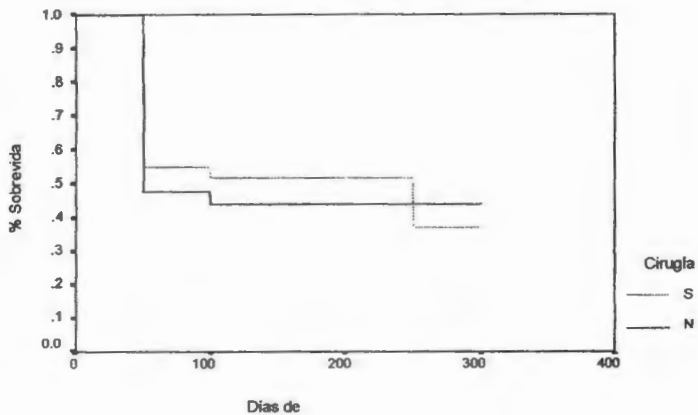


Gráfico 2. Sobrevida por cardiopatías

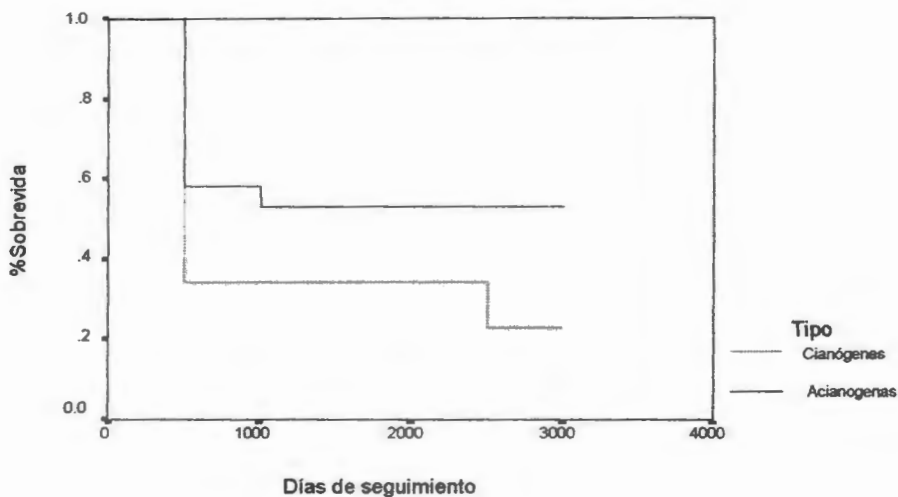


Gráfico 3 Sobrevida por Qx por tipo de Cardiopatía

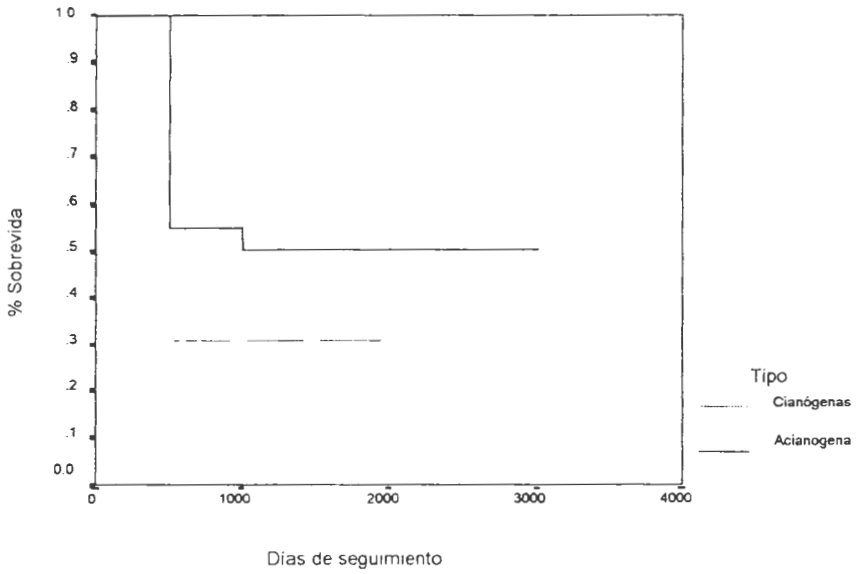


Gráfico 4 Sobrevida por tipo de cardiopatía con cirugía

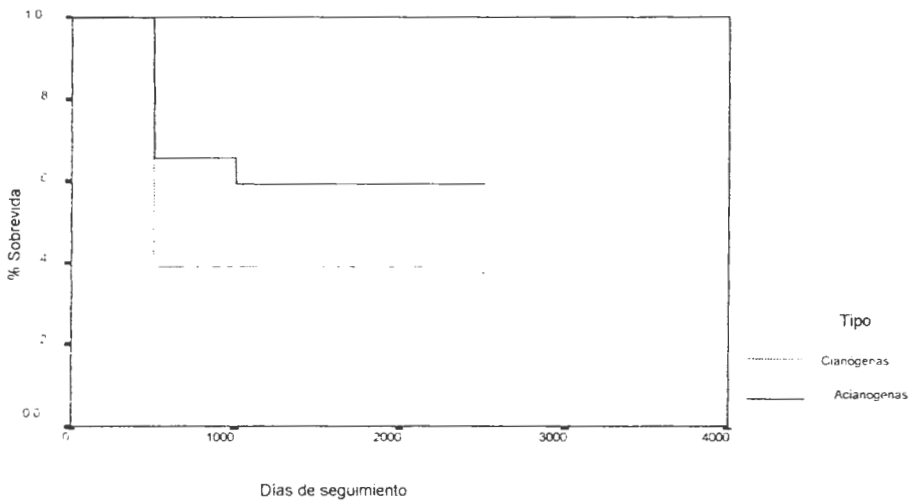


Gráfico 5 Sobrevida Global

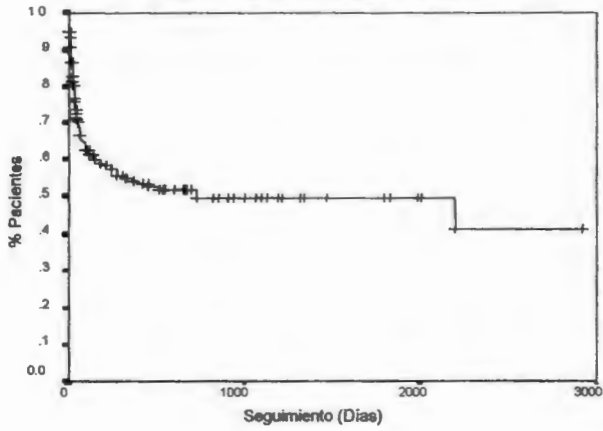


Gráfico 6 Sobrevida por Peso a la Qx.

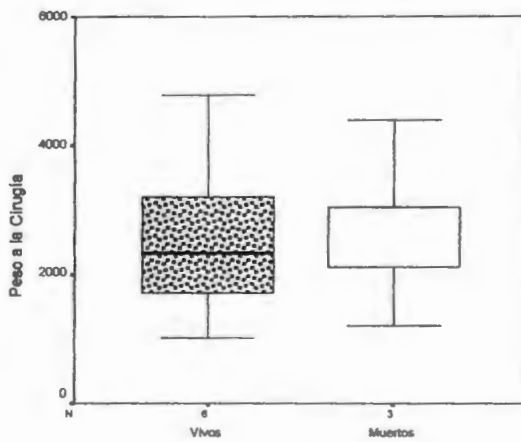


Gráfico 7 Sobrevida por Edad a la Qx.

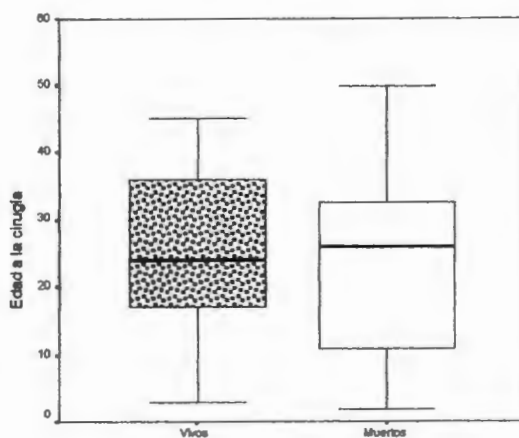


TABLA NO. 4 COMPLICACIONES TEMPRANAS EN PACIENTES POSTOPERADOS.

TIPO DE COMPLICACION	FRECUENCIA ABSOLUTA	FRECUENCIA RELATIVA (%)
CARDIACA	24/102	23.53
QUIRURGICA	9/102	8.82
PULMONAR	8/102	7.84
METABÓLICA	1/102	0.98

TABLA NO. 5 COMPLICACIONES TARDIAS EN PACIENTES POSTOPERADOS

TIPO DE COMPLICACION	FRECUENCIA ABSOLUTA	FRECUENCIA RELATIVA (%)
INFECCIOSA	21/102	20.58
PULMONAR	8/102	7.84
CARDIACA	5/102	4.90
QUIRURGICA	3/102	2.94
METABOLICA	2/102	1.96

DISCUSIÓN

Actualmente se acepta como parte inicial de la valoración de las cardiopatías congénitas el identificar las variables predictivas de muerte conocidas para cada población con el fin de lograr identificar aquellos pacientes de alto riesgo y poder establecer así un pronóstico de sobrevida global. Estas variables predictivas de muerte pueden variar dependiendo de las diferentes poblaciones estudiadas por lo que es de vital importancia el conocer las de impacto en nuestra población de recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas. En este estudio mediante un análisis multivariado de regresión logística se logró determinar que el tipo de cardiopatía congénita, el peso al nacimiento independientemente de la edad gestacional, y el ser portador de Síndrome de Down o de gastrosquisis constituyeron variables predictivas de muerte en nuestra población estudiada; la asociación VACTERL y la atresia esofágica fueron variables con tendencia a la significancia para considerarse factores predictivos de muerte. Los recién nacidos con cardiopatías congénitas presentan con mayor frecuencia bajo peso al nacer y casi invariablemente esto constituye un factor predictivo de muerte en este grupo de pacientes. La prematuridad también es una condición frecuente en este grupo de pacientes aunque la mayoría

llegan a término y en muy pocos constituye un factor de riesgo de muerte. Estas variables se analizaron como factores predictivos de muerte en forma global en los recién nacidos portadores de cardiopatía congénita y no en forma individual para cada tipo de cardiopatía encontrando una alta capacidad global del modelo para la predicción de muerte. Cuando se analizan estos factores de riesgo de forma individual para cada tipo de cardiopatía congénita pueden surgir algunos otros factores predictivos de muerte para esa cardiopatía en particular; tal como en el caso de la edad gestacional en los pacientes con estenosis aórtica donde sí constituye una variable predictiva de muerte y no así cuando se analiza en forma global para todos los pacientes portadores de cardiopatías congénitas.

Con relación a la edad de captación media de 5 días consideramos que este grupo de pacientes debe de ser referido inmediatamente después de nacer por el alto riesgo de desarrollar insuficiencia cardiaca en las primeras horas de vida, daño secundario por hipoxia a otros órganos e incluso la muerte; aunque mucho de esto dependerá del tipo de cardiopatía congénita como factor predictivo de muerte y para lo cuál se requiere de métodos diagnósticos confirmativos como el ecocardiograma y el cateterismo cardíaco para de esta manera iniciar la fase de tratamiento lo antes posible. Otras condiciones que favorecen el alto índice de mortalidad en las primera horas de vida extrauterina en este grupo de pacientes son el desarrollo de acidosis metabólica, aumento progresivo de las resistencias vasculares pulmonares, inestabilidad hemodinámica no manifiesta clínicamente desde el inicio y la presencia de cortos circuitos intracardíacos. En los centros que cuentan con métodos de diagnóstico prenatal temprano deberán de referir a este grupo de pacientes de alto riesgo para su atención desde el período perinatal a centros especializados de tercer nivel con el fin de disminuir el riesgo de muerte en este grupo de pacientes. Como era de esperarse en la ciudad de México encontramos que un poco más de la mitad de todas las cardiopatías congénitas fue la PCA seguida de la CIV con una muy baja incidencia con relación a lo reportado a nivel mundial; pero encontramos una muy similar incidencia de la CIA a lo reportado a nivel mundial. En los pacientes con Síndrome de Down encontramos que la cardiopatía mas frecuentemente asociada fue la PCA probablemente por ser la más frecuente en nuestra población y

únicamente el 8.8% de esta población se asoció con defectos del cojín endocárdico a diferencia de lo reportado a nivel mundial de hasta un 30%.

La sobrevida global encontrada en este estudio fue de casi el 60% para cualquier paciente portador de algún tipo de cardiopatía congénita independientemente de la presencia de factores predictivos de muerte. Consideramos que esta sobrevida se pudiera mejorar aún más si se refirieran este grupo de pacientes a centros especializados desde el periodo perinatal como ya se comentó anteriormente. En relación a la sobrevida por tipo de cardiopatía encontramos una mayor sobrevida en el grupo de pacientes con cardiopatía acianógena independientemente de si se realizó o no algún tipo de cirugía correctiva. Consideramos que esta relación de sobrevida entre los pacientes con cardiopatía congénita acianógena con cianógena se mantiene independientemente de si se efectuó o no algún tipo de corrección quirúrgica por el hecho de que las cardiopatías de tipo cianógenas representan un mayor riesgo de muerte por la complejidad propia de estas.

El peso previo a la cirugía en los pacientes con cardiopatía congénita que requirieron de algún tipo de corrección quirúrgica, no demostró ser un factor pronóstico de sobrevida; sin embargo la edad al momento de la intervención quirúrgica se mostró como un factor de riesgo con tendencia a la significancia.

Las complicaciones postquirúrgicas tempranas más frecuentes fueron las de tipo cardíaco tal como se reporta en la literatura a nivel mundial sobre todo en aquel grupo de pacientes con cardiopatías muy complejas; las complicaciones posquirúrgicas tardías más frecuentes fueron las de tipo infecciosas por lo que consideramos a este grupo de pacientes de muy alto riesgo para complicaciones de este tipo y por lo que se deberá de cambiar la conducta con relación a la profilaxis de los antibióticos y las medidas de manejo en la terapia intensiva de estos pacientes con el fin de evitar este tipo de complicaciones.

CONCLUSIONES

El tipo de cardiopatía congénita más frecuente en este estudio fue la persistencia del conducto arterioso, (50.6%), y los factores predictivos de muerte para esta población fueron: el tipo de cardiopatía congénita, el peso al nacimiento, la presencia de síndrome de Down y gastrosquisis. Los factores predictivos de muerte con tendencia a la significancia fueron: la asociación VACTERL, atresia esofágica, y la edad previa a la intervención quirúrgica. Los pacientes con cardiopatías congénitas acianógenas mostraron una mayor sobrevida con respecto al grupo de pacientes con cardiopatías cianógenas, con una sobrevida global del 60%.

Las complicaciones postquirúrgicas tempranas más frecuentes fueron las de tipo cardíaco, y las tardías más frecuentes fueron las de tipo infeccioso.

RECOMENDACIONES

Se deberá de referir en forma más temprana a todos los pacientes con sospecha o diagnóstico de cardiopatías congénitas a centros de especialización para de esta manera tratar de mejorar el pronóstico de vida en este grupo de pacientes. Se deberán de analizar todos los probables factores de riesgo de muerte en cada uno de estos pacientes desde el mismo momento del ingreso para decidir el mejor tratamiento médico y quirúrgico; y sobre todo para la realización de una intervención quirúrgica temprana en los pacientes que lo requieran y finalmente establecer un pronóstico de vida. Con el fin de evitar los padecimientos de tipo infecciosos como causas de complicaciones postquirúrgicas tardías se deberá de analizar detenidamente las medidas de cuidado postquirúrgico en la terapia intensiva y los esquemas de profilaxis de antibióticos.

**FACTORES DE RIESGO QUE DETERMINAN
LA SOBREVIVENCIA EN EL RECIEN NACIDO CON CARDIOPATIA CONGENITA**

Anexo 1. FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS

Nombre del paciente	_____
Género	_____
No de Registro	_____
1. No de paciente	_____
2. Edad gestacional	_____ (en semanas de gestación por fecha de ultima menstruación)
3. Peso al nacimiento	_____ (en gramos)
4. Edad de captación	_____ (en días de vida extrauterina)
5. Diagnostico cardiaco	
A. CLINICO	_____
B. ECOCARDIOGRAMA	_____
C. CATETERISMO	_____
6. Asociación con otras malformaciones Congénitas extracardiacas	_____
7. Se realizó intervención quirúrgica	_____ (sí /no)
8. Edad a la intervención quirúrgica	_____ (en días de VEU)
9. Peso al momento de la intervención quirúrgica	_____ (en gramos)
10. Tipo de intervención quirúrgica	_____
11. Complicaciones postquirúrgicas inmediatas	_____
12. Complicaciones a largo plazo	_____
13. Evolución	_____
14. Tiempo de seguimiento	_____ (en años, sí es menor de Un año indicar en meses)
15. Tiempo de fallecimiento después de la cirugía	_____

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Mitchel SC, Korones SB, Berendes HW, Congenital Heart Disease in 56109 Births, *Circulation*, 1971;XLIII:323-331.
2. Espino VJ, *Cardiología Pediátrica*, Francisco Méndez Oteo Editor, 1985, México, pp: 44.
3. Park MK, *Pediatric Cardiology for practitioners* Editorial Mosby, 1996, EUA, pp:131,135,142,145,155,157,160,167,173,176,191,205,217,227,231.235.
4. Castañeda AR, The neonate: The ultimate target procedures of the 2nd World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Imai Yasuharu Homma Kazua, Editors Futura Publishing co., 1985: 348-351.
5. Castañeda AR, Mayer JE, Jonas RA, Lock JE, Wessel DL, The neonate with critical congenital heart disease: Repair – A surgical Challenge, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1989;98: 869-75.
6. Bove EL, Benherendt DM, Open Heart surgery in first week of life, *Ann Thorac Surg* 1980;29,(2): 130-134.
7. Borowski A, Schickendantz S, Mennicken U, Korb H, Open Heart Interventions in Premature low and very Low Birth Weight neonates: Risk profile and ethical considerations, *JThorac Cardiovasc Surg* 1997;45:238-241.
8. Rossi AF, Seiden HS, Sadeghi AM, Nguyen KH, Quintana CS, The outcome of cardiac operations in infants weighing two kilograms or less, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1998;116: 28-35.
9. Binet JP, The Surgery of congenital heart disease in children in 1985, *Act Cardiol*, 1985;XL (6):579 – 588.
10. Brown J, Steven L, Holly S, Robinson R, Rodefeld M, et al Surgical spectrum of aortic stenosis in children: A thirty year experience with 257 children, *Ann Thorac Surg*, 1998;45: 393-403.
11. William WG, Shindo G ,Trusler GA, Dische MR, Olley PM, Results of repair of coartation of the aorta during infancy, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980;79.603-608.
12. Coles JG, Freedom RM, Olley PM, Coceani F, Williams WG, et al Surgical Management of Critical Pulmonary Stenosis in the neonate, *Ann Thorac Surg*, 1984;38(5): 458-465.

13. Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE, Dasmahapatra HK, Williams WG et al, Long term results in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum, *Ann Thorac Surg* , 1989;47:213-7.
14. Di Donato RM, Jonas RA, Lang P, Rome JJ, Mayer JE, et al Neonatal, Repair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1991;101:126-37,
15. Norwood WI , Lang P, Castañeda AR, Campbell D, Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome, *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:511-519.
16. Hanley FL, Heineman MK, Jonas RA, Mayer JE, Cook NR, Wessel DL, et al, Repair of truncus arteriosus in the neonate, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1993;105(6): 1047-1055.
17. Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM, Hazelrig JB, et al, Survival and Probability of cure without and with operation in complete Atrioventricular canal, *Ann Thorac Surg* , 1979;27(2) : 104-111.
18. Hashmi A, Abu- Sulaim R, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams GW, et al Management and outcome of right atrial isomerism: A 26 year experience. *J Am Coll Cardiol* 1998;31(5):1120-6
19. Silka MJ, Hardy B, Menashe vd, Morris d, A population-Based Prospective Evaluation Risk of Sudden Cardiac Death After Operation for Common Congenital Heart Defects, *J Am Coll Cardiol*, 1998,32:245-51.
20. Reddy M, McElhinney D, Sagrado T, Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams, *J. Thorac Cardiovasc Surg*1999;117(2):324-31.
21. Jacobs M, Blackstone E, Bailey L, Intermediate survival in neonates with aortic atresia: a multi-institutional study. *J. Thorac Cardiovasc Surg*,1998; 116(3):417-30.
22. Clancy R, Mc Gaum S, Wernovsky G, Preoperative risk-of-death prediction model in heart surgery with deep hypothermic circulatory arrest in the neonate. *J. Thorac Cardiovasc Surg*. 2000; 119(2):347-357.
23. Attie F, Casanova J, Zabal C, Ebstein's anomaly, clinical profile in 174 patients, *Arch Inst Cardiol Méx*, 1999; 69:17-25.

24. Rossy A, Seiden H, Sadeghi A, The outcome of cardiac operations in infants weighing two kilograms or less. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116(1):28-35.