

**Universidad de Costa Rica
Sistema de Estudios de Posgrado
Posgrado de Neonatología
Hospital Nacional de Niños “ Dr. Carlos Sáenz Herrera**

Trabajo final de graduación

**“ Morbi-mortalidad de los neonatos con cardiopatías
congénitas críticas ingresados al Servicio de Cuidado
Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños Dr.
Carlos Sáenz Herrera, en el período de Enero del 2011
a Diciembre del 2014 ”**

**Autor principal
Dra. Johanna Solís Solís**

**San José, Costa Rica
Diciembre 2017**

AGRADECIMIENTO

A Dios por tanto

INVESTIGADORES

Autor principal

Dra. Johanna Solís Solís
Fellow de Neonatología
Hospital Nacional de Niños
Teléfono: (506) 2244-4683
Celular: (506) 8346-3637
Correo electrónico: johasolissolis@gmail.com



Tutor

Dr. Javier Antonio Álvarez Urbina
Pediatra Neonatólogo, Asistente Especialista
Servicio de Neonatología
Hospital Nacional de Niños
Teléfono: (506) 8871-3072
Trabajo:(506) 2208-8609
Correo electrónico: alvarezurbina@hotmail.com



Dr. Javier Alvarez Urbina
Cód. 3201

Esta tesis fue aceptada por la Comisión de Postgrado en Neonatología de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado de especialista en Neonatología.



Dr. Javier Álvarez Urbina
Cód. 3201

Dr. Javier Álvarez Urbina
Coordinador de Postgrado en Neonatología



Dra. Johanna Solís Solís
Candidato

13 de Diciembre, 2017
San José, Costa Rica

Señores Postgrado de Neonatología
Sistema de Estudios de Postgrado
Universidad de Costa Rica

Estimados señores:

Por este medio hago constar que en la investigación realizada, “ Morbi-mortalidad de los neonatos con cardiopatía congénitas críticas ingresados al Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, en el período de Enero del 2011 a Diciembre del 2014 ”, los resultados obtenidos, la discusión de los mismos y las conclusiones son obra intelectual de mi persona; los derechos de propiedad intelectual sobre el mismo también.

Este protocolo de investigación fue debidamente revisado y aprobado por el Comité de Bioética e Investigación del Hospital Nacional de Niños (CLOBI-HNN), así como por mi tutor del estudio, Dr. Javier Álvarez Urbina.

Sin otro particular , se suscribe atentamente,


Dra. Johanna Solís Solís
Fellow Neonatología
Hospital Nacional de Niños

TABLA DE CONTENIDOS

Portada	1
Agradecimiento.....	2
Investigadores	3
Lista de abreviaturas	7
Resumen	10
Introducción	11
Objetivos	23
Selección de la muestra y población	24
Metodología	25
Aspectos éticos	26
Fuentes de financiamiento	27
Resultados	28
Análisis de resultados	36
Conclusiones	50
Bibliografía	51
Anexos	57

LISTA DE ABREVIATURAS

HNN: Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saénz Herrera

CCC: Cardiopatías congénitas críticas

CC D-I: Corto circuito de derecha a izquierda

CC I-D: Corto circuito de izquierda a derecha

DA: Ductos arterioso

TTRN: Taquipnea transitoria del recién nacido

HPPRN: Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

T. Fallot: Tetralogía de Fallot

AP: Atresia pulmonar

EPC: Estenosis pulmonar crítica

TGA: Transposición de grandes vasos

DVPTA: Drenaje venosos pulmonar total anómalo

HLHS: Hipoplastic left heart syndrome, Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

CoA: Coartación de aorta

IAA: Interrupción del arco aórtico

PGE: Prostaglandina E

RVP: Resistencias vasculares periféricas

PDA: Persistencia del ducto arterioso

PaO₂: Presión parcial de oxígeno en la sangre arterial

DTSV: Doble tracto de salida del ventrículo derecho

VU: Ventrículo único

C.C.S.S.: Caja Costarricense del Seguro Social

CIV: Comunicación interventricular

CIA: Comunicación interauricular

VD: Ventrículo derecho

VI: Ventrículo izquierdo

RN: Recién nacido

AA: Aire ambiente

NSC: Nasocánula

VMC: Ventilación mecánica convencional

VAF: Ventilación de alta frecuencia

PCR: Proteína C Reactiva

RN: Recién nacido

RNPTAEG: Recién nacido postérmino adecuada edad gestacional

RNTGEG: Recién nacido término grande para edad gestacional

RNTAEG: Recién nacido término adecuada edad gestacional

RNTPEG: Recién nacido término pequeño para edad gestacional

RNPGEG: Recién nacido pretérmino grande para edad gestacional

RNPAEG: Recién nacido pretérmino adecuada edad gestacional

RNPPEG: Recién nacido pretérmino pequeño para edad gestacional

HIV: Hemorragia intraventricular

NIRS: Near infrared spectroscopy

DBP: Displasia broncopulmonar

ROP: Retinopatía del prematuro

RCIU: Retraso del crecimiento intrauterino

IRA: Insuficiencia renal aguda

MSD: Miembro superior derecho

MID: Miembro inferior derecho

RESUMEN

Introducción: A nivel mundial las cardiopatías congénitas son uno de los defectos congénitos más comunes y serios. Representan un 6 a 10% de la mortalidad infantil. En Costa Rica las cardiopatías congénitas son la primera causa de muerte por malformaciones congénitas. La evolución de los neonatos con CCC, esta determinada por múltiples factores como el tipo de cardiopatía, el momento del diagnóstico, la edad de referencia a un centro especializado, la edad gestacional, el momento de la intervención quirúrgica, entre otros.

Objetivo: Determinar los principales factores perinatales, presentación clínica y evolución de la enfermedad asociados a la morbi-mortalidad de los neonatos con cardiopatías congénitas críticas.

Metodología: Análisis retrospectivo y descriptivo de los expedientes clínicos de pacientes egresados del servicio de Cuidados Intensivos Neonatales del HNN “Dr. Carlos Saénz Herrera,” con el diagnóstico de una cardiopatía congénita crítica, durante el período de Enero del 2011 a Diciembre del 2014.

Resultados: Las cardiopatías más frecuentes fueron la coartación de aorta con un 15.1%, en segundo lugar la transposición de grandes vasos con un 13.1% y en tercer lugar lo comparten la tetralogía de Fallot y el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico con un 12.1% cada uno respectivamente. El deterioro clínico fue el principal método de diagnóstico, siendo la presencia de cianosis, la insuficiencia respiratorio y/o la auscultación de un soplo los principales hallazgos clínicos para sospechar la cardiopatía. En el III nivel de atención se refirió tempranamente el 79,3% versus 70,5% en el II nivel de atención, sin embargo esto no fue un factor para disminuir la mortalidad. La edad de ingreso promedio en días al servicio de UCIN-HNN fue de 4,3 días. 17% de los neonatos egresaron a su hogar sin el diagnóstico de la cardiopatía. El 78% tuvo control prenatal. Solamente en 19 embarazadas se detectó una alteración cardíaca. Tener el diagnóstico prenatal de una cardiopatía no disminuyó la mortalidad de los neonatos; no aumentó la indicación de cesáreas electivas, pero si aumentó el inicio de infusión de PGE en los hospitales de referencia en un 39.1%. La anomalía de Ebstein y el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico fueron las dos cardiopatías con diagnóstico prenatal más alto. La mortalidad global fue de 45,4%. No se logró establecer una relación entre factores de riesgo perinatales y presencia de CCC.

Conclusiones: El presente estudio proporciona un perfil clínico de las cardiopatías congénitas críticas en la población pediátrica costarricense que acude al HNN. La implementación de la oximetría de pulso en el país a partir del año 2016 mejorará la captación de los neonatos con CCC. Identificar adecuadamente los factores de riesgo maternos y fetales puede ayudar a protocolizar el diagnóstico prenatal, mediante ecografía fetal extendida, para todos los embarazos donde se haya identificado algún factor de riesgo. Establecer una re-evaluación entre el 4to y 5to día de vida o 48 a 72 horas post egreso hospitalario, post-nacimiento, enfocada en los factores de riesgo para enfermedades cardíacas, podría disminuir los diagnósticos tardíos.

INTRODUCCIÓN

I. Generalidades

A nivel mundial las cardiopatías congénitas afectan 10 a 12 por 1000 recién nacidos vivos y es uno de los defectos congénitos más comunes y serios.¹ La prevalencia mundial es variable, depende de la capacidad y la agudeza diagnóstica y el proceso de notificación de cada registro, así como de factores genéticos y ambientales de cada región. ² Representan un 6 a 10% de la mortalidad infantil y un 20 a 40% de las muertes infantiles por malformaciones congénitas.³

En Costa Rica, las cardiopatías congénitas son la primera causa de muerte por malformaciones congénitas.² La Unidad de Vigilancia Especializada de Defectos Congénitos del Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA), para el año 2014 reportó 626 cardiopatías congénitas, de las cuales 110 fueron severas, representando el segundo y cuarto lugar de todos los defectos congénitos a nivel nacional.^{4,5,6,7}

El Hospital Nacional de Niños documentó, en el año 2014, 63 niños con cardiopatías congénitas severas, siendo estas el tercer lugar de los defectos congénitos más frecuentes en niños,^{4,5,6,7} además el primer lugar de la mortalidad del hospital con un 38,8%, lo representaron las malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas.⁸

Las cardiopatías congénitas críticas se definen de varias formas, basados en la alteración anatomía cardíaca, la presencia de hipoxemia o hipoperfusión y en el tratamiento.⁵⁴ Una de las definiciones más utilizada es la de aquellas lesiones ducto dependientes que requieren una intervención quirúrgica o percutánea por cateterización cardíaca antes del primer año de vida.⁹ Todas van a desencadenar un evento amenazante para la vida o la muerte si no son tratadas.⁵⁴ Representan el 25% de todos los defectos cardíacos congénitos.¹⁰

Las CCC se clasifican en:

- a. Cardiopatías congénitas críticas ducto dependientes
- b. Cardiopatías congénitas críticas no ducto dependientes.

A su vez las lesiones ducto dependientes se dividen en :

- Lesiones con circulación sistémica ducto dependiente
- Lesiones con circulación pulmonar ducto dependientes.¹⁰

Las lesiones con circulación sistémica ducto dependientes, en las cuales la circulación sistémica es suplida por el sistema arterial pulmonar vía el ductus arterioso (circulación de la arteria pulmonar principal hacia la aorta, cortocircuito de derecha a izquierda (CC D-I)), incluye las lesiones con obstrucción cardíaca izquierda. Estas car-

diopatías se presentarán con hipotensión sistémica, shock o colapso al cerrarse el ductos arterioso.³

Las lesiones con circulación pulmonar ducto dependientes, en las cuales el flujo sanguíneo pulmonar que se oxigenará proviene de la circulación sistémica vía el ductos arterioso (circulación de la aorta hacia la arteria pulmonar, cortocircuito de izquierda a derecha (CC I-D)), incluye las patologías con obstrucción cardíaca derecha. Su principal manifestación clínica es la cianosis severa.³

Un tercer grupo de cardiopatías se presenta con cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva o edema pulmonar, por aumento del flujo sanguíneo pulmonar, no dependen del ductos arterioso (DA) , pero sí necesitan la mezcla sanguínea de las dos circulaciones cardíacas para sobrevivir.³ (**Anexos: Tabla 1**)

Cardiopatías congénitas críticas ducto dependientes	Cardiopatías congénitas críticas no ducto dependientes, de mezcla.
a. Lesiones con obstrucción cardíaca izquierda (Circulación sistémica ducto dependiente)	Tronco arterioso
Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	Drenaje venoso pulmonar total anómalo
Coartación de aorta	Doble tracto de salida del ventrículo derecho
Estenosis aórtica crítica	
Interrupción del arco aórtico	
b. Lesiones con obstrucción cardíaca derecha (Circulación pulmonar ducto dependiente)	
Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar	
Atresia pulmonar	
Estenosis pulmonar crítica	
Atresia tricuspídea	
Anomalía de Ebstein severa	
Transposición de grandes arterias	
Ventrículo único	

Tabla 1. Clasificación de las cardiopatías congénitas críticas

Se realizó una breve revisión de las principales características de cada cardiopatía congénita crítica. (**Anexos: Figuras 1 a 23**)

Los factores de riesgo para presentar un defecto cardíaco congénito incluyen:

- a. Prematuridad: edad gestacional menor de 37 semanas, incrementa el riesgo de presentar una anomalía cardíaca al doble.^{10, 28}
- b. Embarazo múltiple.
- c. Infecciones intrauterinas: rubéola, enfermedad semejante a la influenza
- d. Factores maternos:
 - Preeclampsia, fenilcetonuria, diabetes mellitus, hipertensión, obesidad, desórdenes de la tiroides, enfermedades sistémicas del tejido conectivo, epilepsia y trastornos del ánimo.
 - Edad mayor de 40 años, ingesta de alcohol u otras sustancias, fumado durante el primer trimestre del embarazo.
 - Uso de medicamentos para la madre durante el embarazo: talidomida, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, ácido retinoico, antiinflamatorios no esteroidales, fenitoina y litio.
- e. Reproducción asistida.
- f. Historia familiar de cardiopatía congénita.¹⁰ (Aumenta el triple cuando existe antecedente familiar de cardiopatías en primer grado.)
- g. Factores fetales: sospecha o detección en el ultrasonido prenatal, aumento de la translucencia nucal en el primer trimestre, presencia de malformaciones extra cardíacas mayores, cariotipos anormales (trisomías 13,18,21, monosomía XO), arritmias fetales, hidrops fetal y embarazo gemelar monocoriónico.¹¹

La evolución de los neonatos con cardiopatías críticas está determinada por múltiples factores como el tipo de cardiopatía, el momento del diagnóstico, edad de referencia a un centro especializado, edad gestacional, momento de la intervención quirúrgica, entre otros.

El diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas permite planear el nacimiento en un lugar óptimo cuando se requieren intervenciones de emergencia, alerta sobre condiciones que pueden ser asintomáticas al nacimiento pero que requieren control y tratamiento posterior y prepara a los padres para el nacimiento de su hijo con una malformación, se evita el efecto de impresión y angustia súbita en sala de partos.⁽¹²⁾ Sin embargo, en 1993, Bernad G. Ewigman y sus colaboradores realizaron un estudio con 15,151 mujeres embarazadas, con bajo riesgo prenatal, no lograron demostrar en este estudio que el tamizaje con US mejorara la evolución de los pacientes.⁽¹³⁾ En Julio del 2009, Mark K. Friedberg, MD et al, realizaron un estudio sobre la detección de cardiopatías congénitas en la cual documentaron que la detección prenatal modificó el curso postnatal, pero continuó baja a pesar del uso universal del ultrasonido.¹⁴ Desde 1995, la Asociación Americana del Corazón, demostró que el tamizaje para cardiopatías congénitas utilizando el método de revisión de las cuatro cámaras es ineficiente.¹⁵

David E Fixler documentó que la edad de referencia tardía, después de los 4 días de edad, o ausencia de referencia a centros especializados en el manejo de cardiopatías, afecta la mortalidad. Este estudio observó que las siete cardiopatías críticas

consideradas objetivo primario en el tamizaje con oximetría de pulso, son más propensas a ser detectados con dicho tamizaje por la presentación temprana de hipoxemia. Los casos más severos se detectaron antes, se refirieron de forma más temprana pero presentaron menos supervivencia a la cirugía, esto dado por la severidad de la patología.¹⁶

Los niños que nacen en un hospital con nivel III de atención en enfermería son diagnosticados más pronto que los nacidos en hospitales nivel I o II. Varios factores maternos como: menor edad, estudios de secundaria sin universidad, y seguro público se asociaron a diagnóstico tardío, sugiriendo que estos factores probablemente se relacionan con menor acceso a hospitales clase III.¹⁷

Jay D. Pruetz et al, compararon las características clínicas de los pacientes con diagnóstico prenatal y postnatal, registrando en los niños diagnosticados tardíamente: menor pH, mayor nivel de lactato sérico, mayor necesidad de intubación e inotrópicos, mayor tiempo de espera para la intervención quirúrgica, mayor estancia hospitalaria y mayor número de cesáreas programadas. El uso de cesáreas programadas en pacientes con diagnóstico prenatal se asocia a menor edad gestacional y menor peso al nacer. Las publicaciones recientes sugieren que prolongar el embarazo hasta 39 semanas tiene mayor impacto positivo en la evolución postnatal de estos recién nacidos.¹⁸

Los neonatos con malformaciones cardiovasculares potencialmente fatales frecuentemente están asintomáticos al nacimiento, un 25% de los neonatos se egresan al hogar sin ser diagnosticados de su cardiopatía, definido esto como diagnóstico tardío. Algunos presentan deterioro clínico importante o hasta fallecen previo al diagnóstico.³

La persistencia del problema en no detectar las cardiopatías congénitas críticas a nivel mundial, sugiere una deficiencia sistemática del diagnóstico de los neonatos. Aunado a la dificultad para detectar esta patología en los primeros días de vida por los grandes cambios de transición que ocurren en la fisiología cardiopulmonar en esta etapa, el egreso temprano del neonato desde 1990, hace más desafiante el diagnóstico a tiempo.¹⁹ Identificar adecuadamente los fetos con riesgo de presentar una cardiopatía congénita debe garantizar un estudio fetal eco cardiográfico detallado.¹¹

El diagnóstico temprano y las intervenciones a tiempo para estabilizar estos pacientes y transferirlos a un centro cardíaco apropiado son necesarias para mejorar el pronóstico de estos neonatos enfermos.³ Por lo tanto, todo el personal de salud que recibe recién nacidos, debe estar ampliamente familiarizado con las manifestaciones clínicas que pueden presentar estos niños en sus primeras horas de vida para realizar un reconocimiento temprano, excluir patologías que semejan este cuadro clínico e iniciar el abordaje adecuado.

II. Presentación clínica y diagnóstico diferencial de los defectos cardíacos en los neonatos.

A. Cianosis

Es un signo físico caracterizado por coloración azulada de la piel y membranas mucosas dado por la presencia excesiva de hemoglobina reducida en el sistema capilar. Clínicamente es notable cuando la concentración de hemoglobina reducida supera los 3-5 g/dl.³

Diferentes condiciones clínicas en uno o varios sistemas pueden presentarse con cianosis:

1. Sistema respiratorio
2. Sistema nervioso central
3. Desórdenes hematológicos
4. Desórdenes cardiovasculares.²⁰

1. Desórdenes del sistema respiratorio

Es el sistema que más frecuentemente produce cianosis en un neonato, por lo tanto deben excluirse en primera instancia.

1.a. Lesiones dadas por obstrucción de la vía aérea:

a. Atresia de coanas: la cianosis es más intensa cuando el neonato está en reposo y mejora cuando el recién nacido llora y abre la boca.

b. Micrognatia, retrognatia y secuencia de Pierre Robin: se produce obstrucción de la vía aérea por la lengua posterior. La obstrucción es más severa en posición supina, la cianosis disminuye al colocar al neonato en posición prona.

c. Laringomalacia y traqueomalacia severas: producen un estridor inspiratorio, la cianosis empeora al llorar, alimentarse, en posición supina y con infecciones respiratorias. Generalmente los síntomas se presentan varias semanas después del nacimiento.

d. Estenosis traqueal: se caracteriza por un estridor espiratorio, distress respiratorio, sibilancias o tos persistente. La sintomatología empeora con infecciones de la vía aérea superior.

e. Parálisis de las cuerdas vocales: frecuentemente se asocia con lesiones durante el nacimiento o un procedimiento quirúrgico. Cuando la parálisis es bilateral causa distress respiratorio severo y cianosis.

f. Estenosis subglótica: ocurre como una malformación congénita o adquirida posterior a manipulación de la vía aérea. Se manifiesta con estridor, distress respiratorio o apnea obstructiva.²⁰

1.b. Lesiones con patología pulmonar y alteración en la relación ventilación/perfusión pulmonar:

a. Neumonía: resulta de lesión directa por patógenos invasores y lesión indirecta por citoquinas y células inflamatorias.

b. Síndrome de distress respiratorio: dado por deficiencia de surfactante, se presenta con dificultad respiratoria y puede asociarse a cianosis.

c. Taquipnea transitoria del recién nacido (TTRN): es una enfermedad usualmente de recién nacidos de término con nacimiento por cesárea o de un parto vaginal con un rápida progresión de la segunda etapa de labor de parto. Generalmente leve y autolimitada, rara vez se asocia a cianosis visible.

d. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPPRN): condición caracterizada por elevación de las presiones arteriales pulmonares y exposición prolongada del ventrículo derecho a un alto gasto cardíaco. La presencia de hipertensión pulmonar severa reduce el flujo sanguíneo pulmonar y mantiene el CC D-I a través del ductus arterioso permeable y el foramen oval permeable, lo que resulta en cianosis.

e. Sepsis: produce extravasación capilar y edema pulmonar produciendo alteración de la ventilación/perfusión y cianosis.

f. Anormalidades pulmonares congénitas: se pueden manifestar como distress respiratorio significativo y cianosis que no responden al soporte ventilatorio estándar. Incluye lesiones como hernia diafragmática congénita, malformaciones adenomatosas quísticas pulmonares, secuestro pulmonar, enfisema lobar y fístulas arteriovenosas.²⁰

2. Desórdenes del sistema nervioso central.

a. Encefalopatía neonatal: presentan signos de disfunción del sistema nervioso central. Se debe considerar en todo neonato con alteración de su estado de consciencia, convulsiones, tono muscular y reflejos alterados, apnea, aspiración o dificultad para alimentarse. La lesión cerebral hipóxico-isquémica generalmente es resultado de insultos como paro cardíaco, catástrofe vascular, o trauma de parto. El trauma de parto asociado a depresión neurológica o encefalopatía neonatal usualmente se asocia a hiperventilación y cianosis.

b. Hemorragia intracerebral y convulsiones: pueden producir apnea, hipoventilación y cianosis.²⁰

3. Condiciones hematológicas

a. Metahemoglobinemia: resulta de la oxidación de las moléculas de hemoglobina de su estado normal ferroso a un estado anormal férrico. Los neonatos son más susceptibles a esta condición por que la HbF se oxida con mayor facilidad que la hemoglobina del adulto y también por los bajos niveles relativos de la enzima metahemoglobina reductasa. El escenario clínico característico es un neonato que se presenta con cianosis, sin datos de dificultad respiratoria, con disminución de la saturación de oxígeno pero una PaO₂ normal.²⁰

b. Policitemia: puede hacer que el neonato luzca cianótico por los elevados niveles de hemoglobina a pesar de tener saturaciones de oxígeno normales.²⁰

4. Lesiones cardiovasculares

Las lesiones cardíacas con circulación pulmonar ducto dependientes usualmente se manifiestan con cianosis severa. Generalmente son cardiopatías con obstrucción cardíaca derecha con CC D-I; lesiones como tetralogía de Fallot severa (T. Fallot), atresia pulmonar (AP), estenosis pulmonar crítica, (EPC), anomalía de Ebstein u otras cardiopatía complejas con AP o EPC.³

B. Distress respiratorio y/o edema pulmonar

El distress respiratorio severo o edema pulmonar se desarrolla en las cardiopatías con excesivo flujo pulmonar o lesiones asociadas a obstrucción venosa pulmonar, resultan en taquipnea, retracciones de la pared torácica y aumento del esfuerzo respiratorio.

Las lesiones responsables de esta sintomatología son aquellas lesiones no ducto dependientes, de mezcla, como la transposición de la grandes arterias (TGA), el drenaje venoso pulmonar total anómalo (DVPTA) obstruido y el tronco arterioso; se presentan con cianosis, insuficiencia cardíaca y edema pulmonar por aumento del flujo sanguíneo pulmonar.³

C. Hipotensión sistémica, shock o colapso

Varias condiciones clínicas pueden presentarse en un neonato con hipotensión sistémica, shock o colapso.

Las causas cardíacas que comúnmente presentan estos síntomas son las lesiones con obstrucción cardíaca izquierda tales como síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo (HLHS por sus siglas en inglés), estenosis aórtica crítica, coartación de aorta (CoA) severa e interrupción del arco aórtico (IAA). La circulación sistémica en estas lesiones dependen de la presencia del DA, al pasar sangre de la arteria pulmonar principal a la aorta. Al contraerse el ductus se produce hipotensión sistémica súbita y colapso. Otras causas de shock cardiogénico en los neonatos son la miocardiopatía dilatada o miocarditis y la disfunción miocárdica secundaria a taquiarritmias.

Otras condiciones que deben sospecharse en el diagnóstico diferencial de un neonato con colapso circulatorio son la sepsis neonatal, meningitis, hipoglicemia y errores innatos del metabolismo.

Una historia clínica detallada con un examen físico minucioso asociado a una radiografía de tórax y un electrocardiograma son muy útiles para diferenciar las cardiopatías congénitas de otras situaciones de emergencia . La presencia de cardiomegalia puede predecir un defecto cardiaco con un 85% de sensibilidad y un 95% de especificidad con un valor predictivo positivo de un 95% para cardiopatías congénitas.

Si sospechamos que un neonato en shock puede tener una cardiopatía crítica, el manejo inicial requiere medidas de soporte avanzado e inmediato inicio de infusión de prostaglandina E (PGE) para mantener el ductus arterioso permeable incluso antes de un diagnóstico preciso dado por un cardiólogo con el ecocardiograma.³

III. Características del neonato con enfermedad cardíaca crítica

A. Signos y síntomas

Puede ser desafiante diferenciar entre una enfermedad cardíaca, enfermedad pulmonar o sepsis en un neonato con cianosis y distress respiratorio.

Características en un neonato que nos orientan a una enfermedad de origen cardíaco son la taquipnea, aumento del esfuerzo respiratorio, taquicardia y hepatomegalia. La taquipnea y el esfuerzo respiratorio pueden presentarse también en un neonato con enfermedad pulmonar o con un error innato del metabolismo; la hepatomegalia sugiere compromiso cardíaco. El tamaño hepático normal esperado en un neonato es de 4.5 a 5.0 cm.

La radiografía de tórax que muestra cardiomegalia y congestión vascular pulmonar en un neonato con distress respiratorio y saturaciones normales en las 4 extremidades es indicativo de un proceso con CC I-D, siendo urgente diferenciar un shunt obligado como una malformación arteriovenosa. Este mismo cuadro clínico y radiografía en un infante con una edad entre 2 y 8 semanas con las resistencias vasculares pulmonares (RVP) disminuidas, sugieren un defecto interventricular grande.

La hipertensión pulmonar severa también puede causar hepatomegalia y disfunción ventricular derecha. La hiperoxigenación puede reducir las RVP y mejorar la hipertensión pulmonar, sin embargo puede agravar el corto circuito y aumentar la sobrecirculación pulmonar en las lesiones con CC I-D.

Los pulsos femorales disminuidos en un niño con los pulsos radiales normales son preocupantes por una posible CoA o interrupción del arco aórtico. Pulsos temporales débiles en el contexto de letargia y otros signos de pobre perfusión con saturaciones normales orientan a lesiones con obstrucción izquierda crítica a nivel de la válvula o el arco aórtico, requieren infusión urgente de PGE. Se debe descartar otras situaciones como sepsis o errores innatos del metabolismo.²¹

La presencia de cianosis diferencial, la cual ocurre cuando las extremidades superiores están rosadas y las extremidades inferiores azuladas, generalmente se observa en la CoA severa e interrupción del arco aórtico en presencia de un Ductos arterioso persistente (PDA), el cual suple las extremidades inferiores con sangre desaturada.²⁰

La cianosis diferencial inversa, donde las extremidades superiores aparecen azuladas y las extremidades inferiores rosadas, ocurre en la transposición de las grandes arterias, CoA y arco aórtico interrumpido con PDA e hipertensión pulmonar.²⁰

B. Test de hiperoxia

El test de hiperoxia se ha utilizado históricamente para diferenciar la cianosis de origen cardíaco y no cardíaco. El test se realiza midiendo la PaO₂ en la arteria radial derecha (preductal) en aire ambiente y nuevamente después de 10 minutos con oxígeno suplementario al 100% con mascarilla o tubo endotraqueal.²⁰

La interpretación del test de hiperoxia se presenta en el siguiente esquema:

PaO ₂ posterior a 10 minutos con O ₂ al 100%	Posibles patologías
> 300 mmHg	Normal
> 150 pero < 300 mmHg	Desórdenes pulmonares Desórdenes del SNC Metahemoglobinemia
> 100 pero < 150mmHg	Hipertensión pulmonar persistente del RN Lesiones cardíacas de mezcla con aumento del flujo pulmonar (a)
< 100 mm Hg	Cardiopatías con circulación paralela (b) Lesiones cardíacas de mezcla con flujo pulmonar restringido (c)

- a. DVPTA no obstruido, tronco arterioso y HLHS.
- b. TGA
- c. Atresia tricúspide con estenosis/atresia pulmonar, AP/ EP, T. Fallot.

Tabla 2. Interpretación del test de hiperoxigenación en un neonato con cianosis. Tomado de NeoReviews; Vol 17. No.10. Octubre 2016.²⁰

La falta de aumento en la saturación de oxígeno y la presión parcial de oxígeno en la sangre arterial (PaO₂) dirigen a sospechar de una causa cardíaca ante un neonato cianótico, pero no es confirmatorio. En enfermedades pulmonares severas o HPPRN, la PaO₂ puede no aumentar con el reto de hiperoxigenación. Esta prueba podría desorientarnos, al fallar un diagnóstico cardíaco o sugerir que existe una lesión cardíaca cuando en realidad no es así. En un paciente con un DVPTA con alto flujo sanguíneo pulmonar, la PaO₂ podría aumentarse sobre 100mmHg a pesar del drenaje venoso alterado. A la inversa, neonatos con shunts intrapulmonares masivos por enfermedad pulmonar podría no presentar el aumento en la PaO₂ mayor de 100mmHg esperado a pesar de la administración de oxígeno al 100%. Por lo tanto se debe realizar una radiografía de tórax y un ecocardiograma en todo infante cianótico que no responde al test de hiperoxigenación.^{20,22}

En los centros de salud con disponibilidad de ecocardiografía, el test de hiperoxia tiene una utilidad limitada, además expone al recién nacido a toxicidad potencial por uso en altas concentraciones de oxígeno. Mientras se espera la ecocardiografía, el test de hiperoxia puede guiar en la decisión de iniciar o no la infusión de PGE.²⁰

C. Tamizaje universal para CCC con oximetría de pulso

En los últimos 15 años, y de acuerdo a los resultados en diferentes países, la prueba de tamizaje poblacional en los recién nacidos antes del egreso hospitalario con la oximetría de pulso transcutánea, ha demostrado ser una estrategia de salud pública costo-efectiva para el diagnóstico y abordaje oportuno de las cardiopatías congénitas críticas, con una sensibilidad de un 76,5% y una especificidad de 99,9%. Los falsos positivos oscilan entre 0,05% a 1,8%, siendo los más altos cuando la prueba se realiza entre 12 y 24 horas de vida.²³

En el neonato con cianosis, el tamizaje para CCC es de poca utilidad. Sin embargo, el examen físico puede fallar el diagnóstico en hasta el 50% de las CCC. Al implementar el tamizaje con oximetría de pulso para detectar las CCC, la tasa de detección aumenta un 28%.²⁰

El tamizaje para CCC es efectivo en identificar tempranamente (previo a que aparezca la cianosis) las siguientes 7 cardiopatías: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, atresia pulmonar con septum interventricular intacto, tetralogía de Fallot con AP, drenaje venoso pulmonar total anómalo, transposición de las grandes arterias, atresia tricúspide y tronco arterioso.^{9,20}

Las cardiopatías secundarias que puede detectar este tamizaje son: coartación de aorta, doble tracto de salida del ventrículo derecho (DTSVD), anomalía de Ebstein, arco aórtico interrumpido y ventrículo único (VU).²⁰

En el tamizaje para CCC por oximetría de pulso, se comparan la saturación preductal (extremidad superior derecha) con la saturación postductal (extremidad inferior).

Se considera un **tamizaje positivo** cuando existe:

- Un valor de saturación de oxígeno menor de 90%.
- La saturación de oxígeno es menor de 95% en la miembro superior derecho (MSD) y miembro inferior derecho (MID) en tres medidas separadas por 1 hora.
- La diferencia entre las saturaciones preductal y postductal es mayor de 3% en tres medidas, separadas por 1 hora.²⁰

Se documenta un **tamizaje negativo** cuando la saturación en MSD o MID es mayor o igual a 95% y la diferencia entre ambos sitios es menor o igual a 3%.²³
(Anexos: Figura 24)

Un resultado positivo implica referir a un pediatra cardiólogo para un diagnóstico definitivo mediante un ecocardiograma.²⁴

Dado la alta prevalencia de condiciones secundarias que se pueden detectar con este tamizaje, es importante que el equipo clínico considere todas las causas de desaturación al responder a un tamizaje positivo , estas incluyen: hemoglobinopatías, hipotermia, sepsis, enfermedad pulmonar congénita o adquirida, defectos cardíacos congénitos no críticos, hipertensión pulmonar persistente.²⁵

Dado que los neonatos con CCC pueden presentar un deterioro clínico en las primeras 48 horas de vida, se pensaría utilizar el tamizaje con oximetría de pulso pronto después del nacimiento. Sin embargo la saturación arterial de oxígeno varía considerablemente en las primeras 24 horas de vida, presentando saturaciones menores de 95% en muchos neonatos sanos. Por lo tanto, realizar la oximetría de pulso antes de las 24 horas de vida aumenta el número de resultados falsos positivos. Se documentó un aumento hasta un 5% de falsos positivos cuando el tamizaje se realizó en las primeras 24 horas de vida comparado con un 1% al realizarlo al momento del egreso. Para alcanzar una especificidad aceptable, la estrategia más razonable es realizar el test después de 24 horas postnacimiento.²⁴

Existen limitaciones técnicas en la medición de oximetría en los recién nacidos:

La saturación promedio en los neonatos mayores de 24 horas oscila entre 97 a 98%, sin embargo cuando se utiliza la oximetría de pulso continua, se han documentado desaturaciones periódicas y/o sostenidas durante el sueño, alimentación y llanto. La hipoxemia sostenida, no así la hipoxemia variable, es consistente con el diagnóstico de enfermedad cardíaca cianótica.

Se han reportado también lecturas bajas de oximetrías en pacientes con saturaciones arteriales de oxígeno normales, asociadas a baja perfusión periférica, artefacto por movimiento, colocación en un sitio inadecuado y/o desprendimiento parcial del sensor, hiperbilirrubinemia y dishemoglobinemias.²⁴

Para mejorar la detección temprana de estas cardiopatías, el personal de salud debe asegurar que todo recién nacido previo a su egreso, tenga además del tamizaje por oximetría de pulso un examen físico detallado, historia clínica y estar alertas a los signos y síntomas que nos orienten a una CCC.²⁶

Educar a los padres previo al egreso de su bebé sobre signos y síntomas que puedan orientarnos a una CCC también ayudará a mejorar la detección temprana de estas patologías.²⁶

El propósito de este estudio, es analizar retrospectivamente cuáles factores influyeron en la morbimortalidad y evolución de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas atendidos en el SECIN. Dado que el Hospital Nacional de Niños es el único centro de referencia nacional especializado para el manejo de los pacientes con cardiopatías críticas, este estudio nos mostrará la situación actual en el manejo y evolución de esta patología; podremos identificar debilidades y recomendar, con base a la evidencia médica actualizada, cambios para un diagnóstico y manejo óptimo.

OBJETIVOS

Objetivo general

- Determinar los principales factores perinatales, presentación clínica y evolución de la enfermedad asociados a la morbi-mortalidad de los neonatos con cardiopatías congénitas críticas, ingresados al servicio de cuidados intensivos neonatales del HNN en el período de Enero del 2011 a Diciembre del 2014.

Objetivos específicos

- Establecer cuáles fueron los métodos de diagnósticos principales para detección de esta patología en nuestro país.
- Determinar si la edad de referencia influyó en la evolución del paciente.
- Establecer la necesidad de implementar un sistema de tamizaje neonatal eficiente para diagnosticar las cardiopatías congénitas críticas a nivel nacional.

SELECCIÓN DE LA MUESTRA Y POBLACIÓN

Criterios de inclusión

- Todos los recién nacidos que ingresaron al servicio de neonatología del HNN en el período comprendido entre Enero 2011 a Diciembre del 2014 , con diagnóstico confirmado mediante ecocardiografía realizada por un cardiólogo pediatra del HNN, de una cardiopatía congénita crítica, ambos géneros, cualquier etnia.

Criterios de exclusión

- Pacientes que se refirieron con un probable diagnóstico de una cardiopatía congénita crítica, pero que se excluyó durante su hospitalización.
- Pacientes que no aparezcan sus expedientes.

METODOLOGÍA

El estudio es de tipo descriptivo y retrospectivo, basado en la revisión de expedientes clínicos , de pacientes ingresados a la unidad de cuidado intensivo neonatal del HNN con el diagnóstico confirmado por ecocardiografía de una cardiopatía congénita crítica durante el período de Enero del 2011 a Diciembre del 2014.

Los pacientes se reclutaron utilizando la base de Documentos Médicos y Estadísticas del HNN en el período mencionado.

Los datos clínicos a estudiar se ingresaron en una Hoja de Recolección de Datos (**Anexo**), previamente estructurada, posteriormente se tabularon en el sistema de Numbers, MAC OS, para finalmente analizarlos.

ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio se realizó de acuerdo a las guías nacionales, internacionales e institucionales correspondientes a la investigación observacional y de las buenas prácticas clínicas. Fue debidamente aprobado por el Comité de Bioética e Investigación del Hospital Nacional de Niños (CLOBI-HNN).

La identidad de los pacientes fue estrictamente confidencial y se tomaron las medidas necesarias para que no se afectara su integridad personal.

Por ser un estudio retrospectivo de revisión de expedientes clínicos, no se requirió de ningún consentimiento informado.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Esta investigación cuenta con medios de financiamiento externo y no representa gastos extra para el HNN o la C.C.S.S., puesto que consiste únicamente en revisión de expedientes clínicos. Los gastos de papelería e impresión fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores, así como aquellos relacionados con la presentación final.

RESULTADOS

A. Características del grupo estudiado

En la base de datos del servicio de estadística del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” se encontró registro de 115 pacientes ingresados al servicio de Neonatología con diagnóstico de car-diopatía congénita de variedad crítica en el período comprendido entre Enero del 2011 a Diciembre del 2014, se excluyeron 16 pacientes cuyos expedientes no se encontraron o estaban incompletos. Obteniendo un total de 99 casos que cumplieron con los criterios de inclusión para el estudio.

1. Caracterización de la población

a. Características perinatales de los recién nacidos (Tabla 3)

La relación Hombre:Mujer fue 1,67:1 (62:37)

Ochenta neonatos fueron de término. El 66% se clasificaron co-mo RNTAEG. 7,5% del total de los RNT fueron clasificados como PEG. Ocho recién nacidos (8.08%) del total de la población estudiada fueron PEG (Pequeño para edad gestacional). Hubo 19 pacientes pretérmino: 16 pretérmino tardíos(EG entre 32 a 36 6/7semanas), con edades gesta-cionales de 30 y 31 semanas, un caso respectivamente y un pretérmino con una edad gestacional de 28 semanas y peso al nacer de 980 gramos.

El rango de peso fue de 980 gramos a 4610 gramos. Un total de 75 pacientes con pesos entre 2501 y 3999 gramos, 19 recién nacidos con un peso entre 1001 y 2500 gramos y un neonato con un peso menor a 1000 gramos.

Un 28,2% de los pacientes tuvo un APGAR al primer minuto menor o igual a 7. A los 5 minutos de vida 14 neonatos presentaron un APGAR menor o igual a 7. Tres casos sin APGAR documentado, 2 por ser nacimientos extrahospitalarios y un caso en el que la madre no tenía el carnet del recién nacido al ingreso.

b. Características perinatales maternas (Tabla 4)

El 78% tuvo control prenatal.

El 70% de las madres de los pacientes tenían edades entre 19 y 34 años. El rango de edad materna fue de 13 a 41 años. Una Doce madres con edades menores

de 19 años, de estas 1 madre con edad de 13 años. Solamente 3 madres con edad mayor o igual a 40 años.

26 madres eran primigestas, 19 con su segundo embarazo y 15 tercera gesta. El 60,6% (60) de las madres tenía una paridad entre 1 y 3 embarazos. Multiparas, con 4, 5, 6, 7 y 9 embarazos, hubo 24 casos (24,2%). En 15 casos se desconoce la paridad.

Hubo dos embarazos gemelares

Sesenta y dos nacimientos fueron parto vaginal y 39 nacieron por cesárea. Las indicaciones para realizar la cesárea fueron variadas en 23 casos, 3 electivas y 3 sin indicación específica. **(Tabla 5)** De estas 3 electivas, solo uno tenía el diagnóstico prenatal de una CCC, dos tenían 39 semanas de edad gestacional, uno con 37 semanas de edad gestacional.

Se documentaron 3 casos de diabetes mellitus materna, uno de ellos diabetes gestacional. Hubo dos casos de hipertensión arterial materna, uno clasificado como preeclampsia.

Se desconoce sobre el uso de medicamentos como ibuprofeno, litio o anticonvulsivantes.

Tampoco hay información sobre enfermedades en la madre como fenilcetonuria, condiciones metabólicas, infección por parvovirus o enfermedades con anticuerpos positivos.

No hay información en los expedientes sobre el antecedente heredo familiar en primer grado de CCC.

c. Características fetales

En 18 pacientes se sospechó la cardiopatía en un ECO prenatal. No se describe el aumento de translucencia nuchal.

16 neonatos asociaron una malformación extra cardíaca mayor.

2 pacientes con cariotipo anormal: síndrome de DiGeorge D22q11, otro con trisomía 18. Un paciente con fenotipo de trisomía 21, pendiente su cariotipo.

No se encontró información en los expedientes sobre arritmias fetales, embarazo monocoriónico, ni sobre embarazos mediante reproducción asistida o fertilización in vitro.

2. Nivel de atención del lugar de nacimiento y referencia.

Los tres hospitales donde nació la mayoría de los pacientes que posteriormente fueron trasladados al HNN para descartar una cardiopatía congénita crítica fueron: Hospital de la Mujer, Hospital San Rafael de Alajuela y Hospital de Gúapiles. **(Tabla 6)**

La cardiopatía más frecuente fue la coartación de aorta con un 15.1%, en segundo lugar la transposición de grandes vasos con septum IV intacto con 13.1% y el tercer lugar lo comparten la tetralogía de Fallot y el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico con 12.1% cada uno respectivamente. **(Gráfico 1)**

Globalmente el 73,7% de los pacientes fueron referidos en forma temprana, antes de los 4 días de edad, al HNN. **(Gráfico 2)**.

Se refirieron en forma temprana el 100% de los neonatos con anomalía de Ebstein (8 de 8), Interrupción del arco aórtico (1 de 1) y con estenosis pulmonar crítica (4 de 4), seguidos de los neonatos con TGV (12 de 13) con un 92,3% y en tercer lugar con un 91,6% con recién nacidos con Tetralogía de Fallot (11 de 12) **(Tabla 16)**

29 neonatos nacieron en el III nivel de atención del país, de estos (23 de 29) el 79,3% se refirieron de forma temprana al HNN, centro nacional especializado.

De los 70 neonatos restantes

En el II nivel de atención nacieron 68 pacientes, 5 de estos en hospitales privados, fueron referidos en forma temprana 48 de 68, (70,5%)

5 nacieron en hospitales privados, que se considera un II nivel de atención, uno de ellos fue referido tardíamente.

2 fueron nacimientos extrahospitalarios, 1 se refirió tempranamente de un hospital regional y el otro consultó a un médico privado que lo derivó rápidamente a un cardiólogo por la sospecha de cardiopatía. **(Tabla 7)**

La edad de ingreso promedio en días al servicio de UCIN-HNN fue de 4.3 días. Treinta y nueve pacientes ingresaron antes de las 24 horas de vida, 19 pacientes con 1 día de edad. Ocho pacientes fueron referidos después de los 16 días de vida.

El rango de hospitalización en días fue de 0 a 136 días, con un promedio de 13 días, mediana de 5 días. **(Gráfico 3)**

3. Criterios para sospechar el diagnóstico

El deterioro clínico fue el principal criterio para sospechar una cardiopatía congénita. **(Gráfico 4)** La cianosis, la insuficiencia respiratoria y la presencia de

soplo fueron los principales signos presentes al momento del deterioro clínico. **(Tabla 8)** Se realizó el diagnóstico de la cardiopatía principalmente entre los días 1 y 2 de vida. **(Gráfico 5)**.

En relación al diagnóstico prenatal solamente en 19 embarazadas se detectó una alteración cardíaca, el diagnóstico de 10 de estos ECOs prenatales concordó con el diagnóstico realizado con el ECO realizado en el HNN. **(Tabla 9)**

Once de los 19 (57,8%) pacientes que nacieron en el III nivel de atención tenían su diagnóstico prenatal . 8 de 19 (42.1%) de los nacidos en un II nivel de atención tenían un diagnóstico prenatal. **(Tabla 9)**

La anomalía de Ebstein y el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico fueron las dos cardiopatías con diagnóstico prenatal más alto, 5 y 4 casos cada uno. El US prenatal no logró detectar ningún caso con estenosis aórtica crítica, interrupción del arco aórtico, atresia pulmonar ni estenosis pulmonar crítica. **(Tabla 9)**

De acuerdo a cada tipo de cardiopatía se hizo el diagnóstico prenatal principalmente en los fetos con atresia tricúspide (2 de 3) 66,6%, seguido de los fetos con anomalía de Ebstein (5 de 8) 62,5% y en tercer lugar lo comparten con un 33,3% el tipo de lesión cardíaca HLHS (4 de 10) y el DTSVD (1 de 3). **(Tabla 16)**

Once de los 19 neonatos con dx prenatal fallecieron, representa una mortalidad de 57,89%. **(Tabla 7)** De estos once fallecidos 10 se refirieron el mismo día al III nivel de atención y se ingresaron, excepto un paciente que se refirió a HNN el día que nació, se documentó DTSVD, se egresa con cita a cardiología en 22 días. A los 6 días de edad, consulta por vómitos biliosos con distensión abdominal, fallece a los 19 días con diagnóstico de Enterocolitis Aguda Necrotizante IIIb, con perforaciones ileales. (Importante no egresar al hogar pacientes con diagnósticos de una CCC.)

El porcentaje de diagnóstico prenatal por año se mantuvo entre 17,3% y 20%. Año 2011: 3 casos de 16 (18,75%). Año 2012: 6 casos de 30 (20%). Año 2013: 6 casos de 30 (20%). Año 2014: 4 casos de 23 (17,3%). **(Tabla 16)**

A 26 pacientes se les realizó un ECO en el hospital de referencia, previo al traslado al HNN. De los 27 ecocardiogramas realizados en los hospitales periféricos por cardiólogos de adulto, previo al traslado al HNN, el 70.4% concordó con el diagnóstico del tipo de cardiopatía.

B. Condición de ingreso y laboratorios (Tabla 10)

Al momento de ingreso al HNN:

- 77 pacientes con saturación de O₂ menor de 92%.

- 16 pacientes hipotensos, con PAM menor de 40mmHg.
- 3 pacientes presentaron una frecuencia cardiaca >200 latidos por minuto, un paciente entró en asistolia al servicio de emergencias del HNN, posterior a reanimación ingresa a UCIN-HNN.
- Diez pacientes ingresaron con una temperatura menor o igual a 35,9 °C. Ningún paciente presentó fiebre al ingreso.

De los laboratorios solicitados al ingreso:

- 56 pacientes con un Ph menor de 7,34
- 37 con una acidosis mixta, 10 con una acidosis metabólica y 9 con acidosis respiratoria.

Tres neonatos con alcalosis respiratoria y uno con alcalosis metabólica.

- 4 pacientes con hemoglobina menor de 11 g/dl.
- 16 pacientes con plaquetas menor de 150,000.
- 19 pacientes con leucocitos mayor de 20,000.
- 16 pacientes con glicemia mayor de 150 mg/dl.
- 7 pacientes con nitrógeno ureico mayor de 20.
- 49 pacientes con creatina entre 0,6 y 1 y 22 con Crea > 1.
- Hiponatremia en 41 pacientes, hipernatremia en 4.
- Hipokalemia en 6 pacientes, hiperkalemia en 11 neonatos.
- Hipocalcemia en 4 pacientes, hipercalcemia en 3 casos.
- Fosforo elevado en 5 casos.
- Magnesio aumentado en 8 casos.
- Lactato mayor de 3 en 24 pacientes.
- Se documentó una PCR mayor de 10 en 7 recién nacidos.
- Se hemocultivó a 65 pacientes de los 99:
- 3 se documentó sepsis con el hemocultivo positivo
 - 1 con Proteus mirabilis
 - 1 con un Streptococco B hemolítico.
 - 1 cultivó un coco gram positivo en 1 de 2 cultivos.
- Tres pacientes con transaminasas elevadas (AST >74 U/L, ALT > 54 U/L)
- 22 pacientes con un TP y 6 con un TPT prolongado.
- 13 pacientes con fibrinógeno menor de 250.

C. Manejo de los pacientes (Tabla 11)

1. Manejo inicial

Con respecto al soporte ventilatorio:

Veintidós neonatos no requirieron oxígeno al ingreso.

A 13 se les administró oxígeno por nasocánula.

3 requirieron halo de oxígeno.

57 ventilación mecánica convencional.

4 requirieron ventilación de alta frecuencia.

Seis pacientes requirieron el uso de óxido nítrico

Se inició infusión de inotrópicos en 39 pacientes, de estos 39 pacientes 10% recibieron adrenalina, 42% dopamina y 48% dobutamina.

Se inicio infusión de PGE1 en el hospital de referencia en 25 casos. La dosis utilizada fue de 0,01 mcg/kg/min en 9 pacientes, entre 0,04 a 0,06 mcg/kg/min en 8 casos, de 0,1 mcg/kg/min en 5 neonatos, se desconoce la dosis en 3 pacientes.

A 11 de los 19 pacientes con diagnóstico prenatal se les inicio la infusión de PGE en el hospital de referencia.

Setenta y cuatro pacientes ingresados a UCIN-HNN requirieron infusión de PGE1. 49 de estos pacientes iniciaron con una dosis de 0,01 a 0,05 mcg/kg/min, 22 con una dosis de apertura de ductos. El 69% recibieron entre 0 y 5 días de infusión. Sólo 2 pacientes mantuvieron la in-fusión por más de 21 días. Un paciente con una coartación de aorta severa, recibió 22 días de infusión hasta el día que se realizó el procedimiento quirúrgico, otro paciente con una interrupción del arco aórtico, insuficiencia tricúspide y mitral, quien tuvo la infusión de PGE1 durante 45 días en espera de la cirugía, falleció sin cirugía. Este paciente presentó plaquetopenia como efecto secundario al uso prolongado de este medicamento.

Solamente 2 pacientes presentaron apneas con el inicio de la infusión de PGE1.

2. Procedimientos quirúrgicos

En cuarenta y un pacientes no hubo ningún tipo de procedimiento quirúrgico. En la **Tabla 12** se detalla las razones por las que no se realizó ningún procedimiento quirúrgico.

A 23 pacientes se les realizó cateterismo cardíaco. Esta intervención se realizó en los primeros 5 días de vida en la mayoría de caos. (**Gráfico 6**)

Cuarenta y tres neonatos tuvieron una cirugía cardíaca. A 26 pacientes de 43 (60,4%) se les realizó cirugía en los primeros 15 días de vida. (**Gráfico 7**).

La moda en los días de estancia hospitalaria al momento de la cirugía fue de 1 día y la mediana 5 días. Cuatro pacientes egresaron y posteriormente se ingresan para su cirugía, dos a los 3 meses de edad y dos con más de dos años de vida.

Las complicaciones post-quirúrgicas más frecuentes fueron: choque hipovolémico por sangrado, paro cardiorespiratorio y fibrilación ventricular. (**Tabla 13**)

De los 43 neonatos sometidos a un procedimiento quirúrgico, fallecieron 7. (16,2%)

D. Diagnóstico tardío

Diecisiete neonatos egresaron al hogar sin diagnóstico de su cardiopatía (diagnóstico tardío), posteriormente consultan por deterioro clínico, momento en que se realiza el ECO que determina la cardiopatía congénita crítica.

Catorce de los 17 con diagnóstico tardío, nacieron en el II nivel de atención (82.3%), 2 nacieron en el III nivel de atención (11,7%) y uno fue extrahospitalario (5,8%).

Solo un paciente era prematuro con una edad gestacional de 36,2 semanas. Todos clasificados con adecuado peso al nacer. Ninguno de estos 17 presentaban una malformación extracardiaca mayor. Los defectos cardiacos más frecuentes fueron las lesiones con obstrucción cardiaca izquierda con 12 casos. (CoA: 8 casos, HLHS: 2 casos, IAA: 1 caso, Estenosis Ao. Crítica: 1 caso) La mortalidad de este grupo fue de 4,0% (4 de 99) del total de la población, 23,5% (4 de 17)del subgrupo con diagnóstico tardío. La mortalidad de los diag-nosticados previo al egreso hospitalario fue de 41,4%. (**Tabla 14**)

El diagnóstico tardío se dio principalmente en los niños con lesiones tipo IAA 100%, 1 de 1 y con coartación de aorta el 53,3% (8 de 15). (**Tabla 16**)

E. Mortalidad

Al mes de edad el 42% de los pacientes había egresado, El 24% se encontraba aún hospitalizados y 34% fallecidos. Posteriormente fallecen 11 infantes más, para una mortalidad global de 45.4%. El 24.4% falleció el primer día de vida. Dos pacientes de estos 45 fallecidos, se reporta su muerte después de los 2 años de vida. (**Gráfico 8**)

Entre los neonatos que fallecieron, los defectos más frecuentes fueron: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, drenaje venoso pulmonar total anómalo (7 casos cada uno) y anomalía de Ebstein con 6 casos. (**Tabla 15**)

Al analizar la mortalidad según el tipo de cardiopatía las lesiones tipo tronco arterioso (4 de 4) e IAA (1 de 1) presentaron una mortalidad del 100% seguidos de las lesiones tipo DTSVD (2 de 3) y atresia pulmonar (4 de 6) con un 66,6%. (**Tabla 16**)

De los 73 pacientes referidos tempranamente fallecieron 31 (42,4%), mientras que de los 26 referidos tardíamente fallecieron 3 (11,5%)

Del total de fallecidos: 28 tuvieron su diagnóstico por deterioro clínico, 11 tuvieron un diagnóstico prenatal, 4 egresaron al hogar y 2 diagnosticados con ECO postnatal (uno solicitado por soplo y el otro por presentar malformaciones múltiples).

La mortalidad en los pacientes con diagnóstico prenatal fue de 57,8% versus 38,7% la mortalidad de los diagnosticados postnacimiento, ya sea por deterioro clínico o ECO postnatal.

23,5% de los pacientes con diagnóstico tardío fallecieron.

La mortalidad según el nivel de atención fue de 47% en el II nivel de atención y de 44,8% en el III nivel de atención

La mortalidad del grupo de prematuros, (EG menor de 36,6 sem) fue de 57,8% (11 de 19)

64,2% de los neonatos con una puntuación de APGAR menor o igual a 7 al minuto 5 de vida, fallecieron.

De los 43 neonatos sometidos a un procedimiento quirúrgico, fallecieron 7 (15,5%). De estos 7, cinco fallecieron por complicaciones directas de la cirugía.

No hubo disminución progresiva de la mortalidad anual, en el año 2011 fallecieron 5 de 16 pacientes (31,25%), año 2012 18 de 30 casos (60%), año 2013, 14 de 30 (46,6%) y en el año 2014 hubo 8 de 23 (34,7%).

ANÁLISIS DE RESULTADOS

Este estudio revisa el patrón epidemiológico de las cardiopatías congénitas críticas de la población pediátrica costarricense que acude al HNN. Los pacientes con cardiopatías congénitas críticas en el territorio costarricense son manejados en su totalidad en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, esto debido a que es el único centro hospitalario de tercer nivel que cuenta con el equipo interdisciplinario capacitado para el manejo óptimo de estas patologías que incluye valoración por un pediatra cardiólogo que confirme el diagnóstico y realice intervenciones de cateterización en caso de ser necesarias, un equipo de cirugía cardiovascular capacitado para realizar las intervenciones quirúrgicas necesarias y el equipo de neonatólogos y pediatras intensivistas encargados del tratamiento del paciente pre y postquirúrgicamente, por lo tanto la mayoría de pacientes con una CCC, son referidos a este centro de atención especializada; sin embargo podría ser que algunos recién nacidos se hayan egresado al hogar y se documentara la lesión cardíaca postmortem. Este documento nos ofrece un panorama general del manejo y evolución de las CCC a nivel nacional.

A. Características del grupo estudiado

1. Características perinatales de los recién nacidos

La mayoría de los neonatos cardiopatas fueron de género masculino, sin embargo la distribución por género difiere con cada tipo de cardiopatía.

En general, los neonatos con cualquier tipo de cardiopatía congénita son más propensos a nacer prematuros que los sujetos control. Williams et al en su estudio de 1245 neonatos con fisiología de ventrículo único,⁵⁹ reportaron 16% de prematuros, una incidencia mayor que la que reportan otros estudios entre 7% y 11% y aún así menor que la documentada en nuestra población con 19 casos (19,1%).

La prematuridad y el peso al nacer menor de 2500 gramos son factores de riesgo conocidos para aumentar la mortalidad hospitalaria. Factores contribuyentes son el pequeño tamaño de las estructuras cardiovasculares y la inmadurez de las proteínas ligadoras de calcio del miocito.²⁷ Once de los diecinueve prematuros del estudio fallecieron, esto representa una mortalidad de un 57,8%, 12,4% más que la mortalidad general que fue de 45.4%, a la vez una tasa superior a la reportada por Desai et al, quienes documentaron una sobrevida de 74% en recién nacidos prematuros en un estudio multicéntrico realizado en E.E.U.U.⁶⁰

Las anomalías cardiovasculares se asocian con recién nacidos PEG, (Pequeños para la edad gestacional) y el doble de riesgo para prematuridad.²⁸ En el presente estudio 19,1% fueron pretérmino, de estos 10,5% se clasificaron como PEG, mientras que de los 80 recién nacidos clasificados como de término, solamente 6 fueron PEG, siendo esto un 7,5%. En un estudio realizado en Irlanda, por Walsh et al, la tasa de natalidad de prematuros en 2189 nacidos vivos con enfermedad cardíaca congénita fue de 13% comparado con 7,2% en la población general.⁶¹ En otro estudio francés, las enfermedades cardíacas congénitas se asociaron con un riesgo dos veces mayor de nacimientos pretérmino, relacionado principalmente a parto prematuro espontáneo.⁵⁹

Las complicaciones frecuentes de la prematuridad tienen un impacto asociado en los neonatos con CCC. El tiempo quirúrgico puede alterarse por la presencia de una hemorragia interventricular (HIV), enterocolitis aguda necrotizante (EAN) o la presencia de un síndrome de distress respiratorio por inmadurez. (SDRI). Además el riesgo aumentado de infección, anemia e hiperbilirrubinemia tienen un impacto en el manejo del neonato cardiópata en las decisiones para transfundir hemoderivados, iniciar fototerapia o indicar antibióticos.²⁸

Ante un neonato prematuro gravemente enfermo debemos considerar en el abordaje de su diagnóstico diferencial la posibilidad de una enfermedad cardíaca congénita, además de las complicaciones frecuentes de la prematuridad que citamos anteriormente, entre otras.

Un neonato prematuro con una CCC traduce consideraciones únicas para un manejo óptimo. (**Anexo: Tabla 17**) ²⁸

Desde 1952, Virginia Apgar propuso un sistema de puntuación para evaluar rápidamente el estado clínico del recién nacido y la necesidad de iniciar un soporte para establecer una adecuada respiración. En los años recientes se ha dudado del valor de esta puntuación. Se demostró que no es fiable para predecir la evolución neurológica de RNT; se utilizó inapropiadamente como único test para diagnosticar asfixia. El Programa de Resucitación Neonatal declaró que “la puntuación del APGAR no debe utilizarse para determinar las acciones apropiadas de resucitación, tampoco deben retrasarse estas intervenciones hasta el minuto de edad en los neonatos deprimidos al nacer.” Dicha valoración también tiene sus limitaciones, ya que varios factores pueden influir sobre el puntaje final, así como el uso de drogas, trauma, anomalías congénitas, infecciones, hipoxia, hipovolemia y la prematuridad. Existe poca información en relación al uso del APGAR en los prematuros, ya que los elementos como tono, color e irritabilidad refleja dependen parcialmente de la madurez fisiológica del neonato, esto podría suponer que un RNP sano sin evidencia de asfixia reciba una puntuación de APGAR menor solamente por su inmadurez. ²⁹

Fei Li et al, en su estudio “La puntuación de APGAR y la mortalidad infantil”, que incluyó 25,936,357 neonatos nacidos en U.S.A entre 1995 y 2004, demostró que

la relación del puntaje de APGAR a los 5 minutos con la sobrevida es significativa como hace 50 años en el período neonatal en RN de término e igualmente en el período postnatal y los RN de pretérmino. Se demostró su valor predictivo para la mortalidad infantil en prematuros extremos, pretérminos y términos en el período postnatal. Además es un sistema igualmente válido para utilizarlo en gemelos. Por lo tanto, la puntuación de APGAR es aún un adecuado predictor de la mortalidad infantil.
29

En el actual estudio 14 neonatos tuvieron una puntuación de APGAR igual o menor a 7 en el minuto 5 de vida, de estos 9 fallecieron y del total de fallecidos, 8 recibieron soporte ventilatorio, lo que concuerda con lo establecido por Henry H. Et al quienes determinaron factores de riesgo independientes en neonatos con cardiopatías congénitas para aumentar la mortalidad: APGAR menor o igual a 7 al minuto 5, necesidad de soporte ventilatorio y categoría 4 o más en la valoración de riesgo para cirugía cardíaca.²⁷

2. Características perinatales maternas

Hubo un alto porcentaje de control prenatal (78%), sin embargo el diagnóstico prenatal fue bajo (19,1%). El momento óptimo para visualizar la anatomía fetal desde un abordaje transabdominal es entre las semanas 18 y 22 de gestación. Un ecocardiograma antes de este intervalo de tiempo es difícil, secundario al tamaño del feto y sus movimientos, esto conduce a una evaluación incompleta. Dado que la indicación primaria para solicitar una ecocardiografía fetal es un ultrasonido obstétrico anormal, la mayoría de los pacientes son referidos posterior al rango ideal de edad gestacional. Después de la semana 30 de gestación, las imágenes son difíciles de obtener por la sombra ósea y el aumento de la masa fetal en relación al volumen del líquido amniótico.⁵⁵ Se desconoce en este estudio el momento de la captación prenatal, el momento exacto en que se realizó el ultrasonido obstétrico, esto pudo influir en el bajo diagnóstico prenatal. Las indicaciones para referir a una ecocardiografía fetal se resumen en los anexos, (**Tabla 18.**)⁵⁵

La edad materna mayor de 40 años, no fue un factor de riesgo en esta población ya que solamente hubo 3 madres con edades igual o mayor a 40 años.

En los países con altas tasas de fertilidad de 8 por mujer, la población debe apoyar 4 veces más, niños con enfermedades cardíacas, que en los países con tasas de fertilidad de 2 por mujer.¹ La tasa de fecundidad en Costa Rica, según el Banco Mundial para el año 2011, fue de 1,89 hijos por mujer,⁵⁶ y de 1,82 en el año 2014.⁵⁷ En el estudio hubo madres con alta paridad, mayor de 4. Para disminuir la carga global de las enfermedades cardíacas es indispensable mejorar la educación, empoderar a las mujeres y reducir la tasa de fecundidad.¹

La meta para los fetos con enfermedades cardíacas congénitas es el parto vaginal normal, en ausencia de hidrops, arritmias o indicaciones obstétricas.⁶⁰ La frecuencia de nacimientos por cesárea en este estudio fue alta, con un 29,2% (29 casos), sin embargo de las 8 madres que tenían el diagnóstico prenatal de una CCC en su bebé, a 2 se les realizó cesárea electiva, por lo tanto, tener el diagnóstico de una CCC, no aumentó la indicación de cesáreas electivas. Una cesárea electiva se realizó con 37 semanas de edad gestacional. Las publicaciones recientes recomiendan prolongar el embarazo hasta 39 semanas para un mayor impacto positivo en la evolución postnatal de estos recién nacidos.¹⁸

3. Características fetales

Se documentaron 16 neonatos con una malformación extracardíaca mayor, factor conocido para mejorar el diagnóstico temprano, ya que estos pacientes se valoran minuciosamente y se les indican mayor cantidad de estudios, entre estos ecocardiografías, por sus alteraciones extracardíacas. En este estudio, se refirieron tempranamente el 87,5% (14 de 16) de los casos, además el 43,7% (7 de 16) tenían su diagnóstico prenatal (3 de 16) o se les solicitó ecocardiograma por la auscultación de un soplo, sin deterioro clínico, para completar estudios por sus dismorfismos. (4 de 16)

No se encontró información en los expedientes sobre arritmias fetales, embarazo monocoriónico, ni sobre embarazos mediante reproducción asistida o fertilización in vitro. Se recalca la importancia de pensar en factores de riesgo que nos ayuden a sospechar el diagnóstico de una CCC de forma temprana.

En los expedientes no se documentó información sobre factores de riesgo maternos para presentar una cardiopatía, se podría incluir en otro estudio entrevistas maternas, vía telefónica, interrogando sobre historia familiar en primer grado de enfermedades cardíacas, embarazos múltiples, características maternas como raza/etnia, educación, diabetes antes y durante la gestación, índice de masa corporal (IMC) pre-embarazo, hipertensión previo y durante el embarazo, pérdidas fetales previas, trimestre de la primera consulta prenatal, uso de medicamentos, ingesta de alcohol, enfermedades con anticuerpos positivos, historia de infecciones perinatales, reproducción asistida o fertilización in vitro.

4. Nivel de atención de lugar de nacimiento y referencia

Se considera una referencia temprana aquella que se realiza entre el día 0 y 4to de vida, y una referencia tardía aquella realizada después de los 4 días de vida (a partir del 5to día de vida) o ausencia de referencia a centros especializados en el manejo de cardiopatías.¹⁶

Un diagnóstico tardío es aquel donde el neonato egresa al hogar posterior a su nacimiento sin el diagnóstico de su enfermedad cardíaca.

Diversas publicaciones demuestran que los nacidos en un hospital con nivel III de atención en enfermería son diagnosticados más pronto que los nacidos en los hospitales nivel I o II.¹⁷ Peterson C et al reportan en su casuística que 80% de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas nacieron en hospitales de III nivel.⁶² La asociación del diagnóstico tardío en hospitales de I y II nivel, puede explicarse en parte por el aumento de los nacimientos planeados en el III nivel de atención cuando hay un diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita.⁵⁴

En Costa Rica, por mandato constitucional y de acuerdo a la Ley de Universalización del Seguro de Salud de 1961, la C.C.S.S es la institución responsable de proveer servicios públicos del seguro de salud y maternidad a toda la población.³⁰

El primer nivel de atención esta formado por 98 áreas de salud, en las que se ofertan servicios de cinco programas de atención integral dirigidos a niños, adolescentes, mujeres, adultos y adulto mayor. Estos servicios se proporcionan en puestos de salud, centros de salud y clínicas, las cuales en su mayoría cuentan con equipos de atención integral de salud o EBAIS.³⁰

En el segundo nivel de atención se ofertan servicios de consulta especializada, internamiento y tratamiento médico y quirúrgico de las especialidades básicas de medicina interna, pediatría, cirugía, ginecología y obstetricia, en una red nacional formada por 10 clínicas mayores, 7 hospitales regionales y 13 hospitales periféricos.³⁰

El tercer nivel de atención proporciona atención especializada así como tratamientos médicos y quirúrgicos complejos, a través de 3 hospitales nacionales generales (México, San Juan de Dios y Dr. Rafael Ángel Calderón Guardia) y 5 hospitales nacionales especializados, uno de los cuales posee unidad de Perinatología y Neonatología (Hospital de la Mujer Adolfo Carit) y otro es el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera.³¹

29 neonatos nacieron en el III nivel de atención, cifra muy inferior a la documentada por Peterson et al, quienes reportaron 80% de los pacientes con CCC nacidos en hospitales de III nivel.⁶²

23 (79,3%) neonatos de los 29 nacidos en el III nivel se refirieron de forma temprana al HNN, versus el 70,5% (48 de 68) referidos en forma temprana de los nacidos en un II nivel de atención.

El 100% de los pacientes con IAA, estenosis pulmonar crítica y con anomalía de Ebstein fueron referidos en forma temprana. (IAA:1 de 1; Est. Pulm. C: 4 de 4; Anl. Ebstein: 8 de 8.

De los 73 pacientes referidos tempranamente fallecieron 31 (42,4%), mientras que de los 26 referidos tardíamente fallecieron 3 (11,5%)

Por lo tanto en este estudio los nacidos en el III nivel de atención se sospechó el diagnóstico de CCC de forma más temprana que en el II nivel de atención. La mortalidad fue mayor en los de referencia temprana, probablemente por ser casos más severo como documento David E Fixler en su estudio, donde los casos más severos se detectaron antes, se refirieron de forma más temprana pero presentaron menos supervivencia a la cirugía, esto dado por la severidad de la patología.¹⁶

Dos pacientes ingresaron descompensados sin referencia :

Un paciente se le auscultó un soplo el primer día de vida, se traslada para ECO al HNN ese mismo día donde se le diagnóstica una cardiopatía, se le deja cita en 15 días, se egresa al hogar. A los 12 días de vida es readmitido en PCR, en PCR, falleció a los 2 días por una insuficiencia cardíaca congestiva.

A otro se le auscultó un soplo al nacer , asintomático, en el hospital periférico se le realiza un ECO que describe una CIA, acude a cita tardía a los 20 días de edad en cardiología pediátrica y se documenta un CoA.

Estos dos casos nos demuestran: en el primer caso la importancia de mantener los pacientes con diagnóstico de una CCC hospitalizados bajo vigilancia estricta. (Una posibilidad con este paciente es que no se haya documentado inicialmente la TGV) En el segundo, la necesidad de implementar el servicio de telemedicina, ya que los ecocardiogramas en los hospitales de II nivel, son realizados por cardiólogos de adultos, realizar el ECO bajo la supervisión del cardiólogo pediatra disminuiría el error diagnóstico.²⁴ De los 27 ecocardiogramas realizados en los hospitales periféricos por cardiólogos de adulto previo al traslado al HNN, el 29,6% falló en el diagnóstico del tipo de cardiopatía.

5. Criterios para sospechar el diagnóstico

Deterioro clínico

El deterioro clínico fue el principal método para sospechar la presencia de una CCC, siendo la presencia de cianosis, insuficiencia respiratoria y la auscultación de un soplo los principales signos y síntomas que ayudaron a orientar el diagnóstico.

Como se citó anteriormente, la cianosis, el distress respiratorio y la hipotensión son signos que nos orientan a descartar una CCC.²⁰ Aunado a una historia clínica detallada con un examen físico minucioso asociado a una radiografía de torax y un electrocardiograma que nos serán muy útiles para el abordaje del diagnóstico diferencial.³

Oximetría de pulso

No hubo ningún paciente que se refiriera por un test de oximetría de pulso positivo, sin embargo la implementación de este tamizaje en Costa Rica se empezó en el país a partir de agosto del 2016, por lo que es motivo para una investigación futura.³²

Ecocardiografía postnatal

9 neonatos se refirieron a ecocardiograma por la presencia de un soplo o por dismorfismos en estudio, 5 y 4 respectivamente. Peterson et al reportan 31,5% de malformaciones no cardíacas asociadas en los pacientes con CCC.⁶² Es importante recalcar el completar los estudios con un ecocardiograma en un paciente dismórfico y de nuevo el examen físico minucioso previo al egreso.

Diagnóstico prenatal

En relación al diagnóstico prenatal solamente en 19 embarazadas se detectó un alteración cardíaca, similar a lo reportado por Brown et al en su serie de pacientes en la cual el 20% de los casos tuvo diagnóstico prenatal.⁶³ Actualmente el diagnóstico prenatal conlleva un seguimiento estricto para identificar la progresión de la lesión y descompensación, asignar el riesgo que implica el tipo de cardiopatía que presenta el feto para determinar el lugar de nacimiento y el equipo que debe estar presente. **(Anexo: Tabla 19)**^{33,45.} Algunas cardiopatías son difíciles de diagnosticar prenatalmente, particularmente la coartación de aorta pasa desapercibida, ya que la evaluación del arco aórtico no es parte del ultrasonido obstétrico rutinario.⁵⁴

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, ocupó el segundo lugar en diagnóstico prenatal, después de la anomalía de Ebstein. Varias publicaciones reportan que el HLHS es la cardiopatía que se diagnostica prenatalmente con mayor frecuencia y conlleva un pobre pronóstico y un alto porcentaje de secuelas neurológicas.⁽³⁶⁾

La mayoría de los pacientes con un diagnóstico prenatal nacieron en un III nivel de atención, probablemente por el aumento de los nacimientos planeados en el III nivel de atención cuando hay un diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita.⁵⁴

La mortalidad en los pacientes con diagnóstico prenatal fue de 57,8% versus 38,7% la mortalidad de los diagnosticados postnacimiento, ya sea por deterioro clínico o ECO postnatal. Brown et al reportan en su estudio en el Reino Unido de 286 neonatos sometidos a cirugía cardíaca, diagnóstico prenatal en el 20% de los casos, pero la mortalidad de este grupo en su estudio fue solamente del 21%.⁶³ Lo que sugiere que en Costa Rica durante el período del estudio se tenían limitaciones

importantes en el abordaje y estabilización del paciente con CCC con diagnóstico prenatal.

En 1993 el estudio RADIUS (Routine Antenatal Imaging with Ultrasound Study) no encontró beneficio alguno en la evolución postnatal de los pacientes con tamizaje prenatal para CCC con US. ¹⁴ A pesar que el uso de tamizaje prenatal ha aumentado y la mayoría de CCC pueden detectarse previo al nacimiento, la proporción en la detección de estas cardiopatías se mantiene internacionalmente baja.¹⁴ En el año 2015, un meta-análisis de la Universidad de Louisville, concluye que los neonatos con diagnóstico prenatal de enfermedad cardíaca congénita crítica tuvieron menor riesgo de muerte previo a la cirugía cardíaca programada comparado con aquellos con diagnóstico postnatal. La recomendación es mejorar el diagnóstico prenatal de las CCC,³⁵ sin embargo en esta población estudiada, el tener el diagnóstico prenatal de una CCC no disminuyó la mortalidad.

Para mejorar el diagnóstico prenatal debemos tener presentes los factores de riesgo que indican una ecocardiografía fetal extendida:

a. Factores fetales: evidencia de malformaciones estructurales en el US, aneuploidía, hidrops y arritmias fetales. Junto con anomalías como onfalocele, atresia duodenal, asociación VACTERL, espina bífida y el aumento de la translucencia nucal se han asociado con alteraciones cardíacas estructurales.

b. Factores maternos: enfermedad materna, exposición a teratógenos y exposición a ciertos medicamentos.

c. Factores familiares: antecedente familiar de cardiopatías congénitas en los padres o un hermano y presencia de algunos síndromes mendelianos como la esclerosis tuberosa, síndrome de Marfan, el síndrome de Noonan y el síndrome de DiGeorge.

³⁶

La ecocardiografía fetal extendida (ECEE, Extended Cardiac Echocardiographic Examination) incluye la vista de las 4 cámaras + vista del tracto de salida + 3 vasos + tráquea tiene una sensibilidad para el diagnóstico prenatal de 83% versus la ecocardiografía fetal básica (BCEE, Basic Cardiac Echocardiographic Examination) cuya sensibilidad es de solo un 49%.³⁷

El porcentaje de diagnóstico prenatal en este estudio fue bajo, con 19,2%. Además no hubo aumento progresivo al comparar los años entre sí. Posiblemente la mayoría fueron realizados con ecocardiografías fetales básicas. La literatura actual habla de una sensibilidad de 38%, y en personal bien entrenado hasta de un 96%. ³⁶ Además los pacientes con diagnóstico prenatal en este estudio no tuvieron mayor supervivencia, incluso su mortalidad fue mayor; a pesar que el 91% de los pacientes con diagnóstico prenatal fueron referidos al III nivel de atención el mismo día de su nacimiento.

B. Condición de ingreso de los pacientes

Las lesiones con circulación sistémica ducto dependientes, no deben sobreoxigenarse, ya que esto resultaría en aumento del flujo pulmonar y reducción del flujo sistémico. Se deben aceptar saturación igual o mayor a 75%. La recomendación es reducir la FiO₂ (Fracción de Oxígeno inspiratoria) si las saturaciones de oxígeno superan 85%. Si el neonato requiere soporte ventilatorio, debemos asegurarnos de evitar una hiperventilación. El objetivo es mantener un Ph arterial normal bajo. Se puede utilizar sedación, relajantes musculares y una hipoventilación controlada en caso de ser necesario disminuir más el PH cuando existe excesivo flujo pulmonar con circulación sistémica reducida (Sat O₂ > 85%, PAM baja, taquicardia y frialdad periférica) ³⁸

De los 32 neonatos con CCC tipo obstrucción cardíaca izquierda: HLHS, CoA, Estenosis aórtica crítica y IAA solamente 4 ingresaron con Saturaciones de Oxígeno (Sat O₂) menor a 75%. De estos 4, tres ingresaron ya con soporte ventilatorio, uno ingresó en aire ambiente (AA) saturando 40%, inmediatamente se entuba y mejora su saturación a 80%. Solamente 5 mantuvieron la saturación recomendada según su patología entre 76 y 85%. 23 ingresaron con SatO₂ > 86, solo 4 en AA, esto traduce que 19 estaban con mayor FiO₂ del necesario.

En las lesiones cianóticas ducto dependientes para mantener un adecuado flujo pulmonar: AP, Estenosis pulmonar crítica, T. Fallot crítica, o para asegurar una adecuada mezcla entre la circulación sistémica y pulmonar: TGV se recomienda mantener la Sat O₂ sobre 75%. Si el infante presenta apneas o su Sat O₂ es < 75% a pesar de estar con infusión de PGE, se deben ventilar. Si presenta apneas pero mantiene Sat O₂ > 75%, se puede reducir la dosis de PGE. Si aún así persisten las apneas, requiere soporte ventilatorio.

De los 50 pacientes con lesiones cianóticas ducto dependiente, ingresaron 22 con Sat O₂ < 75%., todos menos uno con infusión de PGE1. Ese paciente que no se le inició infusión de PGE, se manejo paliativamente. Su diagnóstico fue una TGV, ingresó en PCR al servicio de emergencias.

La hiperlactemia se ha asociado con aumento de riesgo de mortalidad en los pacientes críticamente enfermos. Frecuentemente, la elevación del lactato en enfermedades críticas se relaciona con deficiencia en la liberación sistémica de oxígeno, trastorno del metabolismo celular aeróbico, aumento en el consumo de oxígeno o combinación de estos eventos. La hipoxia celular resulta en un cambio del metabolismo aeróbico a uno anaeróbico, con aumento de la producción de lactato. Los neonatos con enfermedad cardíaca crítica están en riesgo de presentar severas deficiencias en la liberación sistémica de oxígeno. El shock es una consecuencia de las enfermedades cardíacas críticas, especialmente aquellas con obstrucción cardíaca izquierda.³⁹

En este estudio se midió, al ingreso al servicio de neonatología del HNN, el nivel de lactato en 40 neonatos. 24 tuvieron niveles mayores de 3mmo/L. Fallecieron 10(41,6%) de los 24 con hiperlactemia. Niveles altos de lactato se encuentran en

pacientes con compromiso cardiovascular y/o disfunción de órganos. En el estudio de Brown et al reportan un OR de 5,8 de mortalidad en los pacientes con compromiso cardiovascular.⁶³

Observamos en la población estudiada 4 pacientes con Hb < 11g/dl, 16 trombocitopénicos, 22 con tiempos de coagulación prolongados, 6 con hipokalemia , 11 hiperkalémicos, 48 con calcio sérico menor 8,4.

Las complicaciones hematológicas asociadas a las enfermedades cardíacas congénitas cianóticas, principalmente en los neonatos que aún no se han operado, requieren atención especial. En la presencia de hipoxemia, ocurren mecanismos adaptativos para mejorar la liberación de oxígeno como elevación del hematocrito; al estimular la producción de eritropoyetina la policitemia puede resultar en hiperviscosidad y deficiencia de Hierro. Los pacientes con CCC tienen una tendencia significativa hacia trombosis y sangrado, atribuible a defectos hemostáticos como trombocitopenia, vida media plaquetaria disminuida, supresión de la agregación plaquetaria. También se describen deficiencias de los factores de coagulación, tales como el II,V,VII, X y el Factor von Willbrand.⁴⁰

Los neonatos críticamente enfermos con CCC cianótica, principalmente aquellos con fisiología de ventrículo único, se transfunden con glóbulos rojos empacados para mantener el nivel de hemoglobina > 15g/dl, este nivel de Hb les ayuda a mantener una adecuada liberación de oxígeno en presencia de desaturación sanguínea arterial (SatO₂ 70-75%). Si el paciente no está desaturado, se recomiendan transfundir si la Hb < 11mg/dl y el Hto < 35%. Las transfusiones en esta población pueden beneficiar también en las lesiones con mucha mezcla, al aumentar la viscosidad post-transfusión disminuye el flujo sanguíneo pulmonar, disminuye el shunt intracardiaco y aumenta la circulación sistémica. Sin embargo siempre debemos tener presente los riesgos de una transfusión; reacción febril no hemolítica, hemólisis, sobrecarga de volumen, anormalidades metabólicas, defectos en la coagulación, lesión pulmonar aguda post transfusión y los riesgos infecciosos.⁴¹

El estatus hematológico debe evaluarse cuidadosamente en los pacientes con cardiopatías cianógenas, principalmente en los países en desarrollo donde la intervención quirúrgica puede retrasarse por limitaciones técnicas y financieras.⁴⁰

Las alteraciones electrolíticas aumentan el riesgo de arritmias y depresión de la función miocárdica, deben monitorearse rigurosamente y corregirse inmediatamente.⁴²

Tres pacientes además de su cardiopatía congénita crítica , presentaron al ingreso hemocultivos positivos, uno de estos 3 falleció por la sepsis. La recomendación es que en un paciente cardiópata, con soporte ventilatorio significativo, inestable debe hemocultivarse e iniciar cobertura antibiótica.³⁸

La insuficiencia renal aguda (IRA) se define como la rápida elevación en la concentración sanguínea de nitrógeno ureico, creatinina y otros productos del metabolismo celular, producto de una filtración glomerular renal disminuida. La incidencia en el período neonatal es mayor que en la infancia. La prevalencia en las unidades intensivas neonatales oscila entre 3 a 8%. Los factores de riesgo principales para que un neonato presente IRA son cirugía cardíaca, asfixia, sepsis y problemas de la alimentación. A diferencia de los pacientes mayores, es difícil definir la insuficiencia renal aguda neonatal basándose en un sólo valor de creatinina sérica, en parte por que los valores tomados inmediatamente posterior al nacimiento reflejan el funcionamiento renal materno. Además los valores normales de creatinina son dependientes de la edad gestacional y la edad postnatal. (**Anexo, Tabla 20**)⁴³ En los recién nacidos de término, la concentración normalmente se incrementa en las primeras 24 a 36 horas de vida, posteriormente disminuye y se estabiliza en un valor aproximado de 0.4mg/dl al quinto día de vida. En los neonatos pretérmino, el valor pico ocurre entre el segundo y tercer día de vida, y se estabiliza hasta el día seis de edad. Usualmente, se diagnostica monitorizando el cambio en los valores de la creatinina sérica, ya que en un período de insuficiencia renal intrínseca, usualmente se incrementa entre 0.5 a 1.0mg/dl por día.⁴³

La diuresis es un indicador fundamental en la función renal. Se sospecha IRA cuando existe oliguria, definida como un período durante el cual el gasto urinario es menor a 0.5ml/kg/hr. Sin embargo, podría mantener una diuresis normal , incluso aumentarse en algunos pacientes con IRA.

Basados en estos criterios, no podemos definir la presencia de insuficiencia renal en la población estudiada, ya que sólo tenemos un valor de creatinina sérica tomado al ingreso, y no tenemos la diuresis ya que es en ese momento cuando se empieza a cuantificar. Los neonatos con cardiopatías congénitas cianógenas presentan un riesgo aumentado para lesión renal relacionada con la duración de la cianosis y los altos niveles de hematocrito. Para disminuir este riesgo, se recomienda realizar el procedimiento quirúrgico correctivo lo antes posible, así mejora la función renal y evita alteraciones renales crónicas.⁴⁴

C. Manejo de los pacientes

Los hospitales del III nivel de atención, encargados del manejo de neonatos, cuentan con PGE. (Hospital México, HSJD, HCG, Maternidad Carit y HNN)

5 hospitales del II nivel iniciaron PGE. (Hospital de Alajuela, de Cartago , de San Carlos, San Ramón y Turrialba).

Los hospitales de Heredia, Quepos, Limón y Guápiles indicaron en el traslado no tener PGE en su stock de medicamentos.

Tener el diagnóstico prenatal de una cardiopatía aumentó el inicio de PGE en los hospitales de referencia en un 39,1%. (57,89% versus 18,75)

D. Diagnóstico tardío

17 neonatos egresaron al hogar sin detección de su cardiopatía e ingresaron posteriormente por deterioro clínico. Doce de estos 17 pacientes presentaban una obstrucción cardíaca izquierda (2: HLHS, 8:CoA, 1: IAA, 1: Estenosis aórtica crítica). Factor de riesgo para un diagnóstico tardío. 15 nacieron en un II nivel de atención. Con una mortalidad de 23,5%, no aumentó con respecto a la mortalidad global. No presentaban otros factores de riesgo para un diagnóstico tardío como prematuridad, malformación extracardiaca mayor, bajo peso al nacer o RCIU.

El egreso al hogar sin el diagnóstico de una CCC en esta población fue de 17%, menor que el 25% que reporta Brown et al.^d

El retraso en el diagnóstico se asocia con aumento de la morbilidad y mortalidad. Algunos factores que contribuyen al diagnóstico tardío son la ausencia de soplo, la hipoxemia leve, la falta de entrenamiento del personal de salud y el egreso del neonato temprano.³⁴ Otros factores que influyen son la presencia de malformaciones congénitas múltiples, la prematuridad, el bajo peso al nacer, el RCIU, el tipo de cardiopatía y el nacimiento en un I o II nivel de atención.^{17,9}

Los defectos cardíacos fatales más frecuentemente desapercibidos al egreso hospitalario son las lesiones con obstrucción cardíaca izquierda. En estos pacientes, posterior al nacimiento, la circulación sistémica es mantenida por el flujo a través del ductus permeable; no hay sobrecarga de volumen pulmonar por las elevadas resistencias vasculares pulmonares; y la presencia de cianosis usualmente es leve, principalmente en la parte superior del cuerpo. Al disminuir las RVP y el tamaño del DA puede presentarse una hipotensión sistémica súbita y congestión pulmonar severa. Por lo tanto debemos estar alerta a los signos sutiles de insuficiencia cardíaca como taquipnea, taquicardia, tos, irritabilidad, pobre alimentación o alimentación fragmentada, sudoración excesiva y/o palidez.³

La Asociación Americana de Pediatría actualmente recomienda que todo neonato debe tener una evaluación entre los 3 y 5 días de vida y a las 48 o 72 horas post egreso hospitalario, para valorar su alimentación y descartar presencia de ictericia. Una evaluación detallada cardiovascular en esta visita debe realizarse para detectar cardiopatías congénitas críticas que se no se sospecharon previo al egreso.¹⁹

En marzo del 2016, en Ontario ,Canada, se aprobó la inclusión del tamizaje para CCC al panel de tamizaje del recién nacido. Ellos indican combinar la oximetría de pulso, el ultrasonido prenatal y el examen físico postnatal para optimizar la identificación de los neonatos con CCC, que de otra manera podrían egresarse sin su diagnóstico establecido.⁵⁸

Se propone una guía de factores para la detección de cardiopatías congénitas críticas en los recién nacidos en la primera semana de vida. (Anexo: Guía de factores para CCC) Si posterior a un estudio del tamizaje para CCC con la oximetría de pulso en el país, se determina aún un alto porcentaje de referencias y diagnósticos tardíos en el país, se podría valorar el uso de esta guía.

E. Mortalidad

La mortalidad global en este estudio fue de 45%. Comparando cada año, no hubo disminución progresiva de la misma.

Se reporta en la literatura mortalidades que oscilan entre 11 a 13%.^{18,34} Esto implica que la mortalidad en Costa Rica esta muy por encima de la reportada en países desarrollados. Se podría realizar otro estudio comparativo 5 años después (2015- 2019) para verificar si la mortalidad ha disminuido.

Se conoce que la morbilidad y mortalidad es mayor es pacientes con cardiopatías congénitas tipo HLHS.⁵⁹ tal como se demuestra en este estudio donde el HLHS y el DVPTA fueron el tipo de cardiopatía con mayor mortalidad.

Según el momento de referencia, la mortalidad de los referidos tempranamente (42,4%) fue mayor que los referidos tardíamente(11,5%) David E Fixler documentó en su estudio, que los casos más severos se detectaron antes, se refirieron de forma más temprana pero presentaron menos supervivencia a la cirugía, esto dado por la severidad de la patología.¹⁶

La alta mortalidad del grupo de prematuro de 57,8%, se asocia a factores contribuyentes como el pequeño tamaño de las estructuras cardiovasculares y la inmadurez de las proteínas ligadoras de calcio del miocito. factores que mencionan Henry Cheng et all en su estudio sobre factores de riesgo para la mortalidad en prematuros.²⁷

En este mismo estudio determinaron dentro de factores de riesgo independientes en neonatos con cardiopatías congénitas para aumentar la mortalidad: APGAR menor o igual a 7 al minuto 5.²⁷ Nuestra población mostró también una alta mortalidad en los neonatos con APGAR < a 7 a los 5 minutos de vida.

Limitaciones

Una limitación de este estudio, es la pequeña muestra de pacientes, por lo cual es difícil sacar conclusiones en algunos aspectos de este grupo de pacientes, además no será estadísticamente significativo. Otra limitación es que, por ser un protocolo basado en la revisión retrospectiva de expedientes clínicos, se anticipaba falta de alguna

información importante y así ocurrió. Estos hechos deben ser de motivación para en un futuro cercano llevar a cabo un estudio epidemiológico prospectivo de cardiopatías congénitas críticas en Costa Rica.

Estudios que se pueden derivar del actual:

- Comparación de la mortalidad 5 años después
- Comparación del diagnóstico prenatal 5 años después
- Comparación del diagnóstico tardío , post egreso, posterior a la implementación del test de oximetría de pulso en el año 2016.
- La asociación de discapacidad neuromotora en estos niños cardiópatas.
- La asociación de los factores de riesgo para presentar una CCC, mediante entrevistas vía telefónica a las madres.
- Cardiopatías documentadas únicamente postmortem.

CONCLUSIONES

Este estudio revisa el patrón epidemiológico de las cardiopatías congénitas críticas de la población pediátrica costarricense que acude al HNN.

La prematuridad y el APGAR < 7 al minuto 5 son factores que afectan la morbi-mortalidad de los neonatos con CCC.

Falta información para establecer una relación entre los factores de riesgo perinatales y la presencia de CCC.

El deterioro clínico es el principal método para sospechar una lesión cardíaca, siendo la presencia de cianosis, la insuficiencia respiratoria y/o la auscultación de un soplo cardíaco ,los principales hallazgos clínicos.

Tener el diagnóstico prenatal o ser referido tempranamente no disminuyó la mortalidad con respecto al diagnóstico postnatal o la referencia tardía.

Todos los hospitales a nivel nacional deben tener disponibilidad de PGE1.

Debe implementarse la Oximetría de Pulso a nivel nacional para detección de las cardiopatías congénitas críticas, como lo recomendó la Asociación Americana de pediatría y el Ministerio de Salud de Ontario, Canadá.

Para optimizar el diagnóstico temprano es necesario:

- Determinar los factores de riesgo materno y fetales en cada embarazo.
- Referir a ecocardiografía fetal extendida en presencia de factores de riesgo u alteraciones en el ultrasonido obstétrico rutinario.
- Optimizar el examen físico y la historia clínica detallada previo al egreso postnacimiento.
- Establecer el test de oximetría de pulso en todas las maternidades del país, a todos los recién nacidos entre las 24 y 48 horas de vida.
- Reevaluar al 4to -5to día de vida o 48 a 72 horas post egreso hospitalario enfocado en la sospecha de cardiopatías congénitas críticas.

Se propone una Guía de factores de riesgo para la detección de las cardiopatías congénitas críticas en los recién nacidos en la primera semana de vida. (**Anexo: Guía de factores para CCC.**)

BIBLIOGRAFÍA

1. Julien IE. Hoffman. The global burden of congenital heart disease. CVJ Africa. 2013; Vol24 (4) :141-145.
2. Benavides Lara A, Faerron Ángel JE, Umaña Solís L, Romero Zúniga JJ. Epidemiología y registro de las cardiopatía congénitas en Costa Rica. Rev Panam Salud Pública. 2011; 30(1):31-38.
3. Jae Young Lee,M.D.Clinical presentations of critical cardiac defects in the newborn: Decision making and initial management. Korean J Pediatría 2010; 53(6):669-679.
4. INCIENSA. Informe de vigilancia anual de defectos congénitos, I trimestre 2014. (Documento en línea) (Fecha de la consulta, Marzo,2015). Disponible en: www.inciensa.sa.cr.
5. INCIENSA. Informe de vigilancia anual de defectos congénitos, II trimestre 2014 (Documento en línea) (Fecha de la consulta,Marzo, 2015) Disponible en: www.inciensa.sa.cr.
6. INCIENSA. Informe de vigilancia anual de defectos congénitos, III trimestre 2014. (Documento en línea) (Fecha de la consulta,Marzo, 2015) Disponible en: www.inciensa.sa.cr.
7. INCIENSA. Informe de vigilancia anual de defectos congénitos, IV trimestre 2014. (Documento en línea) (Fecha de la consulta, Marzo, 2015) Disponible en: www.inciensa.sa.cr.
8. Unidad de Investigación y Análisis, Registros y Estadísticas de Salud del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera. Mortalidad general hospitalaria, según grupos diagnósticos del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”. 2014; C.C.S.S.
9. Jarrett Linder, Emily Dawson, and Paula Williams. A neonate with critical congenital heart disease. Pediatr Ann. 2014; 43 (5):e106-110.
10. Carolyn A Altman, MD. Identifying newborns with critical congenital heart disease. Uptodate June, 2016.

11. Lindsey E. Hunter & John M. Simpson. Prenatal screening for structural congenital heart disease. *Nat. Rev. Cardiol.* 2014; Vol11, 323 -332.
12. Douglas S. Richards,MD. Prenatal ultrasound to detect fetal anomalies. *Neo-Reviews.* 2012; 13 (1): e9 – e19.
13. Bernad G. Ewigman,M.D, James P. Crane,MD, Fredric D Frigoletto, MD, Michael L. LeFevre,MD, Raymond P. Bain, PhD., Donald McNellis , MD, and The Radius Study Group. Effect of prenatal ultrasound screening on perinatal outcome. *NEJM.* 1993;Vol 329, (12):821-827.
14. Mark K. Friedberg,MD, Norman H. Silverman MD,DSc, Anita J. MoonGrady,MD, Elizabeth Tong, RN, Jennifer Nourse, Beatrice Sorenson et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *JPeds.* 2009; Vol 155, (1): 26-31.
15. E. Buskens,MD,PhD, D.E Grobbee,MD,PhD, I.M.E. Frohn-Mulder,MD, P.A. Stewart,PhD, R.E. Juttman,MD, J.W. Wladimiroff,MD,PhD, et al. Efficacy of routine fetal ultrasound screening for congenital heart disease in normal pregnancy. *Circulation.* 1996; Vol 94: 67-72.
16. David E. Fixler,MD,MSc, Ping Xu, PhD, Wendy N. Nembhard,PhD, Mary K. Ethen, MPH and Mark A. Canfield,PhD. Age at referral and mortality from critical congenital heart disease. *Pediatrics.* 2014; Vol 134, (1): e98-e105.
17. April L. Dawson,MPH, Cynthia H.Cassell,PhD, Tiffany Riehle-Colarusso,MD, Scott D. Grosse,PhD, Jean Paul Tanner,MPH, Russell S. Kirby,PhD et al. Factor associated with late detection of critical congenital heart disease in newborns. *Pediatrics.* 2013; Vol 132, (3): e604- e611.
18. Jay D. Pruetz, Caitlin Carroll, Luca U. Trento, Ruey-Kang Chang, Jon Detterich, David A. Miller and Mark Sklansky. Outcomes of critical congenital heart disease requiring emergent neonatal cardiac intervention. *Prenatal Diag.* 2014; Vol 34: 1127-1132.
19. Ruey-Kang R. Chang,MD,MPH, Michelle Gurvitz,MD, Sandra Rodriguez, MS. Missed diagnosis of critical congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2008; Vol 162,(10): 969-974.
20. Soham Dasgupta, Vidit Bhargava, Monica Huff et al. Evaluation of the cyanotic newborn: Part I- a neonatologist's perspective. *NeoReviews* 2016; Vol 17, No.10.
21. Kriti Puri, MD, Hugh D. Allen, MD, Athar M. Qureshi,MD. Congenital Heart Disease. *Peds in review.* October 2017. Vol.38. No.10.
22. Soham Dasgupta, Vidit Bhargava, Monica Huff et al. Evaluation of the cyanotic newborn: Part 2- - A Cardiologist's Perspective. *NeoReviews* 2016; Vol 17;e 605.

23. Caja Costarricense del Seguro Social. Gerencia Médica. Dirección de Desarrollo de Servicios de Salud. Lineamiento técnico No. LT-GM-DDSS-AAIP-SNN-210916. Aplicación de oximetría de pulso para la detección temprana de cardiopatía congénitas críticas en el recién nacido v.2 set 2016.
24. Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, Smith FC, Hoke TR, Koppel R, Gidding SS, Beekman RH 3rd, Grosse SD; on behalf of the American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; and the American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, and Committee on Fetus and Newborn. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2009;120:447–458.
25. Oster ME, Aucott SW, Glidewell J, et al. Lessons learned from newborn screening for critical congenital heart defects. *Pediatrics*. 2016;137(5):e20154573
26. Lynn Crouch, Karen Gabel Speroni, Ruth Ann Jones et al. Timing of newborn pulse oximetry screenings for critical congenital heart defect before discharge. *JOGNN*, 45,39-44; 2016.
27. Cheng HH, Almodovar MC, Laussen PC et al. Outcomes and risk factors for mortality in premature neonates with critical congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* (2011) 32:1139-1146.
28. Axelrod DM, Chock VY, and Reddy VM. Management of the preterm infant with congenital heart disease. *Clin Perinatol* (2016) 157-171.
29. Fei Li, Ting Wu, Xiaoping Lei et al. The APGAR score and the infant mortality. *Plos One*. July 2003. Vol 8. Issue 7. e69072.
30. Ministerio de Salud. Caja Costarricense de Seguro Social. Organización Panamericana de la Salud. Oficina regional de la Organización Mundial de la Salud. Perfil del sistema de servicios de salud de Costa Rica. (Documento en línea) (Fecha de la consulta Octubre 2017) Disponible en: www.netsalud.sa.cr y www.cor.ops-omg.org
31. Caja Costarricense del Seguro Social. Hospitales. (Documento en línea) (Fecha de la consulta: Octubre 2017) Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Caja_Costarricense_de_Seguro_Social

32. Presidencia del Gobierno de Costa Rica. CCSS detecta mediante tamizaje a 16 recién nacidos con sospecha de cardiopatías congénitas. (Documento en línea) (Fecha de la consulta: 20 de Octubre, 2017) Disponible en: www.presidencial.go.cr
33. Sanapo L, Moo-Grady AJ and Donofrio MT. Perinatal and delivery management of infants with congenital heart disease. Clin Perinatol 43 (2016) 55-71.
34. Eckersley L, Sadler L, Parry E, et al. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. Arch Dis Child 2016;101:516-520.
35. Holland BJ, Myers JA and Woods CR. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. Ultrasound Obstet Gynecol 2015; 45: 631-638.
36. Kaplan JH, Ades AM and Rychik J. Effects of prenatal diagnosis on outcome in patients with congenital heart disease. NeoReviews. 2005. Vol6.No.7 e326-e331.
37. Zhang YF, Zeng XL, Zhao EF, Lu HW. Diagnostic value of fetal echocardiography for congenital heart disease. A systematic review and meta-analysis. Medicine. 2015; Vol 94.No.42.
38. National Women's Health, New Zealand government. Antenatally diagnosed major congenital heart disease, management at delivery and NICU. (Documento en línea) (Fecha de la consulta: agosto 2017) Disponible en: adhb.govt.nz
39. Rossi AF, Lopez L, Dobrolet N et al. Hyperlactatemia in neonates admitted to the cardiac intensive care unit with critical heart disease. Neonatology 2010; 98:212-216.
40. Osman SH and Abdullgadir EA. Hematological complications of cyanotic congenital heart disease: profile of unoperated sudanese children. Cong cardiol today 2012; Vol 10. Issue 10.
41. Istaphanous GK, Wheeler DS, Lisco SJ, and Schander A. Red blood cell transfusion in critically ill children: a narrative review. Pediatr Crit Care Med 2011 Vol.12, No. 2.
42. Porras R, Pérez V, Baltodano A et al. Protocolo de manejo: cuidados postoperatorios de la cirugía cardíaca. Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera. Octubre 2007.
43. Ringer Steven Alan. Acute renal failure in the neonate. NeoReviews Vol.11, No.5, May 2010.

44. Amoozgar H, Basiratnia M, Ghasemi F. Renal function in children with cyanotic heart disease: pre- and post- cardiac surgery evaluation. Iran J Pediatr. Feb 2014; Vol 24 (No. 1) 81-86.
45. Slodki M, Respondek-Liberska M, Pruetz JD and Donofrio MT. Fetal cardiology: changing the definition of critical heart disease in the newborn. J of Perinatol (2016) 36, 575-580.
46. Kristine A. Karlsen, Lloyd Y. Tani. S.T.A.B.L.E- Cardiac module. Recognition and stabilization of neonates with severe CHD. 2003.
47. Dr. Ignacio Lugones. Ventrículo único. (Documento en línea) (Fecha de la consulta, Septiembre 2017) Disponible en: www.cardiocongenitas.com.ar
48. Emma C. Ferguson, Rajesh Krishnamurthy, Sandra A. A. Oldham. Classic imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. RadioGraphics 2007; 27:1323-1334.
49. David M Axelrod, MD, Stephen J Roth, MD,MPH. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Uptodate, August 2017.
50. Lynn F Peng,MD, Stanton Perry, MD. Pulmonic stenosis in neonates, infants and children. Uptodate. Dic 2013.
51. Heidi M Connolly, Muhammad Yasir Qureshi. Clinical manifestations and diagnosis of Ebstein anomaly. Uptodate. May 2017.
52. S. Marcos -Alonso. Ventrículo único. Unidad médico quirúrgica de las cardiopatías congénitas. (Documento en línea) (Fecha de la consulta, Septiembre 2017) Disponible en www.cardioatrio.com
53. Christine A. Gleason, Sherin U. Devaskar. Avery's disease of the newborn. Novena edición. 2012. Capítulo 55: Congenital heart disease. 773- 774.
54. Liberman RF et al. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. Pediatrics Vol 134, No. 2, August 2014.
55. McLaughlin ES, Schlosser BA and Border WL. Fetal diagnostics and fetal intervention. Clin Perinatol 43 (2016) 23-38.
56. Banco Mundial. (Documento en línea) (Fecha de la consulta: Noviembre 2017) Disponible en [www. data.worldbank.org](http://www.data.worldbank.org)
57. La natalidad en Costa Rica, 2015. (Documento en línea) (Fecha de la consulta: Noviembre 2017) Disponible en www.datosmacro.com

58. Ontario newborn screening for critical congenital heart disease. (Documento en linea) (Fecha de la consulta: Noviembre 2017)
Disponible en www.newbornscreening.on.ca
59. Williams R et al. Birth weight and prematurity in infants with single ventricle physiology: pediatric heart network infant single ventricle trial screened population. *Congenital Heart Dis.* 2010 March;5(2):96-103.
60. Desai et al. Surgical interventions in infants born preterm with congenital heart defects: an analysis of the kids' inpatient database. *Journal of pediatrics.* 2017 Sept; 7.
61. Walsh C et al. Mode of delivery in pregnancies complicated by major fetal congenital heart disease: a retrospective cohort study. *Journal of Perinatology.* (2014) 34, 901-905.
62. Peterson C et al. Hospitalizations, cost, and mortality among infants with critical congenital heart disease: how important is timely detection. *Birth Defects Research (Part A)* 97:664-672 (2013).
63. Brown et al. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart* 2006; 92: 1298 - 1302.

ANEXOS

Tabla 1. Clasificación de las cardiopatías congénitas críticas

Cardiopatías congénitas críticas ducto dependientes	Cardiopatías congénitas críticas no ducto dependientes, de mezcla.
a. Lesiones con obstrucción cardíaca izquierda (Circulación sistémica ducto dependiente)	Tronco arterioso
Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	Drenaje venoso pulmonar total anómalo
Coartación de aorta	Doble tracto de salida del ventrículo derecho
Estenosis aórtica crítica	
Interrupción del arco aórtico	
b. Lesiones con obstrucción cardíaca derecha (Circulación pulmonar ducto dependiente)	
Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar	
Atresia pulmonar	
Estenosis pulmonar crítica	
Atresia tricuspídea	
Anomalía de Ebstein severa	
Transposición de grandes arterias	
Ventrículo único	

- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

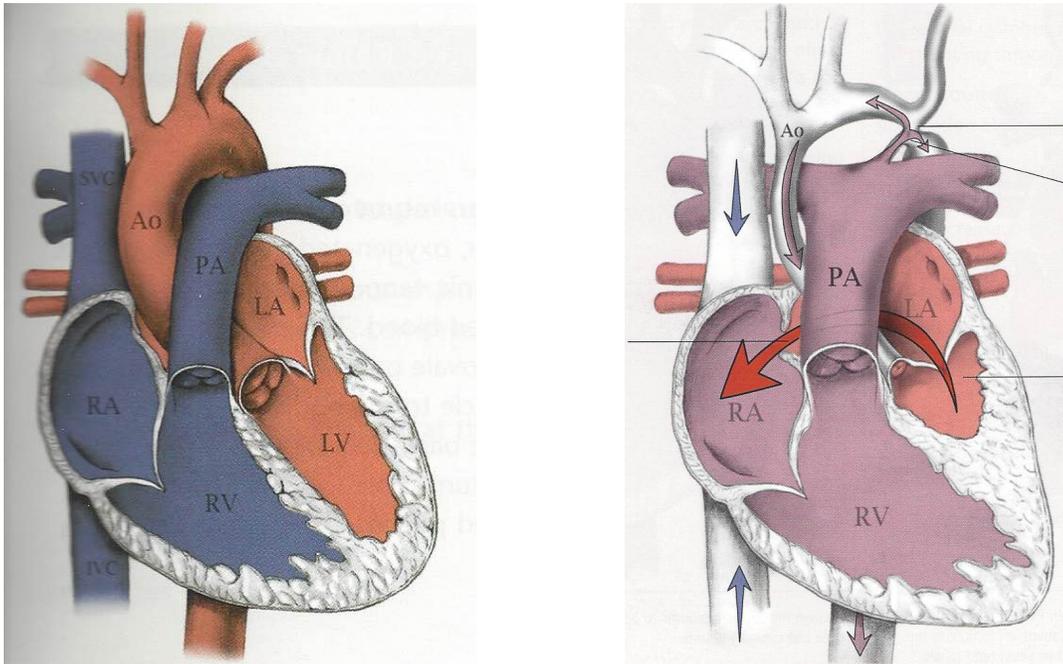


Figura 1. Derecha: imagen de un corazón normal. Izquierda: imagen de un corazón con HLHS. Tomada de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003.⁴⁶

Representa el 1% de todas las CCC.

Se caracteriza por:

a. Hipoplasia del ventrículo izquierdo.

b. Una de las siguientes:

Estenosis severa o atresia de la válvula mitral o

Estenosis severa o atresia de la válvula aórtica.

c. Aorta ascendente y arco aórtico transverso hipoplásicos.

Es frecuente encontrar una coartación de la aorta.

Toda la circulación del cuerpo depende de la persistencia de un CC del ductos arterioso de derecha a izquierda. Para perfundir cerebro, coronarias, cabeza y cuello la sangre debe pasar de la arteria pulmonar a través del ductos a la aorta, incluso presentando una circulación retrograda en la aorta ascendente. Para la perfusión del resto del cuerpo, la sangre debe pasar por el ductos arterioso de derecha a izquierda hacia la aorta descendente. Al cerrarse el DA, la perfusión se disminuye a todos los órganos, inclusive cerebro y corazón.⁴⁶

● Coartación de aorta

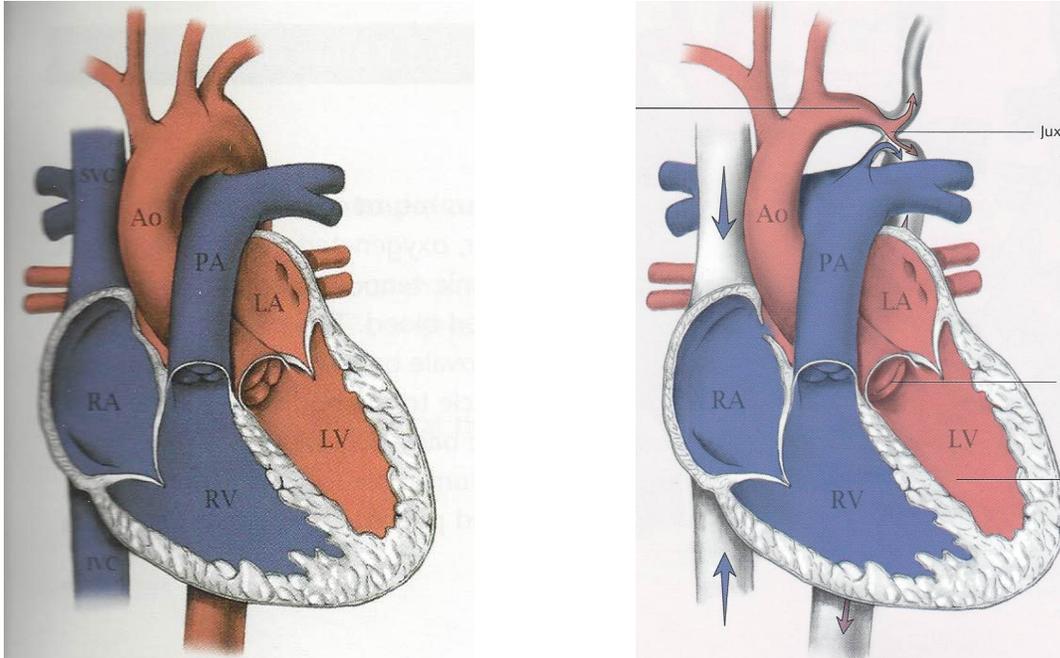


Figura 2. Derecha: imagen de un corazón normal. Izquierda: imagen de un corazón con una CoA. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco.2003.⁴⁶

Representa un 8 a 10% de todas las cardiopatías congénitas.

La frecuencia en hombres es el doble que en mujeres.

La incidencia en el síndrome de Turner, que afecta únicamente a las mujeres, es de 30%.

Se caracteriza por un lumen aórtico estrecho, generalmente en la aorta donde se encuentra el DA.

Existe una amplia variación en la apariencia de la aorta afectada, desde una estrechez discreta y corta a un largo segmento de estenosis.

El arco transversal puede estar hipoplásico y asociar otros defectos cardíacos incluyendo: válvula aórtica bicúspide, anomalías de la válvula mitral y defectos del septum interventricular.

Mientras el DA se encuentre abierto, la sangre pasa de derecha a izquierda, de la arteria pulmonar a la aorta. El tejido ductal usualmente se extiende dentro del área coartada; con el cierre del ductus, la estrechez será mayor.

Clínicamente, en una coartación de aorta severa, la insuficiencia cardíaca resulta de la inhabilidad del ventrículo izquierdo para bombear sangre a través de la aorta estrecha. En los casos extremos, se presentarán signos de shock.⁴⁶

- **Estenosis de la válvula aórtica crítica**

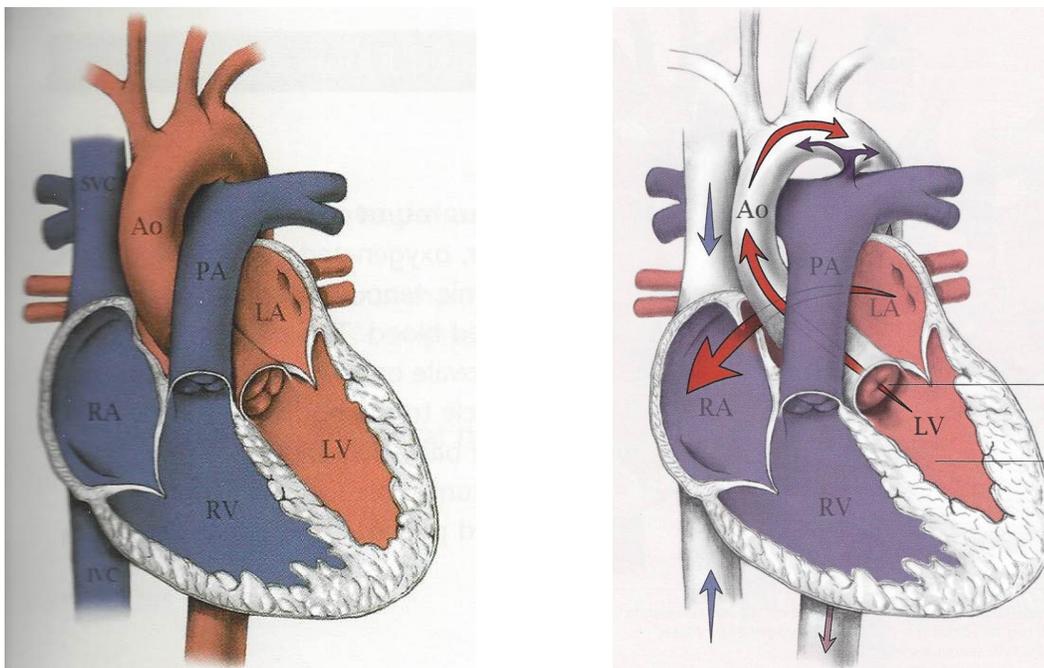


Figura 3. Derecha: corazón normal. Izquierda: corazón con estenosis aórtica crítica. Tomada de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003.⁴⁶

Representa un 3 a 6% de las cardiopatías congénitas.

Los hombres se afectan cuatro veces más que las mujeres.

Se caracteriza por obstrucción del flujo sanguíneo del ventrículo izquierdo a la aorta. La estenosis puede ser a nivel supravalvular, válvular o subaórtica. En los neonatos, la obstrucción casi siempre es a nivel de la válvula.

Pueden presentarse hipoplásia ventricular izquierda, hipoplásia/estenosis de la válvula mitral y coartación de la aorta como defectos cardíacos congénitos asociados.

Puede auscultarse un fuerte soplo sistólico.

En la estenosis crítica, el típico click de eyección de apertura de la válvula aórtica estará ausente.⁴⁶

- **Interrupción del arco aórtico**

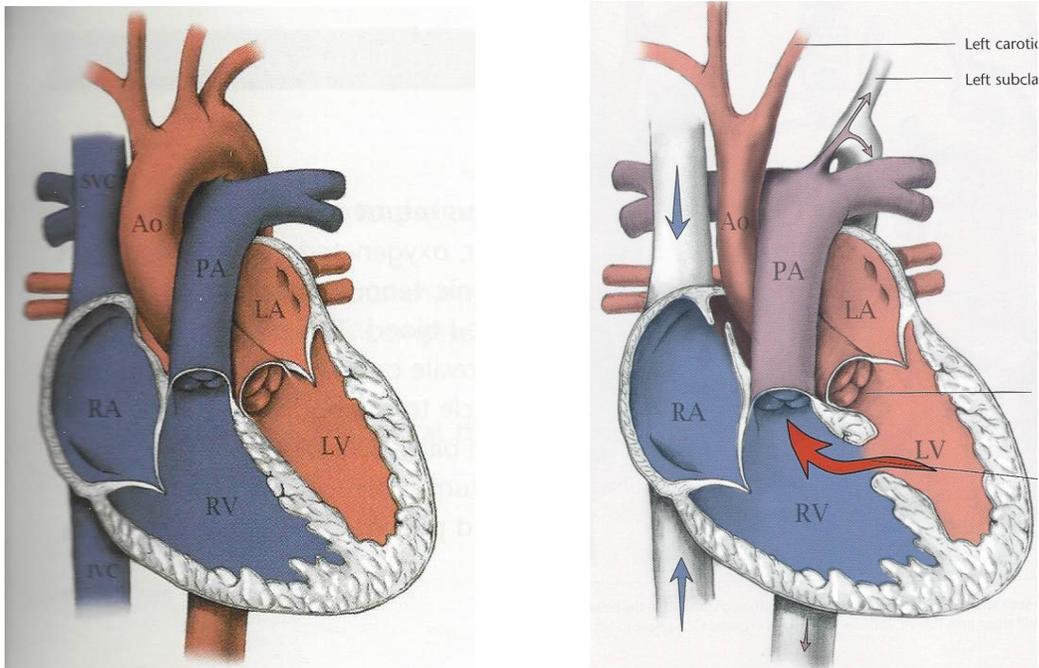
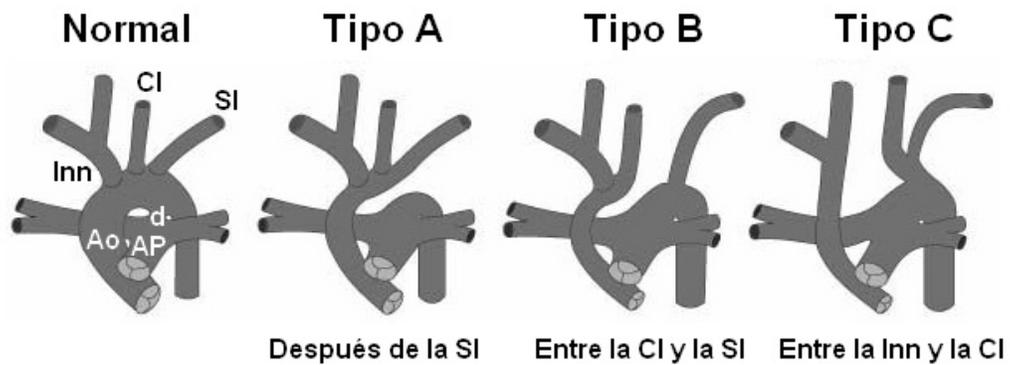


Figura 4. Comparación de un corazón normal y uno con IAA . Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003.⁴⁶

Interrupción del arco aórtico - Clasificación



Ao: aorta, AP: arteria pulmonar, Inn: arteria innominada, CI: arteria carótida izquierda, SI: arteria subclavia izquierda, d: ductus arterioso

Figura 5. Clasificación de la interrupción del arco aórtico. Tomado del Dr. Ignacio Lugones.⁴⁷

Representa un 1% de todas las cardiopatías congénitas.⁴⁶ Es muy raro, con una incidencia de un caso por cada millón de nacimientos.⁹

Se caracteriza por una discontinuidad completa de las porciones próximal y distal del arco aórtico.

El CC D-I a través del DA, suple todo el flujo sanguíneo a la aorta distal.

Frecuentemente se presenta un defecto septal ventricular el cual permite un CC I-D de sangre oxigenada del ventrículo izquierdo a la arteria pulmonar.

Existe una alta asociación con el síndrome de delección 22q11.

Los dos tipos de arco aórtico interrumpido más frecuentes son el A y el B.

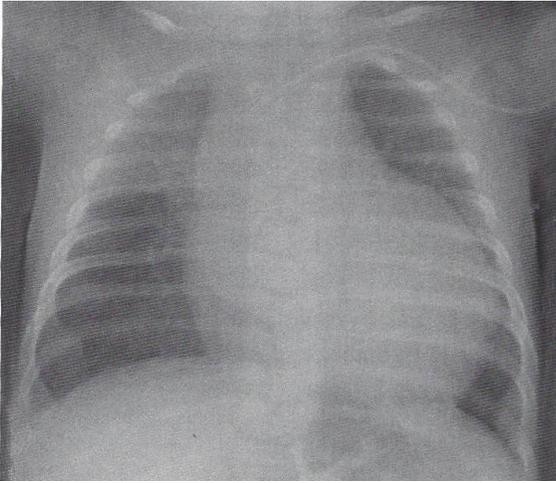
Tipo A: involucra la interrupción de la aorta distal a la arteria subclavia izquierda.

Tipo B: es el más común. Se presenta la interrupción de la aorta entre la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda.⁴⁶

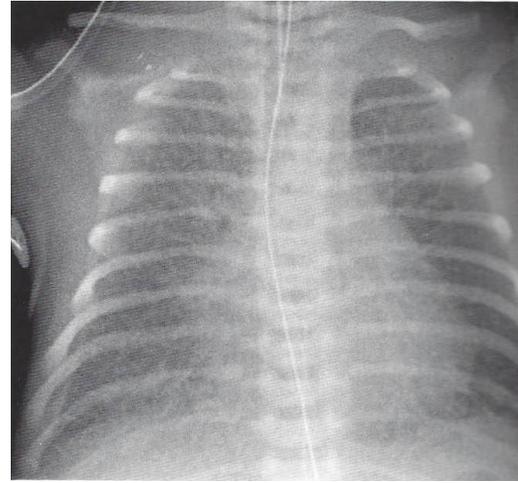
Presentación clínica de las lesiones con obstrucción cardiaca izquierda.

Frecuentemente asemeja una sepsis severa con bajo gasto cardiaco. Tan pronto el DA comienza a cerrarse, se observan signos y síntomas de fallo cardiaco, incluyendo taquipnea, pobre alimentación baja diuresis, presiones sanguíneas diferenciales y alteraciones del nivel de consciencia. Con mayor constricción del ductos, la disminución de la perfusión sistémica llevará a signos de shock: debilidad, pulsos filiformes, hipotensión, disnea, y oliguria o anuria. Si no se trata, la mayoría de los neonatos con obstrucción cardiaca izquierda severa, morirán.⁴⁶

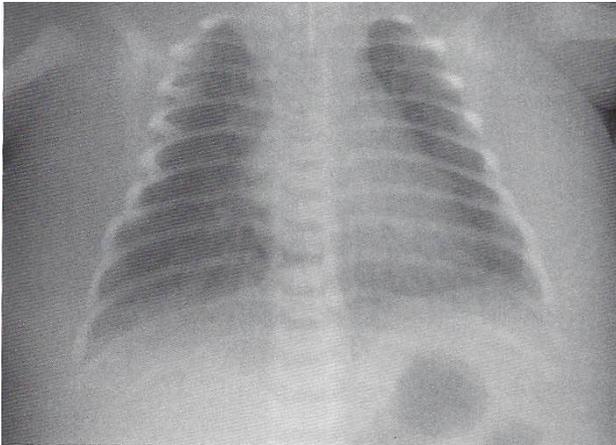
En la radiografía de tórax de estas lesiones, típicamente documentaremos cardiomegalia. Se evidencia aumento de la vasculatura pulmonar y signos de edema pulmonar que acompañan el inicio de la insuficiencia cardiaca congestiva.⁴⁶ **(Figura 7)**



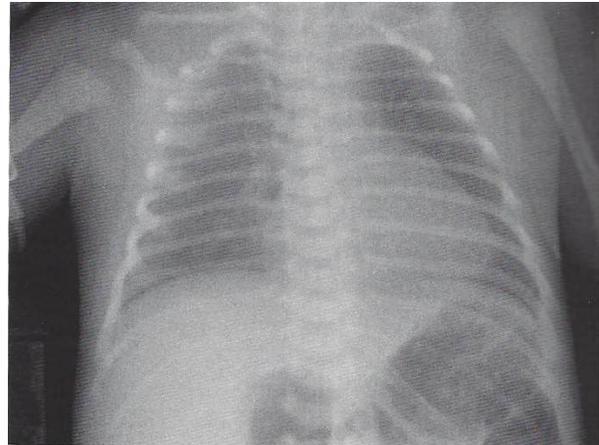
Neonato con CoA
Atelectasias en lóbulo superior derecho,
edema pulmonar y cardiomegalia son
visibles.



Neonato con Estenosis aórtica
Se evidencia cardiomegalia e insuficiencia
cardíaca, además edema intersticial y al-
veolar y un pequeño derrame pleural bilateral



Neonato con IAA.
Se observa edema pulmonar.



Neonato con HLHS.
La rx esta rotada dificultando la valo-
ración del tamaño cardíaco. Existe
congestión pulmonar.

Figura 6. Radiografías de tórax de neonatos con cardiopatía con obstrucción cardiaca izquierda.
Tomado de Classic Imaging signs of congenial cardiovascular abnormalities. RadioGraphics 2007.⁴⁸

● Tetralogía de Fallot crítica

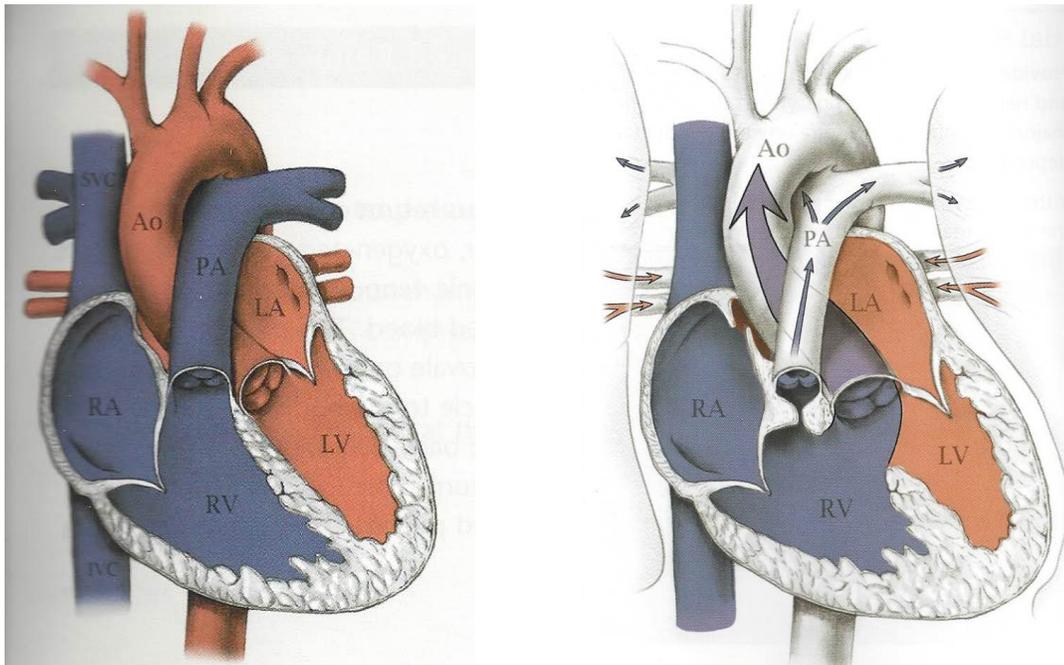


Figura 7. Derecha corazón normal. Izquierda: corazón con T. Fallot crítica
Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003. ⁴⁶

Es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en niños.

Representa un 10% de todas las cardiopatía congénitas y más del 50% de todas las cardiopatías cianóticas.

La distribución por género es igual.

La patología incluye cuatro anomalías:

Comunicación interventricular. (CIV)

Estenosis pulmonar crítica o atresia pulmonar.

Aorta cabalgante.

Hipertrofia ventricular derecha.

La cianosis depende del grado de obstrucción cardíaca derecha. Si la obstrucción es severa, la cianosis se observa poco después del nacimiento, dado la dependencia del flujo sanguíneo pulmonar en la presencia del DA.

Los signos de insuficiencia cardíaca se desarrollan por el CC I-D a través de la CIV al caer las RVP. ²²

En la radiografía de tórax podemos describir la clásica imagen en “forma de bota,” que produce el segmento cóncavo principal de la arteria pulmonar al elevar el ápex, secundario a la hipertrofia ventricular derecha. La silueta cardíaca usualmente es de tamaño normal. La trama vascular pulmonar estará disminuida cuando existe disminución del flujo pulmonar por la presencia de estenosis severa o atresia pulmonar. ⁴⁶

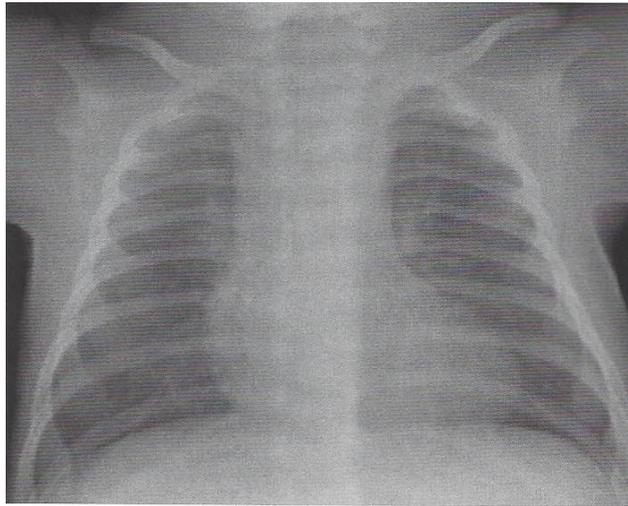


Figura 8. Radiografía de tórax de un recién nacido con T. Fallot. La trama vascular pulmonar no se encuentra disminuida, reflejando un adecuado flujo pulmonar. La silueta cardíaca es de tamaño normal, con imagen de “corazón en bota”.

Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003.⁴⁶

● Atresia pulmonar

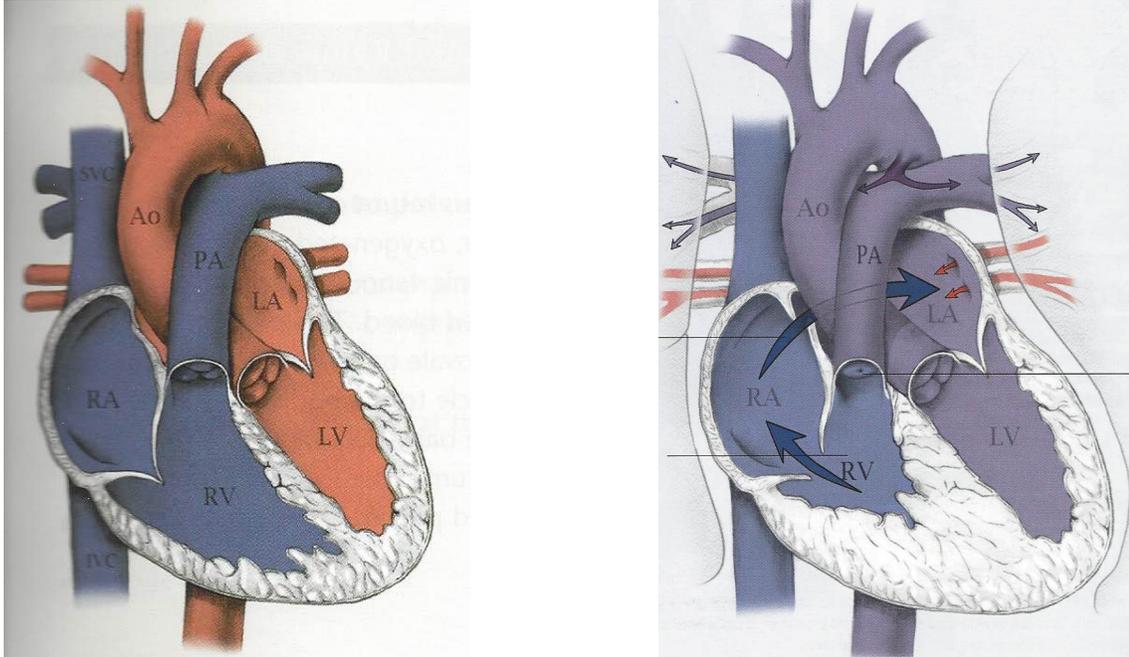


Figura 9. Derecha: corazón normal. Izquierda: corazón con válvula pulmonar atrésica. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003. ⁴⁶

La atresia pulmonar con septum interventricular intacto afecta el 1% de los infantes con cardiopatía congénitas.

Se caracteriza por una válvula pulmonar atrésica y un ventrículo derecho hipertrofico e hipoplásico.

El flujo sanguíneo pulmonar depende del ductos arterioso permeable.

La elevada presión ventricular derecho conlleva alteraciones en la circulación coronaria hasta en un 30-60% de los casos.

Debido a la obstrucción de la circulación ventricular derecha, la sangre del ventrículo derecho se fuga retrógradamente por la válvula tricúspide hacia el atrio derecho, de donde se deriva de derecha a izquierda a través del foramen ovale o una comunicación interauricular (CIA), al atrio izquierdo.⁴⁶

Los neonatos con AP presentarán cianosis debido al shunt obligado de derecha a izquierda a nivel atrial. Pueden presentar taquipnea leve, pero el distress respiratorio severo es poco frecuente, el cual ayuda a diferenciarlos de los pacientes cianóticos por patología de origen pulmonar. Generalmente tiene una historia fetal y de nacimiento benigna. Al cerrarse el ductos se tornan intensamente cianóticos.⁴⁹

- **Estenosis pulmonar crítica**

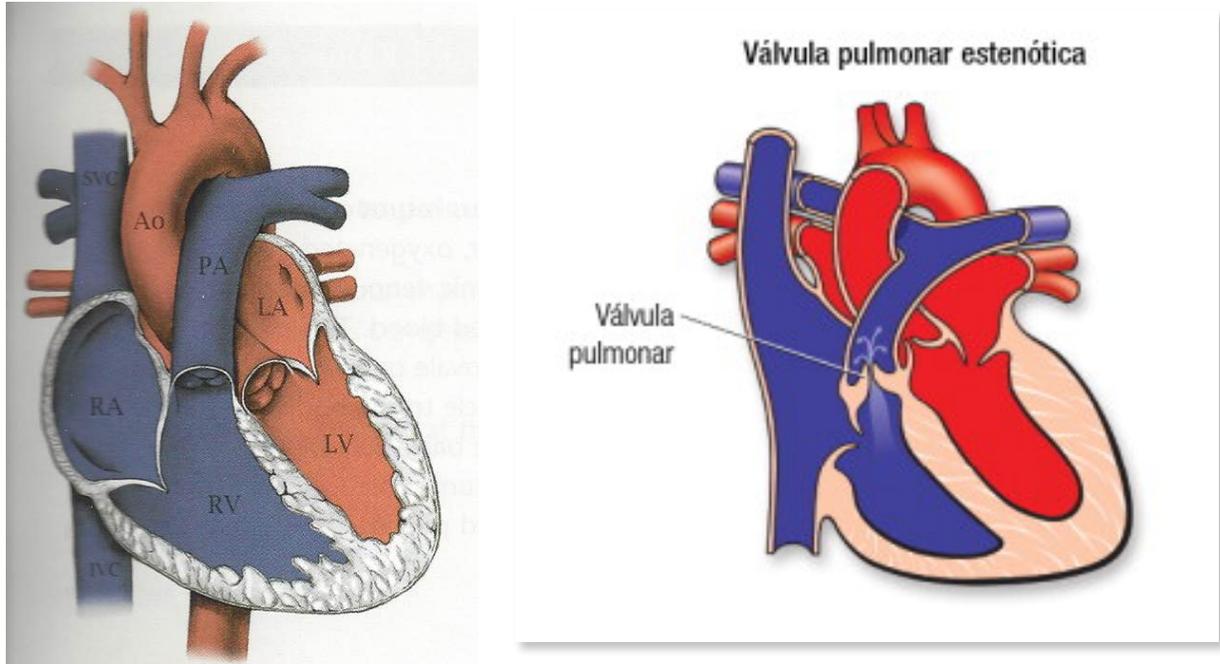


Figura 10. Derecha: corazón normal. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003.⁴⁶ Izquierda: corazón con estenosis crítica de la válvula pulmonar. Tomado del Dr. Ignacio Lugones.⁴⁷

Representa un 8 a un 10% de todas las cardiopatías congénitas.²¹

Se presenta una obstrucción del flujo sanguíneo del ventrículo derecho (VD) a la arteria pulmonar. Como consecuencia, el ventrículo derecho necesita generar suficiente obstrucción para sobrepasar la obstrucción. Entre mayor sea la obstrucción, mayor será la presión requerida por en VD para sobrepasar la obstrucción al flujo sanguíneo, lo que conlleva a un aumento en la gradiente de presión a través de la válvula pulmonar. La necesidad de generar esta elevada presión causa hipertrofia y menor compliance del VD.

La obstrucción puede ocurrir en diferentes localizaciones: valvular, subvalvular o supra valvular, siendo la primera la más frecuente.

La estenosis valvular típicamente presenta comisuras fusionadas o ausentes con engrosamiento de las valvas. Generalmente la válvula tiene una forma de domo con un pequeño orificio.

La estenosis a nivel valvular se clasifica como severa, crítica o con válvulas pulmonares displásicas.

Estenosis pulmonar crítica: es la estenosis valvular más severa, resultado de un flujo pulmonar anterógrado inadecuado.

La severidad de la estenosis pulmonar se determina por la presión de gradiente a través de la válvula pulmonar:

Leve: gradiente menor de 40mmHg.

Moderada: gradiente entre 40 y 60 mmHg.

Severa: gradiente mayor de 60 mmHg.

En la EP crítica , los neonatos , al nacer presentan cianosis debido al CC D-I a través del foramen oval. La supervivencia depende de la permeabilidad del DA.⁵⁰

● Atresia tricúspide

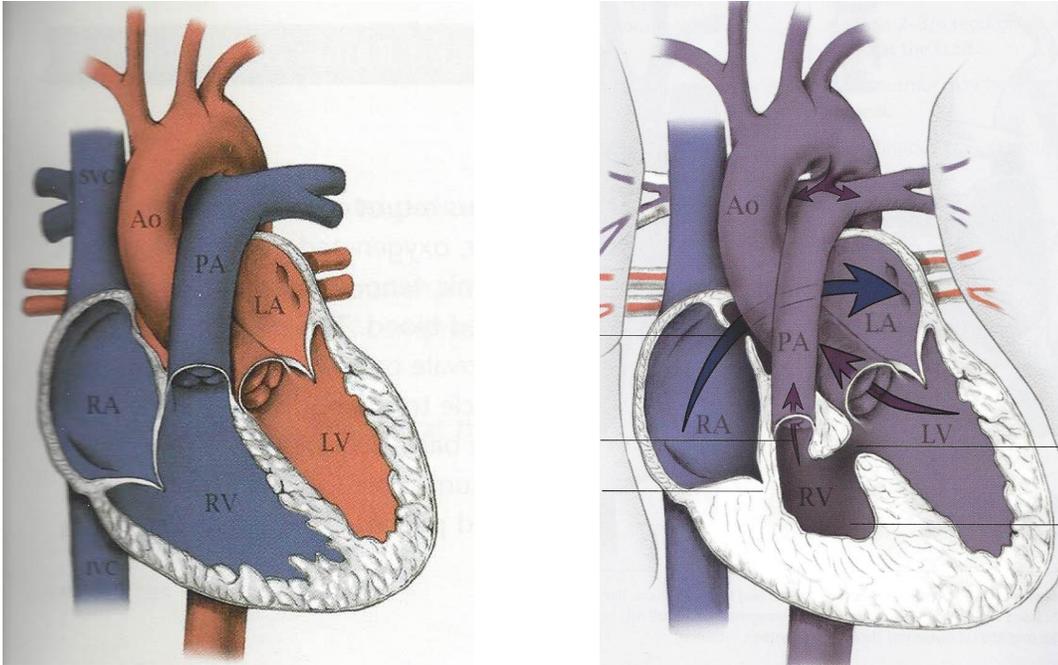


Figura 11. Derecha: corazón normal. Izquierda: corazón con atresia de la válvula tricúspide. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003. ⁴⁶

Afecta 1 a 3% de los niños con cardiopatías congénitas.

No existe comunicación directa entre el atrio derecho y el ventrículo derecho. El ventrículo derecho es hipoplásico.

La sangre que ingresa a la aurícula derecha debe pasar por el foramen oval permeable o una CIA al atrio izquierdo.

La sangre que ingresa al ventrículo izquierdo (VI) sale por la aorta y a través de una CIV al ventrículo derecho hipoplásico, de donde emerge la arteria pulmonar.

Dos terceras partes de los pacientes presentan además una estenosis pulmonar, que puede ser leve o completa.

Los neonatos se presentan la primera semana de vida con cianosis, taquipnea o pobre alimentación.

En la radiografía de tórax la silueta cardíaca estará de tamaño normal o ligeramente aumentada. Podría parecer globular por el segmento cóncavo de la arteria pulmonar. La vascularización pulmonar está disminuida en el 80% de los pacientes. ⁴⁶

● **Anomalia de Ebstein severa**

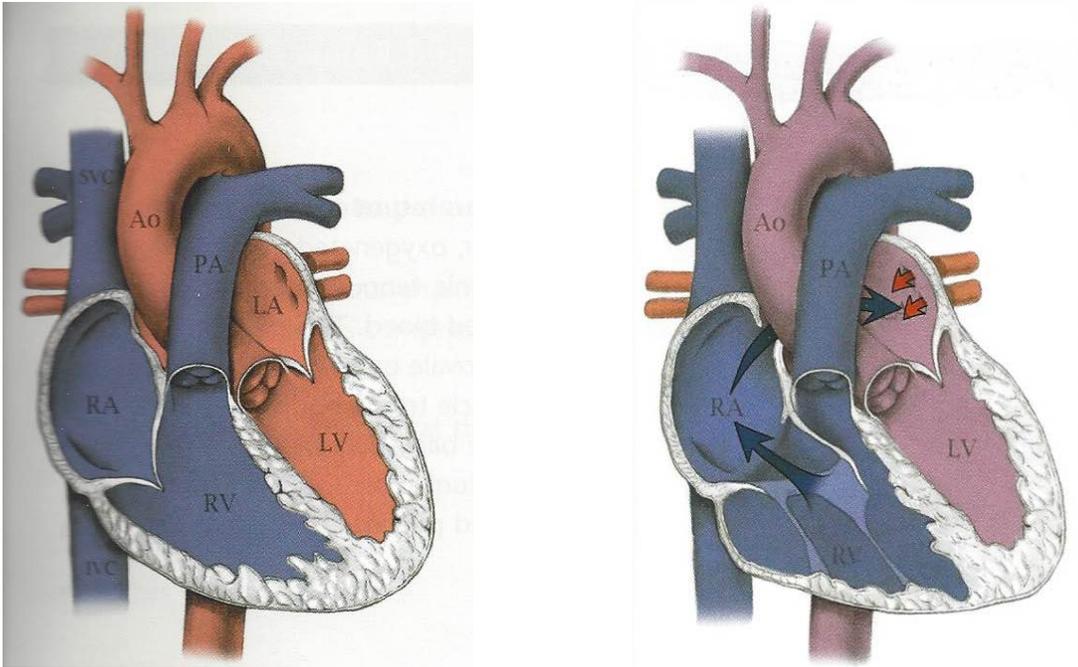


Figura 12. Derecha: corazón normal. Izquierda: corazón con anomalía de Ebstein. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003. ⁴⁶

Afecta el 0,5% de los infantes con cardiopatías congénitas.

Existe una distribución semejante en hombres y mujeres. ⁴⁶

El desplazamiento inferior con implantación anormal de las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide dentro el VD hacia el ápex y el tracto de la salida del flujo ventricular son el hallazgo principal de esta patología.

El ventrículo derecho se divide en dos cámaras:

La porción próximal que incluye un ventrículo derecho disminuido de tamaño y una aurícula patológicamente dilatada, llamado “ventrículo derecho atrializado.”

La cámara distal, de tamaño variable, que es el ventrículo derecho funcional.

En los casos más severos, el pequeño tamaño del ventrículo derecho y la gran valva anterior determinan la presencia de una estenosis o atresia pulmonar.

La presentación clínica se relaciona con el grado de anormalidad anatómica:

a. Puede ser fatal in utero o pronto después de nacer si existe cardiomegalia severa con insuficiencia cardíaca.

b. Si existe insuficiencia tricúspide severa, implica regurgitación severa, con insuficiencia cardíaca derecha, presiones atriales elevadas y cianosis importante por el shunt interatrial de derecha a izquierda con o sin atresia funcional o anatómica de la válvula pulmonar.

c. Los pacientes con leve disfunción tricúspide, regurgitación leve, pueden mantenerse asintomáticos o presentar arritmias o embolia paradójicos.⁵¹

Su desarrollo puede asociarse a la ingesta de litio en etapas tempranas del embarazo.

La taquicardia supraventricular puede ocurrir en 20% de los neonatos afectados, por la presencia de una vía accesoria de conducción.

En la radiografía de tórax documentaremos cardiomegalia masiva, dando la imagen de “corazón globo”, secundario a la deformación severa de la válvula tricúspide y presencia de regurgitación severa. La vascularización pulmonar esta disminuida.

46

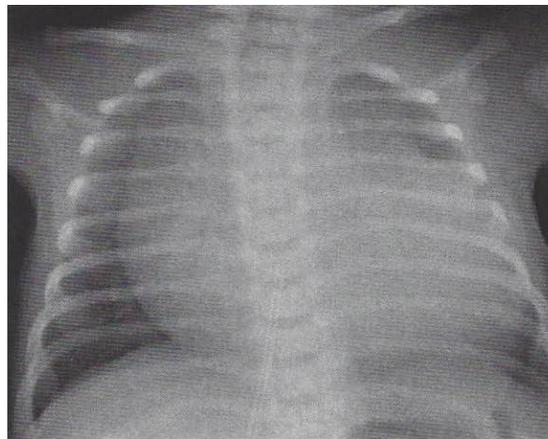


Figura 13. Radiografía de tórax de un neonato con anomalía de Ebstein. Se observa cardiomegalia severa. La trama vascular pulmonar no esta significativamente disminuida. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003. ⁴⁶

● Transposición de grandes arterias

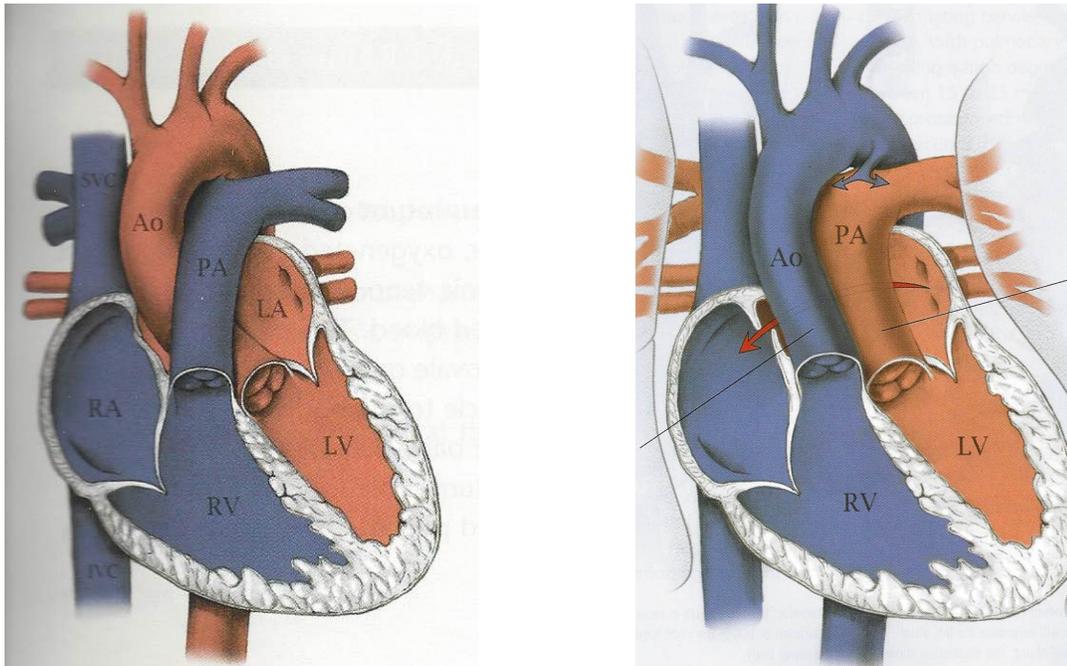


Figura 14. Derecha : corazón normal. Izquierda: corazón con TGA. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardiaco. 2003. ⁴⁶

Se observa en aproximadamente 5% de todas las cardiopatía congénitas .

Las grandes arterias están transpuestas en relación al ventrículo. La aorta emerge anteriormente del VD y eyecta sangre desoxigenada al cuerpo; la arteria pulmonar surge posteriormente del VI y recicla sangre oxigenada a los pulmones.

El patrón de circulación es paralelo, lo que significa que la mayoría de la sangre expulsada del ventrículo recicla de regreso al mismo ventrículo.

Para que la sangre oxigenada alcance la circulación sistémica , debe ocurrir una mezcla del retorno venoso pulmonar y sistémico en al menos una de tres localizaciones: un foramen oval permeable o CIA, una CIV o un ducto arterioso permeable.

La presencia de un defecto interventricular se documenta en 40 a 45% de los pacientes. ⁴⁶

Es la cardiopatía cianótica más frecuente que se manifiesta en la primera semana de vida.

Los neonatos presentan cianosis en las primeras 12 horas de vida , sin respuesta al oxígeno o a la ventilación mecánica.

La presencia de una CIV puede retrasar la presentación clínica. ²¹

Los neonatos con TGA con un ductos arterioso grande pueden presentar cianosis diferencial reversa. La saturación del brazo derecho es menor que la saturación de las extremidades inferiores, esto debido a que la sangre pasa por el ductos en forma bidireccional; de izquierda a derecha y de derecha a izquierda. ⁴⁶

En la radiografía de tórax podemos encontrar cardiomegalia leve. La característica imagen de “corazón en forma de huevo”, debido a un mediastino estrecho, un timo pequeño y la alineación de los grandes vasos sobre cada uno. La vascularización pulmonar se encuentra aumentada por aumento del flujo pulmonar. ⁴⁶

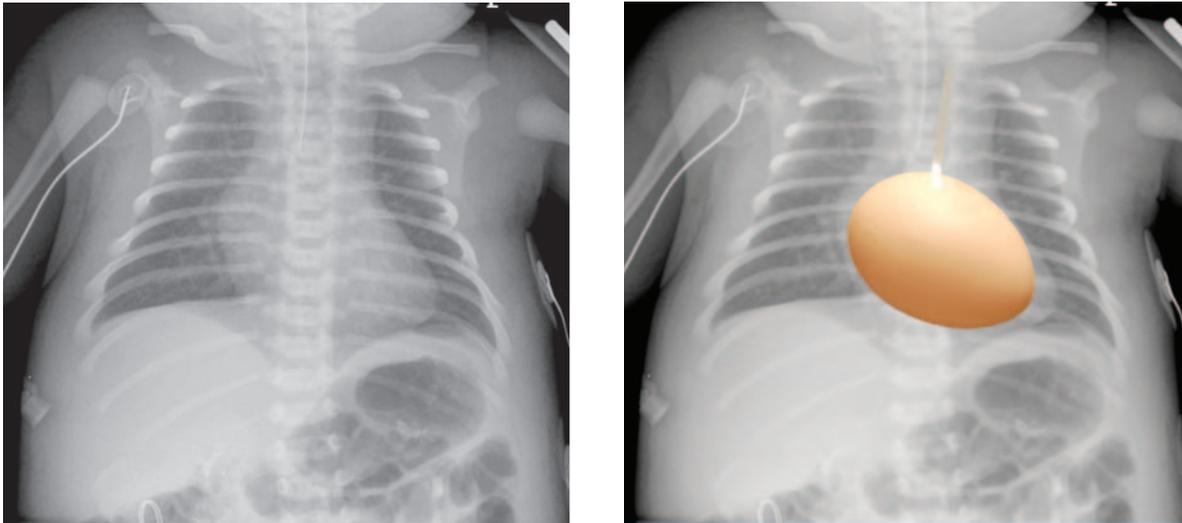


Figura 15. Radiografía de tórax de un neonato que muestra adelgazamiento del mediastino superior, agrandamiento de la silueta cardíaca con convexidad anormal del borde atrial derecho y aumento del flujo vascular. Típica imagen de corazón en huevo.

Tomado de Classic Imaging signs of congenial cardiovascular abnormalities. RadioGraphics 2007. ⁴⁸

● Ventrículo único

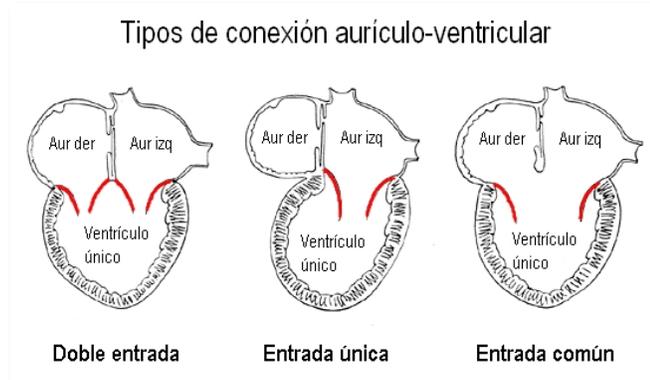
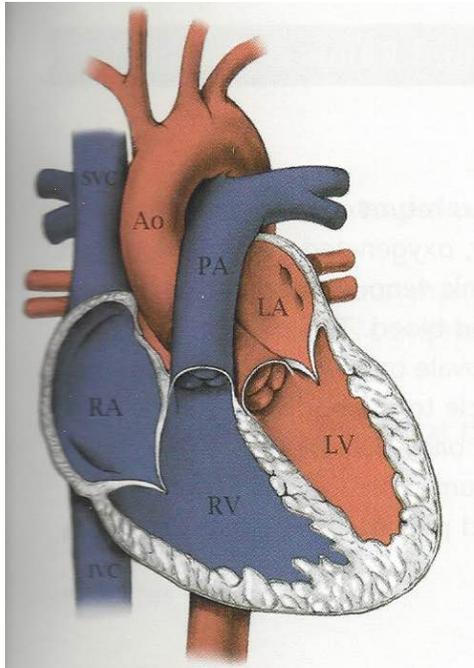


Figura 16. Derecha: corazón normal. Izquierda: tipos de conexión aurículo-ventricular en un corazón con VU. Tomado del Dr. Ignacio Lugones.⁴⁷

Se denomina “ventrículo único” a cualquier cardiopatía donde las dos aurículas están conectadas a una cámara ventricular dominante, pudiendo existir una pequeña cámara adyacente, cámara rudimentaria, que se comunica con el VU a través de una CIV llamada foramen bulboventricular. En este ventrículo confluye toda la sangre de las aurículas, tanto la oxigenada que viene desde las venas pulmonares como la desoxigenada que viene desde las venas cavas.^{25, 26}

Desde el punto de vista anatómico este puede tener morfología izquierda, derecha, ambas morfologías o una morfología indeterminada.

La conexión de las aurículas con el VU puede ser de 3 tipos:

Doble entrada ventricular: cada aurícula descarga en el ventrículo único a través de su propia válvula, existen una válvula mitral y tricúspide.

Entrada única: existe atresia de la válvula mitral o la de la tricúspide. Sólo una aurícula se conecta a través de su válvula al ventrículo. Existe una CIA.

Entrada común: ambas aurículas se comunican con el ventrículo pero no hacen a través de una válvula común para ambas.

Las formas de VU son:

Corazón derecho hipoplásico: atresia tricuspídea o AP con septum íntegro.

Doble entrada de ventrículo izquierdo.

Corazón izquierdo hipoplásico.^{47,52}

Algunos tipos de ventrículo único

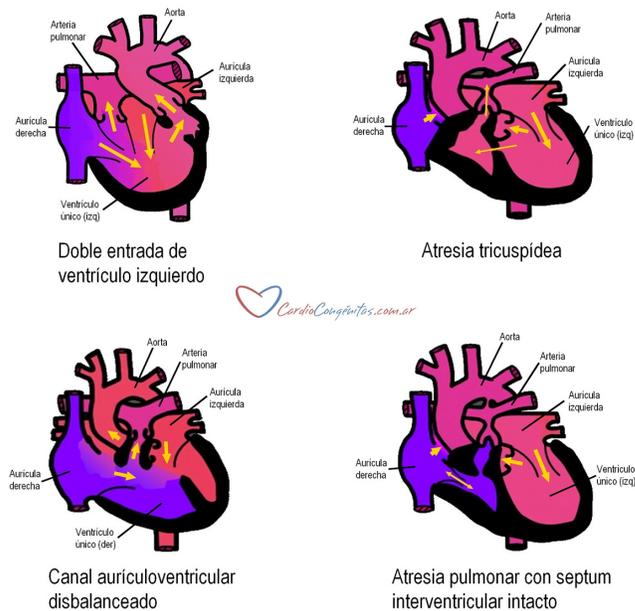


Figura 17. Tipos de ventrículo único. Tomado del Dr. Ignacio Lugones. ⁴⁷

Estas lesiones dependen de la persistencia del ductus arterioso para asegurar un gasto cardíaco adecuado hacia la circulación pulmonar y sistémica. Por lo tanto la presentación clínica depende del apropiado gasto cardiaco.

La ausencia de dos ventrículos de tamaño normal, la ausencia de una conexión atrioventricular normal o reparable (en la forma de una estenosis severa o atresia de las válvulas mitral o tricúspide), la ausencia de un trayecto de salida reparable (estenosis o atresia de las válvulas pulmonar o aórtica), o la combinación de alguna de estas condiciones es indicación para iniciar en el paciente el manejo de paliación univentricular. ²¹

● Tronco arterioso

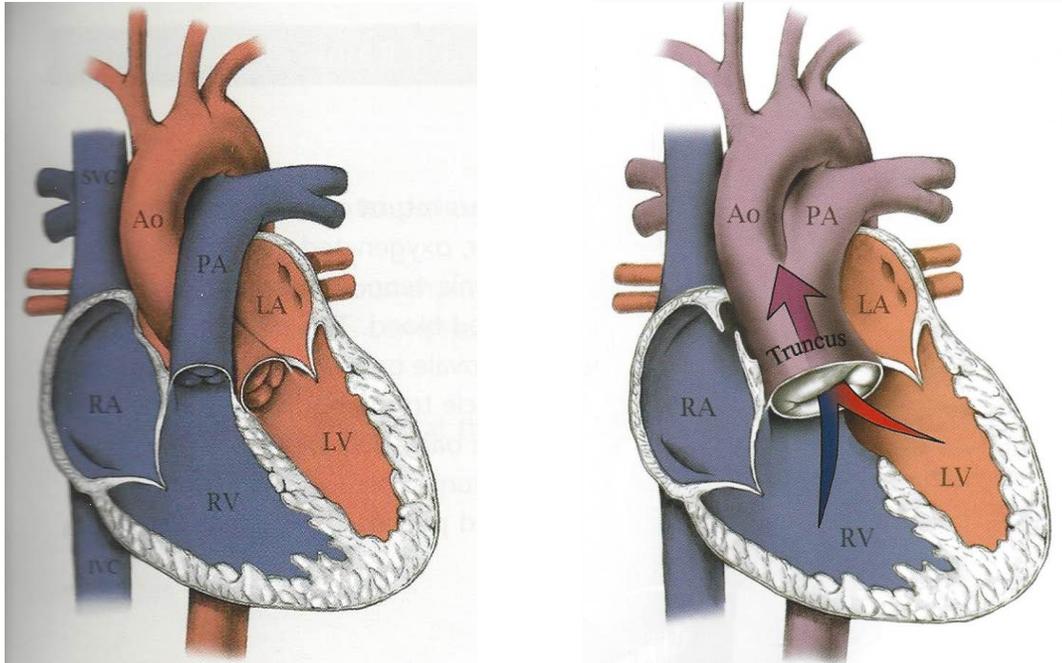


Figura 18. Derecho: corazón normal. Izquierdo: Corazón con tronco arterioso. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardiaco. 2003. ⁴⁶

Afecta 1 a 3% de los neonatos con cardiopatía congénitas.

Se desarrolla por la ausencia en la formación del septum aórticopulmonar; el tubo de salida troncal común no se divide en las arterias aorta pulmonar principal. Siempre existe una CIV y una válvula troncal común.

1/3 de los pacientes con tronco arterioso presentan delección en el cromosoma 22q11.2 (Síndrome de DiGeorge o velocardiofacial). ²¹

En las primeras 48 horas de vida, al disminuir las RVP, aumenta la circulación pulmonar y el paciente inicia con sobrecirculación pulmonar. Unos días o semanas después presentarán signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva: taquipnea, pulsos saltones, fatiga y disnea con la alimentación y diaforesis. La mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada provoca desaturación arterial y algunas veces cianosis.

En la radiografía de tórax veremos cardiomegalia moderada y aumento del flujo pulmonar. Treinta por ciento tendrán un arco aórtico derecho. ⁴⁶



Figura 19. Neonato con Tronco arterioso. La radiografía de tórax muestra marcada cardiomegalia y aumento significativo de la trama vascular pulmonar.
Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardiaco. 2003. ⁴⁶

● **Drenaje venoso pulmonar total anómalo**

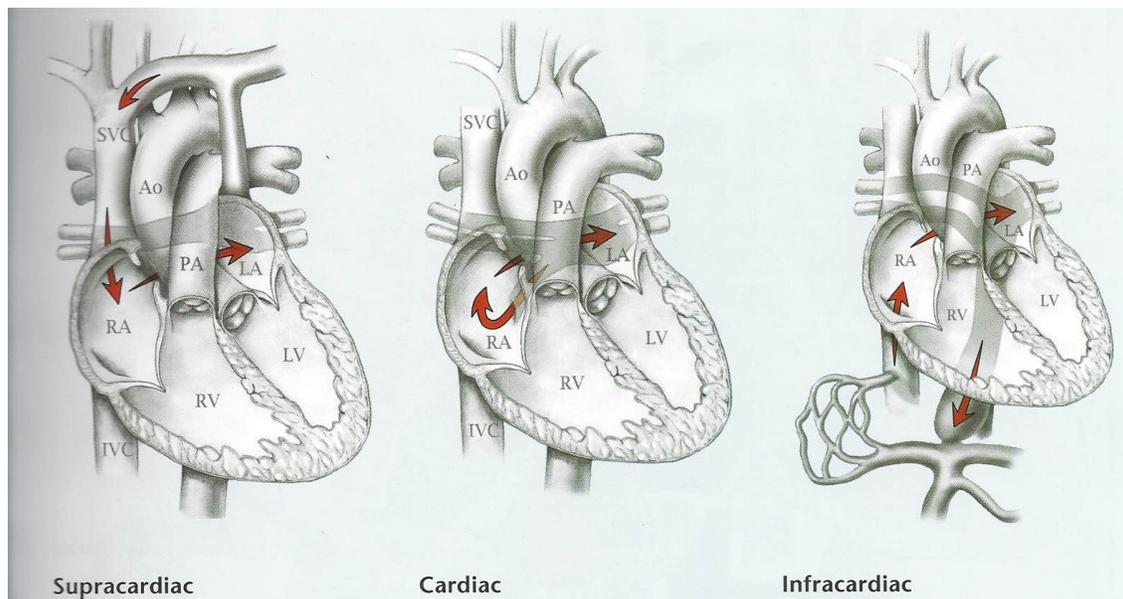


Figura 20. Tipos de DVPTA. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardíaco. 2003.⁴⁶

Afecta un 1% de todas las cardiopatías congénitas.

Se define con el drenaje anormal de todas las venas pulmonares al sistema venoso o al atrio derecho.

Se clasifica de acuerdo al sitio de retorno del drenaje pulmonar anómalo al sistema venoso:

Supracardíaco: drena al la vena cava superior

Intracardíaco: drena al seno coronario o al atrio derecho.

Infracardíaco: drena a la vena cava inferior o al sistema venoso hepático .

El retorno de las venas pulmonares al lado derecho del corazón produce hipertensión en la aurícula derecha con corto circuito de derecha a izquierda (CC D-I) a través del foramen oval o de un defecto septal interauricular. Todo el retorno venoso al corazón se mezcla en el atrio derecho previo a cruzar el septum interatrial o pasar la válvula tricúspide. Por consiguiente todas las cámaras cardíacas presentarán la misma saturación de oxígeno.

Fisiológicamente el DVPTA se categoriza como:

Obstruido: el drenaje venoso pulmonar esta bloqueado produciendo hipertensión venosa pulmonar y edema pulmonar. Se manifiesta con distress respiratorio severo en las primeras 12 a 24 horas de vida.

La radiografía de tórax clásica describe un pulmón blanco, es un patrón reticular difuso por edema pulmonar, debido al regreso del flujo sanguíneo a los pulmones previo al sitio de obstrucción del drenaje venoso pulmonar y un tamaño cardíaco normal o disminuido. ²¹

Radiológicamente semeja una enfermedad severa pulmonar como síndrome de distress respiratorio por inmadurez, una bronconeumonía o hipertensión pulmonar persistente, aumentando el riesgo de fallar el diagnóstico cardíaco. Se pueden diferenciar en la radiografía de tórax por la ausencia de broncograma aéreo en el drenaje venoso anómalo.⁴⁶ Cuando el drenaje es supracardíaco, drena a la vena cava superior ocasiona un contorno superior dando la imagen radiológica característica en “forma de muñeco de nieve”. ⁴⁸

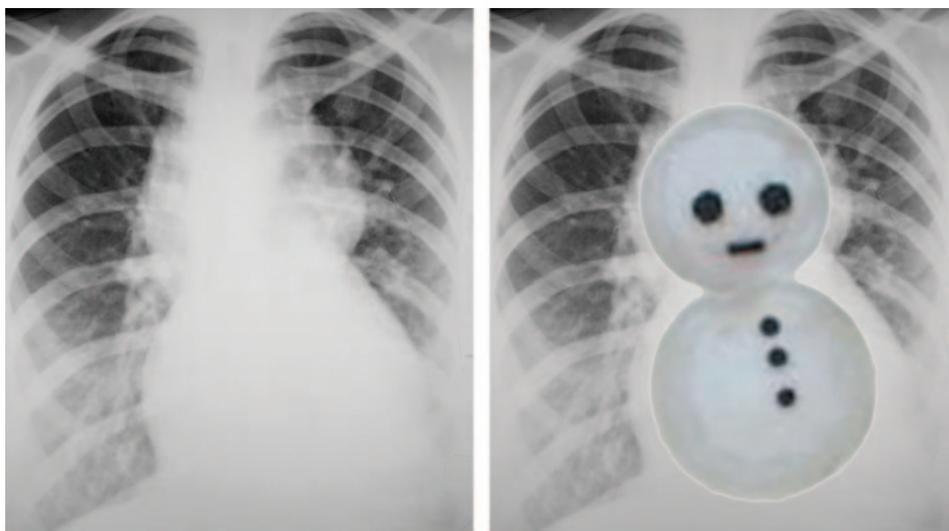


Figura 21. Radiografía de tórax de un neonato con UN DVPTA supracardíaco. Se observa la típica imagen de corazón en muñeco de nieve. Tomado de Classic Imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. RadioGraphics 2007. ⁴⁸

El distress respiratorio no responde a la administración de oxígeno y puede agravarse al iniciar la infusión de PGE al aumentar el flujo pulmonar a través del DA, hasta llegar a producir edema pulmonar y hemorragia pulmonar.

El DVPTA obstruido constituye una emergencia quirúrgica. ²¹

No obstruido: en este caso el drenaje anómalo produce cianosis por la mezcla al regresar al lado derecho del corazón, pero no presenta distress respiratorio. ^{46,21}

- **Doble tracto de salida del ventrículo der**

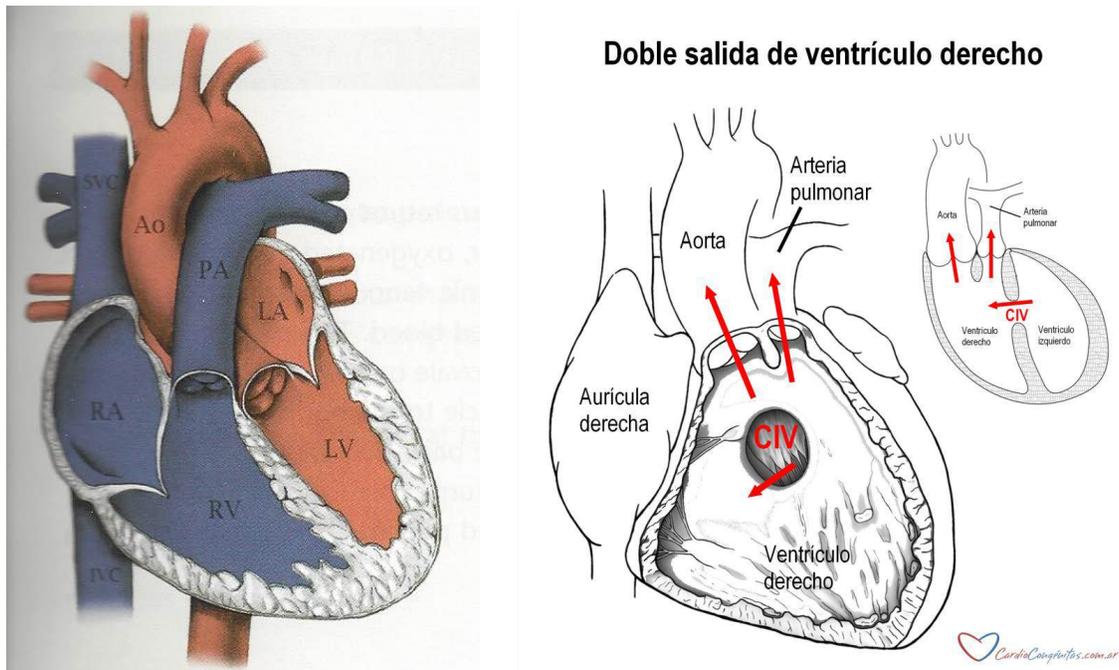


Figura 22. Derecha: corazón normal. Tomado de S.T.A.B.L.E Program, Módulo cardiaco. 2003. Izquierda: corazón con DTSVD. Tomado del Dr. Ignacio Lugones. ⁴⁷

Es una cardiopatía relativamente rara.

Consiste en un diverso grupo de lesiones caracterizadas por el origen de ambos grandes vasos, aorta y pulmonar, del ventrículo derecho, asociado a un defecto interventricular.

Existen múltiples variaciones anatómicas de esta cardiopatía, las cuales comúnmente se clasifican según la relación entre los grandes vasos y/o por la localización del defecto septal ventricular en relación a estos dos grandes vasos sanguíneos.

DTSVD del tipo tetralogía/con CIV subaórtica: los grandes vasos tienen una relación normal con una CIV subaórtica. El cono sub-aórtico se desplaza anteriormente, el cono subpulmonar es más pequeño, resultando en obstrucción al flujo pulmonar. La presentación clínica y manejo de este tipo es similar al de la tetralogía de Fallot.

DTSVD tipo transposición/con CIV subpulmonar: las grandes arterias se encuentran mal posicionadas, con la aorta localizada ya sea anterior o a la derecha de la arteria pulmonar. El defecto septal ventricular es subpulmonar, este dirige el flujo a la arteria pulmonar, resultando en una fisiología semejante a la transposición de grandes

vasos. Esta lesión se asocia frecuentemente a una obstrucción variable del del flujo sanguíneo pòrtico y coartación de la aorta.

DTSVD con CIV doblemente relacionada: el defecto interventricular esta debajo de ambos grandes vasos. La fisiología y presentación clínica dependen del tamaño y orientación de la CIV y el grado de obstrucción al flujo sanguíneo.

DTSVD con CIV no relacionada: la localización de la CIV es distante de ambos vasos. ⁵³

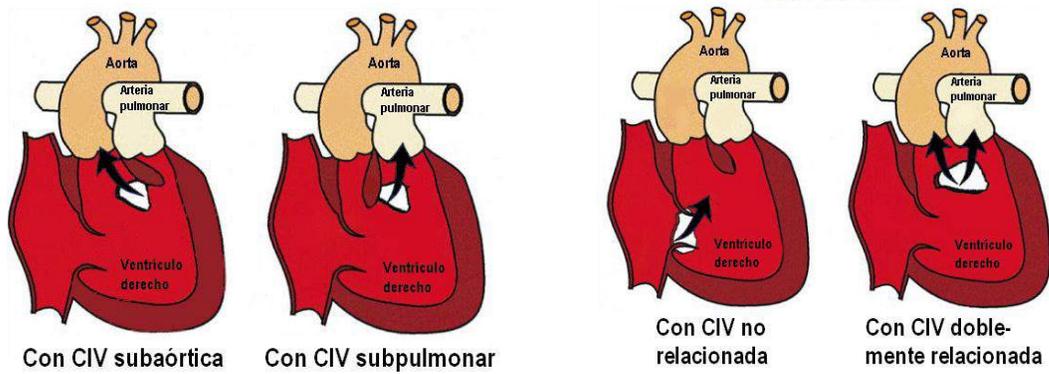


Figura 23. Tipos de doble salida del ventrículo derecho. Tomado del Dr. Ignacio Lugones. ^B

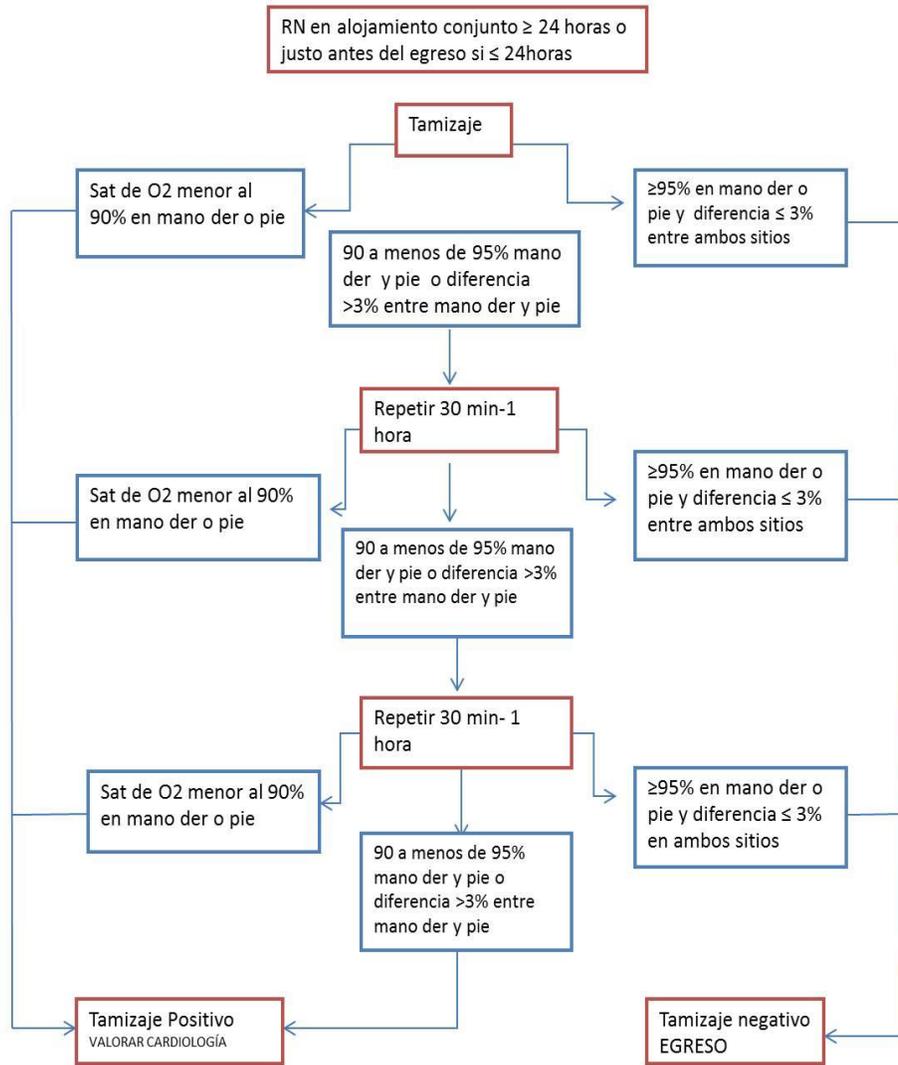
Tabla 2. Interpretación del test de hiperoxigenación en un neonato con cianosis.

Tomado de NeoRe-views; Vol 17. No.10. Octubre 2016. ²⁰

PaO2 posterior a 10 minutos con O2 al 100%	Posibles patologías
> 300 mmHg	Normal
> 150 pero < 300 mmHg	Desórdenes pulmonares Desórdenes del SNC Metahemoglobinemia
> 100 pero < 150mmHg	Hipertensión pulmonar persistente del RN Lesiones cardíacas de mezcla con aumento del flujo pulmonar (a)
< 100 mm Hg	Cardiopatías con circulación paralela (b) Lesiones cardíacas de mezcla con flujo pulmonar restringido (c)

- a. DVPTA no obstruido, tronco arterioso y HLHS.
- b. TGA
- c. Atresia tricúspide con estenosis/atresia pulmonar, AP/ EP, T. Fallot.

Figura 24 . Algoritmo para la aplicación de la oximetría de pulso para la captación temprana de cardiopatías congénitas críticas en el recién nacido.



Tomada del lineamiento técnico de la C.C.S.S para detección temprana de las CCC. Sept. 2016. ²³

Tabla 3. Características perinatales de los recién nacidos con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre del 2014.

Variable	Número Total	Porcentaje
Género		
Masculino	62	62,6%
Femenino	37	37,3%
Edad gestacional		
< 32 semanas	3	3,0%
32 a 36 ^{6/7}	16	16,1%
37 a 42 semanas	80	80,8%
Clasificación		
RNTAEG	66	66,6%
RNTPEG	6	6,0%
RNTGEG	8	8,0%
RNPAEG	16	16,1%
RNPPEG	2	2,0%
RNPGEG	1	1,0%
RNPostT	0	0%
Peso al nacer		
< 1000 gr	1	1,0%
1001 - 1500 gr	1	1,0%
1501 - 2000 gr	5	5,0%
2001 - 2500 gr	13	13,1%
2501 - 3999 gr	75	75,7%
> 4000 gr	4	4,0%
APGAR		
Al minuto < de 7	28	28,2%
A los 5 minutos < 7	14	14,1%
Nivel hospitalario al nacimiento		
III Nivel	29	29,2%
II Nivel	68	68,6%
Extrahospitalario	2	2,0%

Tabla 4. Características perinatales maternas de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 y Diciembre 2014.

Variable	Número total	Porcentaje
Control prenatal		
Si	78	78,79%
No	19	19,19%
No documentado	3	3,03%
Edad materna		
< 18 años	12	12,12%
19 a 39 años	78	78,78%
> 40 años	3	3,03%
No documentado	6	6,06%
Paridad materna		
Primigesta	26	26,26%
G2 - G3	34	34,34%
G4 a G8	23	23,23%
G9	1	1,01%
No documentado	15	15,15%
Embarazo		
Único	97	97,97%
Gemelar	2	2,02%
Tipo de nacimiento		
Vaginal	62	62,62%
Cesárea	29	29,29%
No documentado	8	8,08%
Enfermedades maternas	No documentados	
Uso de medicamentos	No documentados	
AHF 1er grado de cardio-patía congénita	No documentado	

Tabla 5. Indicaciones para realizar cesáreas en los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.

Indicación para la cesárea	No. de pacientes
Sin indicación especificada	3
Electiva	3
Bradicardia fetal	2
Una cesárea anterior	2
Sufrimiento fetal agudo	2
Oligoamnios severo	2
Intraparto	2
Líquido amniótico meconizado	2
Arritmia	1
Gemelar + presentación pélvico	1
Cardiopatía en la madre	1
Transverso	1
Placenta previa	1
Dos cesáreas anteriores	1
Segmento uterino adelgazado	1
Macrosomía + NST plano	1
Ruptura prematura de membranas + Edema agudo de pulmón en madre	1
Diabetes mellitus + Preeclampsia	1
Desprendimiento de placenta	1

Tabla 6. Hospitales de nacimiento según el nivel de atención de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.

Hospital de Nacimiento	Número de pacientes
III Nivel	
Hospital de la Mujer “ Carit “	12
Hospital Dr. Calderón Guardia	7
Hospital México	5
Hospital San Juan de Dios	5
II Nivel - Hospitales regionales	
Hospital San Rafael de Alajuela	10
Hospital Max Peralta	6
Hospital San Carlos	5
Hospital Escalante Pradilla (San Isidro de El General)	5
Hospital Monseñor Sanabria (Puntarenas)	4
Hospital Dr. Enrique Baltodano (Liberia)	2
Hospital Tony Facio (Limón)	1
II Nivel - Hospitales periféricos	
Hospital de Guápiles	11
Hospital San Vicente de Paul	8
Hospital Carlos Luis Valverde Vega (San Ramón)	4
Hospital William Allen (Turrialba)	3
Hospital San Francisco de Asis (Grecia)	1

Hospital de Upala	1
Hospital de Ciudad Neily	1
Hospital Max Terán Valls (Quepos)	1
Extrahospitalario	2
Hospitales privados	
Hospital Clínica Bíblica	2
Hospital CIMA	2
Hospital Clínica La Católica	1

Gráfico 1. Tipo de cardiopatía congénita crítica diagnosticada con ecografía postnatal por un cardiólogo pediatra al momento del ingreso al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.

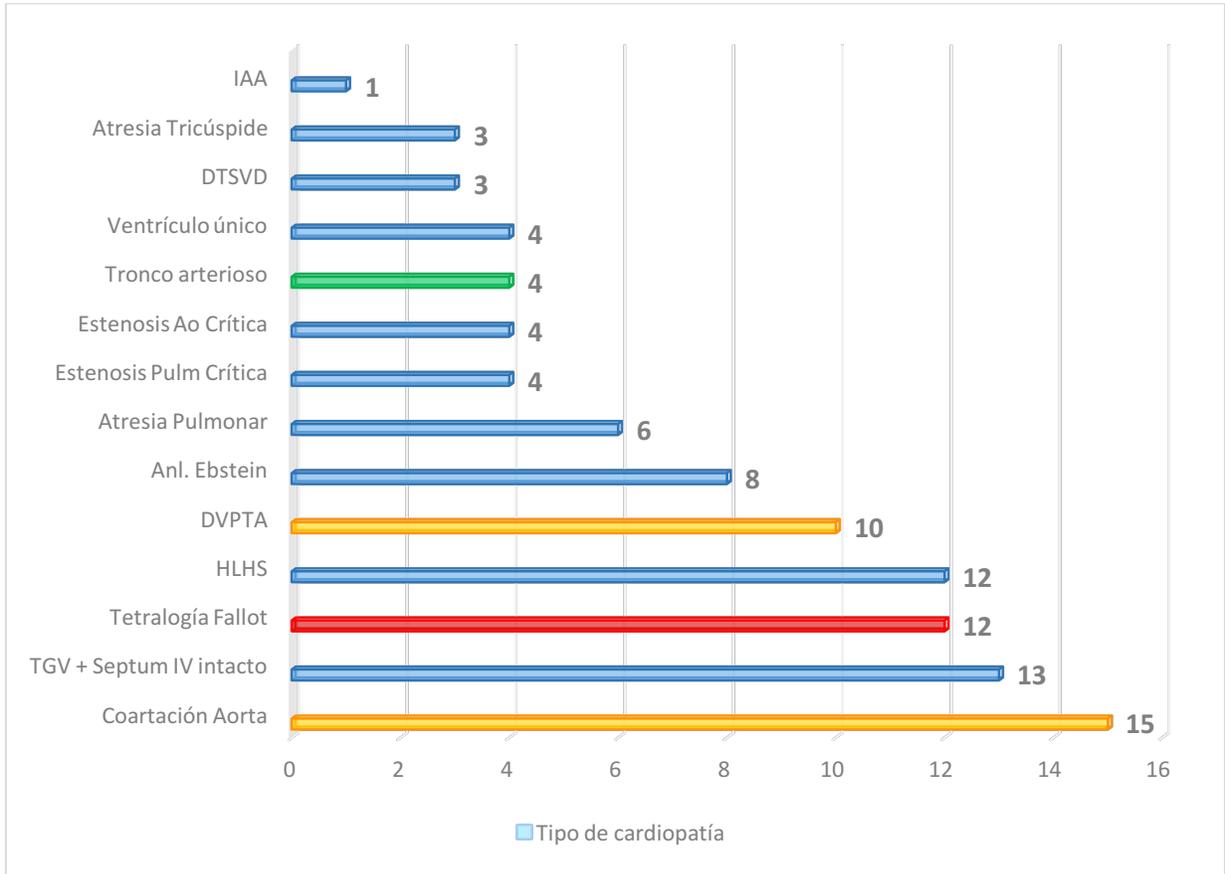


Gráfico 2. Rango de edad de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas al momento de la referencia al SECIN-HNN en el período de Enero 2011 a Diciembre 2014.

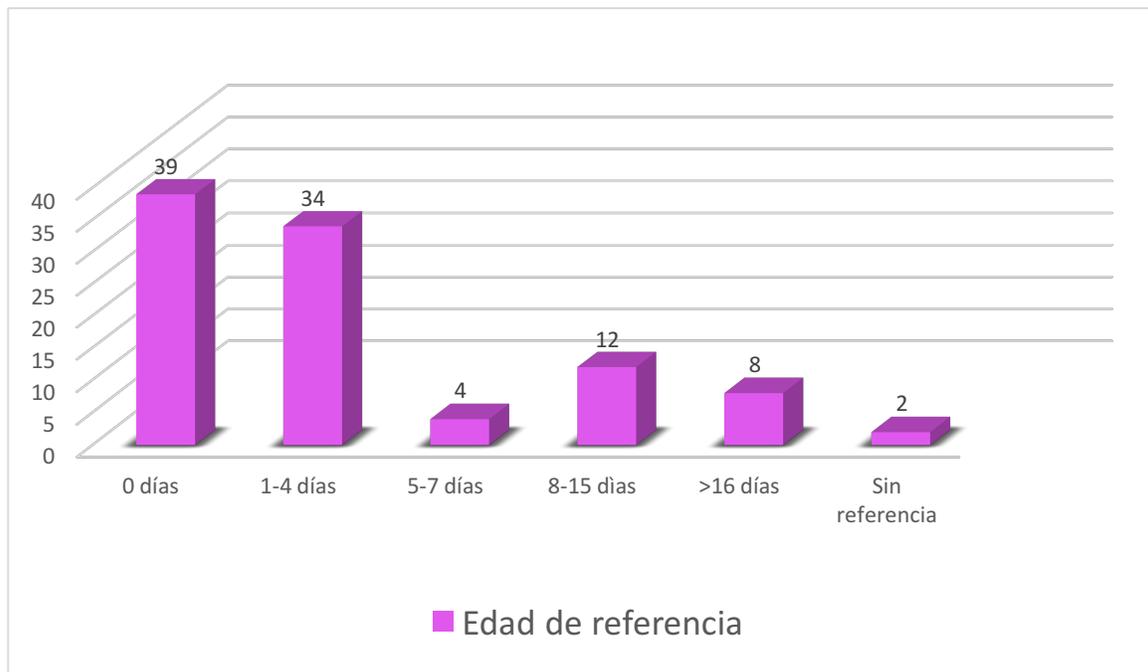
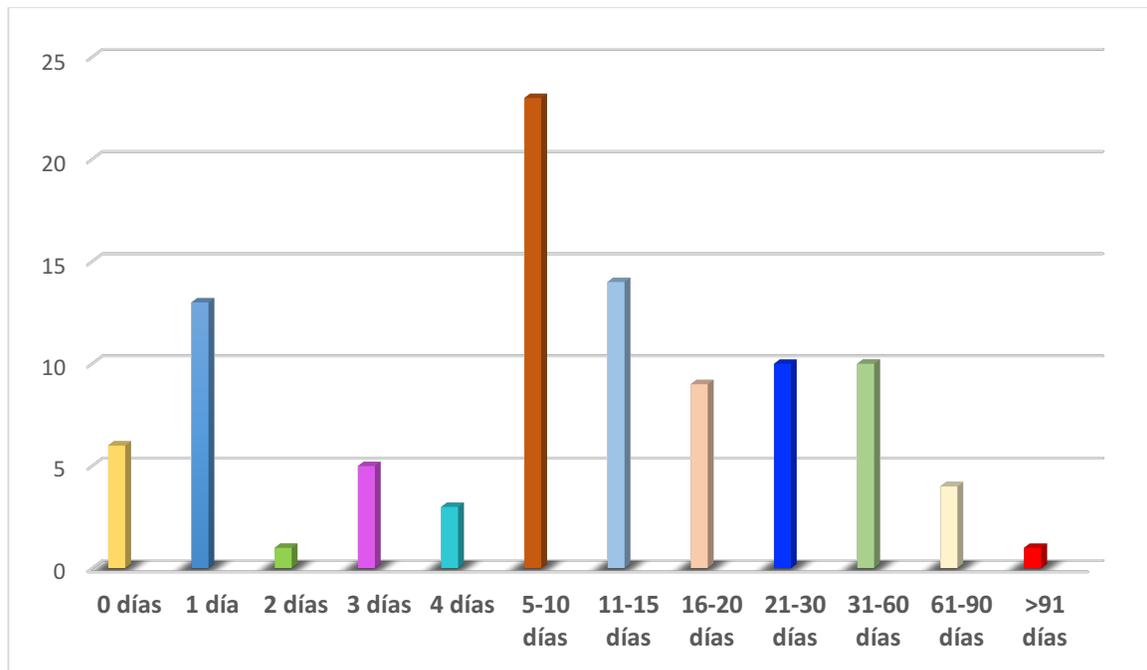


Tabla 7. Comparación del momento de referencia según el nivel de atención del lugar de nacimiento de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 y Diciembre del 2014.

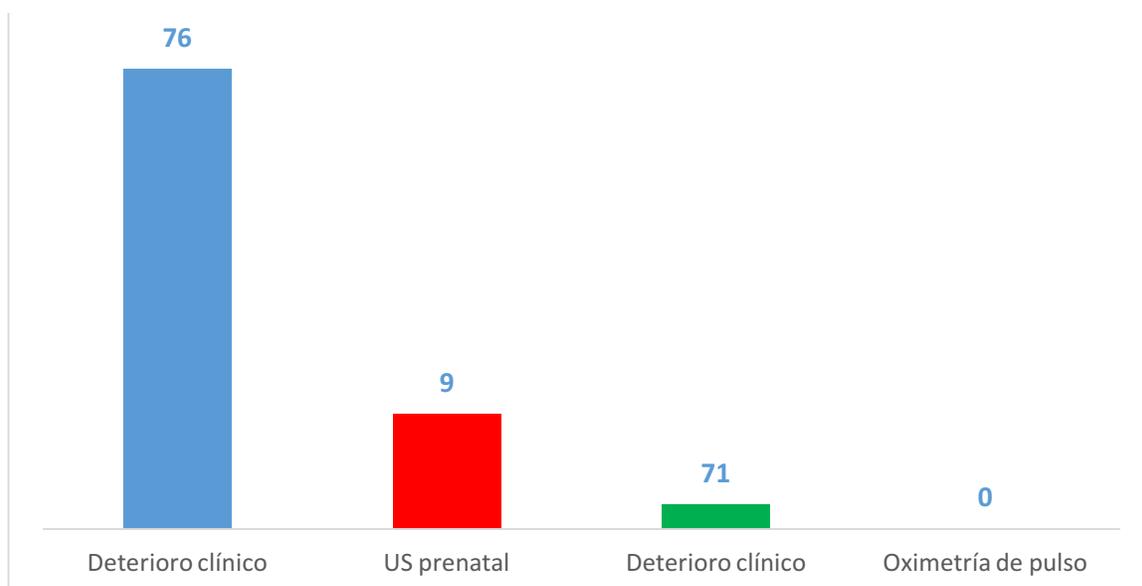
Nivel de atención del lugar de nacimiento	Número de pacientes	%
<u>Nacidos en III nivel de atención</u>	Total de 29	
Referencia temprana	23	79,3%
Referencia tardía	6	20,6%
Dx tardío	2 (Ref tard)	
<u>Nacidos en el II nivel de atención</u>	Total 68	
Referencia temprana	48	70,5%
Referencia tardía	20	29,4%
Dx tardío	3/48 (Ref temp) 11/20 (Ref tard)	
<u>Extrahospitalario</u>	Total 2	
Referencia temprana	2	100%
Referencia tardía	0	0%
Dx tardío	1 (Ref tard)	50%

Gráfico 3. Estancia hospitalaria en el SECIN-HNN de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas entre Enero 2011 a Diciembre 2014.



Días de hospitalización

Gráfico 4. Criterios para sospechar la cardiopatía congénita crítica de los pacientes ingresados al SECIN - HNN entre Enero 2011 y Diciembre 2014.



Métodos diagnósticos

Tabla 8. Principales síntomas y signos de deterioro clínico detectados en los hospitales de referencia por los cuales trasladaron al paciente a completar estudios al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.

Síntomas más frecuentes para sospechar la CCC	Total de pacientes
Cianosis	37
Insuficiencia respiratoria	25
Presencia de soplo	9
Dismorfismos	5
Sepsis	3
Irritabilidad	2
Asfixia perinatal	1
Vómitos + hiporexia	1
Hipoactividad+ pobre succión	1
Pico febril	1

Gráfico 5. Edad en días al momento del diagnóstico de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados a SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.

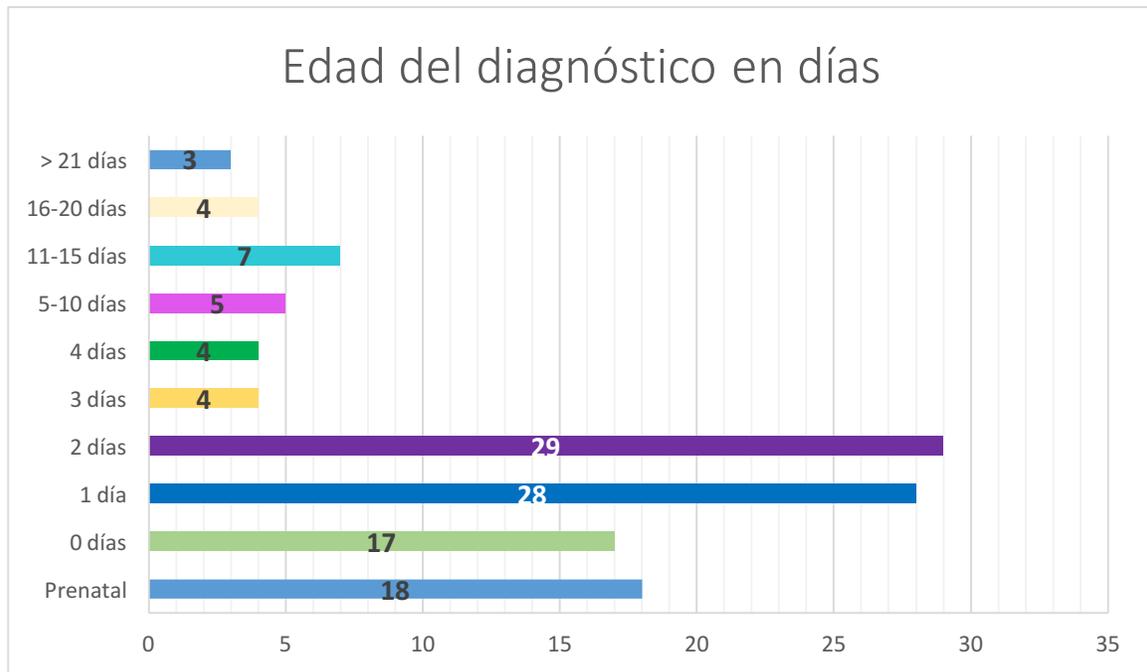


Tabla 9. Características de los pacientes con diagnóstico prenatal de una cardiopatía congénita crítica ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 y Diciembre del 2014.

Dx prenatal Total: 19 de 99	Número de pacientes	Porcentajes
Tipo de cardiopatía		
Anomalía de Ebstein	5	26,3%
Sínd. Corazón izdo. hipoplásico	4	21,0%
Atresia de válvula tricúspide	2	10,5%
Ventrículo único	2	10,5%
Coartación de Aorta	1	5,2%
Transposición de grandes vasos	1	5,2%
Tetralogía de Fallot	1	5,2%
Tronco arterioso	1	5,2%
Drenaje venoso pulmonar total anómalo	1	5,2%
Doble tracto de salida del ventrículo der	1	5,2%
Estenosis aórtica crítica	0	0%
Interrupción de arco aórtico	0	0%
Atresia pulmonar	0	0%
Estenosis pulmonar crítica	0	0%
Nivel de atención del lugar de nacimiento		
III nivel de atención	11	57,8%
II nivel de atención	8	42,1%
Extrahospitalario	0	0%
Fallecidos	11	57,8 %
% de dx prenatal por año		
2011	3 de 16	18,7%
2012	6 de 30	20%
2013	6 de 30	20%
2014	4 de 23	17,3%

Tabla 10. Condición de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas al momento del ingreso al SECIN-HNN entre Enero 2011 y Diciembre 2014.

Saturación O2	>75% 32/99	76-92% 45/99	>93% 22/99
PAM	< 40 mmHg 16/99	41- 60 mmHG 49/99	>61mmHg 34/99
FC	0-100 1/99	100-180 lpm 91/99	>180 lpm 7/99
Temp.	<35,9 10/99	36-37,7 89/99	>37,8 0/99
Ph	<7,34 56/99	7,35 – 7,45 39/99	>7,46 4/99
Hemoglobina 98/99	< 11 g/dl 4/98	> 11.1 g/dl 94/98	
Plaquetas 98/99	< 150000 16/98	> 150000 82/98	
Leucocitos 96/99	< 20000 76	> 20000 19	< 5000 1
Glicemia 98/99	<150 mg/dl 82/98	> 151 mg/dl 16/98	
NU 95/99	< 5mg/dl 11	6-19mg/dl 77	>20mg/dl 7
Crea 94/99	< 0,5mg/dl 23	0,6 – 1mg/dl 49	>1mg/dl 22
Na 98/99	<130mEq/L 41	131-145mEq/l 53	>146mEq/L 4

K 98/99	<3,4mEq/l 6	3,5-5,9mEq/l 81	>6mEq/l 11
Cl 92/99	< 98mEq/l 2	98-110mEq/L 78	>110mEq/L 12
Ca 97/99	<8,4mg/dl 48	8,5-10,5mg/dl 46	>10,6mg/dl 3
P 56/99	>2,4mg/dl 0	2,5-7,4mg/dl 51	>7,5mg/dl 5
Mg 59/99	< 0,7mg/dl 0	1,5-2,5mg/dl 51	>2,6mg/dl 8
Lactato 41/99	<3 17	>3 24	
PCR 43/99	Negativa 36	Mayor 10 7	
Hemocultivos 65/99	Positivos 3	Negativos 62	
AST-ALT 22/99	Elevadas (AST > 75U/l ALT> 54U/L) 3	Normales (AST 25-75U/L ALT 11-54U/L) 22	
TP seg 28/99	11-13 seg 6	>13 seg 22	
TPT seg 32/99	< 30 seg 10	30-45 seg 16	>45 seg 6
%TP 31/99	<70% 15	>70% 16	
Fibrinógeno 24/99	< 250 13	>250 11	

Tabla 11. Manejo de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas que ingresaron al SECIN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.

Variable	Número total	Porcentaje
Uso de PGE		
En hospital de referencia		
Si	25	25,2%
No	74	74,7%
SECIUN/HNN		
Si	74	74,7%
No	25	25,2%
Soporte ventilatorio		
VMC	57	57,5%
Ninguno (AA)	22	22,2%
O2 por NSC	13	13,1%
ON	6	6,0%
VAF	4	4,0%
Halo de O2	3	3,0%
Uso de inotrópicos		
No	61	61,6%
Si	39	39,3%
Dobutamina	19	48%
Dopamina	16	42%
Adrenalina	4	10%
Procedimiento quirúrgico		
Cateterismo cardíaco	15	15,1%
Cirugía cardíaca	43	43,4%
No hubo cirugía	41	41,4%

PGE: Prostaglandina E

VMC: Ventilación mecánica convencional

AA: Aire ambiente

O2 : Oxígeno

NSC: Nasocánula

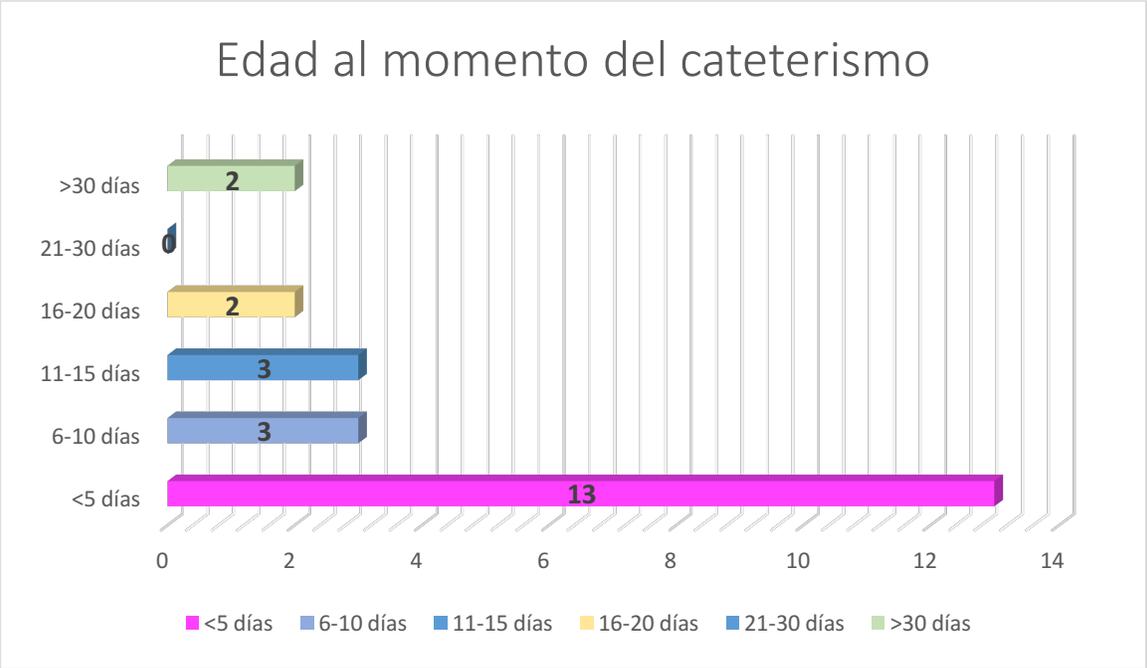
ON: Óxido nítrico

VAF: Ventilación de alta frecuencia

Tabla 12. Razones por las que no se realizo cirugía cardíaca en los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.

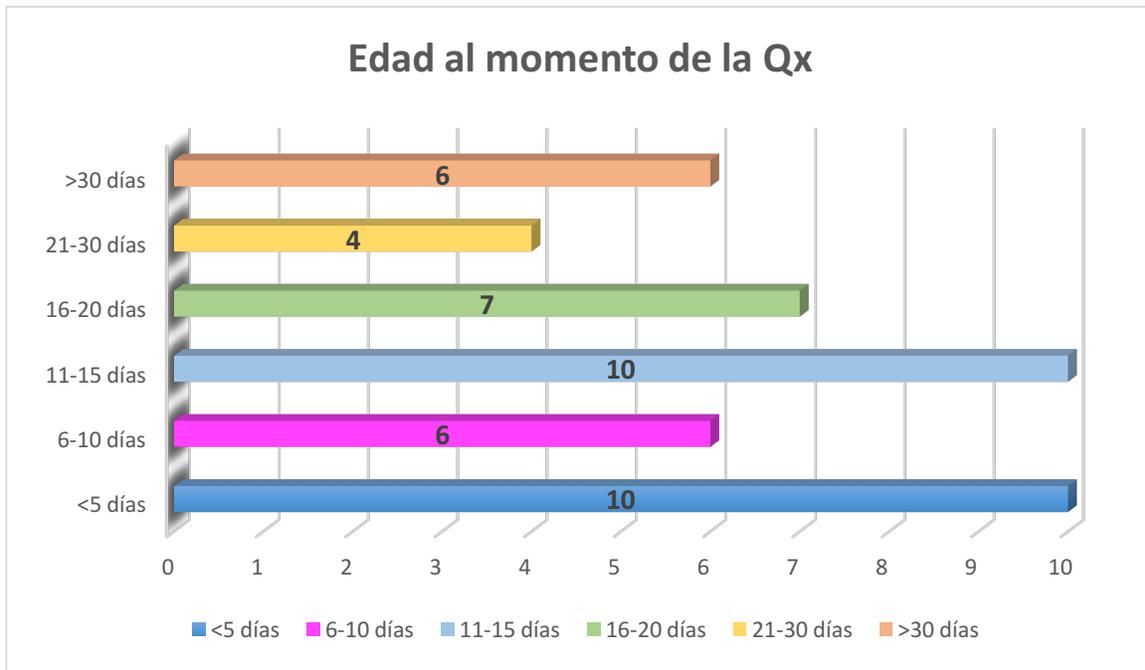
Razón por la que no se realizó la cirugía	Número de pacientes
Patología no quirúrgica por su complejidad.	14
Paciente muy inestable	9
Manejo conservador	6
Polimalformado	2
No requiere qx a corto plazo	1
Esperar mejor momento qx	1
Debe pesar > 2500 g	1
Falta de hemocomponentes	1
Falta personal SOP	1
Obstruido	1
Falleció	1
Se desconoce	5

Gráfico 6. Edad al momento de realizar el cateterismo cardíaco en los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.



Total pacientes: 23

Gráfico 7. Edad de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas al momento de la cirugía cardíaca ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Di-ciembre 2014.



QX: Cirugía
Total de pacientes: 43

Tabla 13. Complicaciones post quirúrgicas de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014.

Complicación post-quirúrgica	Total de ptes que presentaron la complicación
Shock hipovolémico por sangrado	3
Paro cardio-respiratorio	3
Fibrilación ventricular	3
Parálisis diafragmática	2
Disfunción del ventrículo izdo	2
Hipotensión	2
Pérdida de el flujo pulmonar	2
Taponamiento cardiaco	2
Deterioro hemodinámico	2
Neumotorax	1
Insuficiencia renal aguda	1
Deshicencia de herida	1
Bronconeumonía asociada al ventilador	1
Pérdida del gasto cardiaco	1
Desgarro de la aurícula der	1
Síndrome compartimental abdominal	1
Sepsis de la herida quirúrgica	1
Obstrucción del shunt central	1
Trombosis de la vena femoral izquierda	1
Flutter auricular	1
Hemotorax bilateral	1
Síndrome de fuga capilar secundario a la circulación extracorporea	1
Hipertensión pulmonar suprasistémica	1

Tabla 14 . Factores presentes en los pacientes con diagnóstico tardío ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 a Diciembre 2014 con una cardiopatía congénita crítica.

Factores presentes	Número de pacientes	%
Nivel de atención del lugar de nacimiento		
II nivel de atención	14	82,3%
III nivel de atención	2	11,7%
Extrahospitalario	1	5,8%
Características de los RN		
Prematuridad	1	5,8%
PEG	0	0%
Malformación congénita mayor	0	0%
Tipo de cardiopatía		
Coartación de Aorta	8	47,0%
Síndrome corazón izdo. hipoplásico	2	11,7%
Interrupción del Arco Aórtico	1	5,8%
Estenosis Aórtica Crítica	1	5,8%
Tetralogía de Fallot	2	11,7%
Atresia Pulmonar	1	5,8%
Transposición de grandes vasos	1	5,8%
Ventrículo único	1	5,8%
Fallecidos		
Dx tardío	4 de 17	23,5%

Gráfico 8 . Edad al momento de fallecer de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN-HNN entre Enero 2011 y Diciembre 2014.

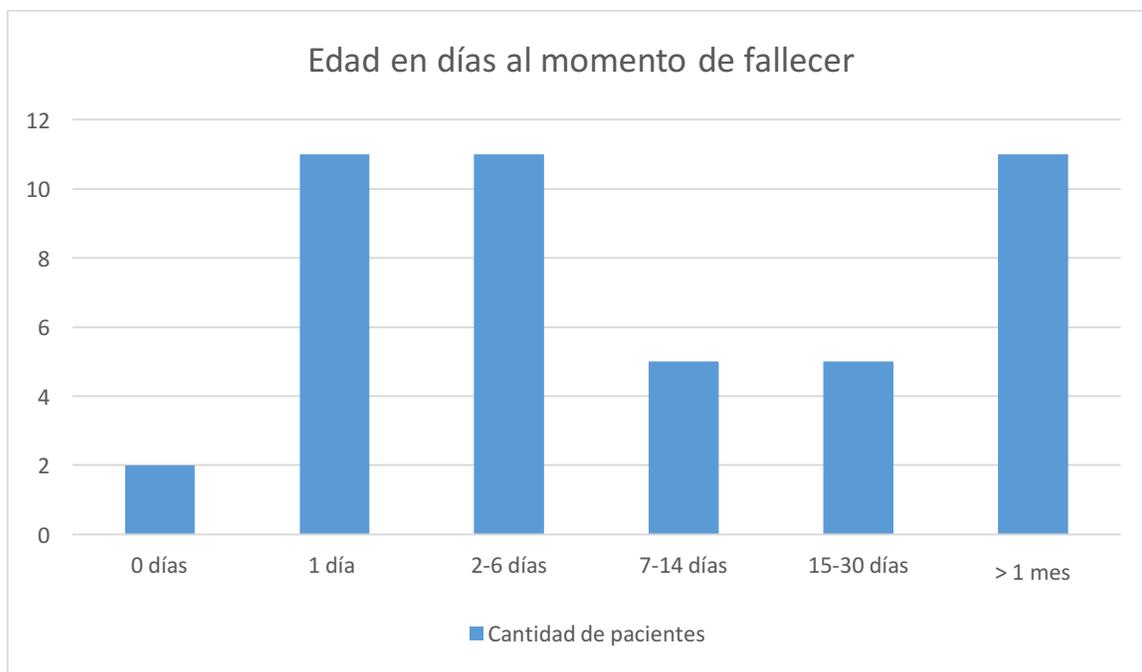


Tabla 15. Caracterización de la mortalidad de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas ingresado al SECIN-HNN entre Enero 2011 y Diciembre 2014.

Caracterización	# ptes fallecidos	% / 45 ptes fallecidos	Numero total de pacientes por categoría	% por categoría
Mortalidad antes del mes de edad	34	34,3 %		
Mortalidad global	45	45,4 %		
Mortalidad según tipo de CCC				
<u>Cardiopatías ducto dependientes</u>				
CCC con obstrucción cardíaca izd				
HLHS	7	15,5%	7 de 12	58%
CoA	1	2,2%	1 de 15	6,6%
Estenosis aórtica crítica	1	2,2%	1 de 4	25%
IAA	1	2,2%	1 de 1	25%
CCC con obstrucción cardíaca der				
T. Fallot con AP	5	11,1%	5 de 12	41,6%
Atresia Pulmonar	4	8,8%	4 de 6	66,6%
Estenosis pulmonar crítica	0	0%	0 de 4	0%
Atresia tricuspídea	1	2,2%	1 de 3	33,3%
Anl Ebstein severa	6	13,3%	6 de 8	75%
Transposición grandes vasos	5	11,1%	5 de 13	65%
Ventrículo único	1	2,2%	1 de 4	25%
<u>Cardiopatías no ducto dependientes</u>				
Tronco arterioso	4	8,8%	4 de 4	100%
Drenaje venoso pulmonar total anl	7	15,5%	7 de 10	70%
Doble tracto salida del ventric. der	2	4,4%	2 de 3	66,6%
Fallecidos según momento de la referencia				
Referencia temprana	31	68,8%	31 de 73	42,4%
Referencia tardía	3	6,6%	3 de 26	11,5%
Fallecidos con diagnóstico prenatal	11	24,4 %	11 de 19	57,8 %
Fallecido con dx por deterioro clínico	28	62,2 %	28 de 71	39,4 %
Fallecidos con dx por ECO postnatal	2	4,4 %	2 de 9	22,2 %
Fallecidos con diagnóstico tardío	4	8,8 %	4 de 17	23,5 %
Fallecidos según nivel de atención				
II nivel de atención	32	71,1%	32 de 68	47%
III nivel de atención	13	28,8%	13 de 29	44,8%
Extrahospitalario	0	0%	0 de 2	0%
Prematuros fallecidos	11	24,4 %	11 de 19	57,8 %
Fallecidos con APGAR < 7 al minuto 5	9	20 %	9 de 14	64,2 %

Caracterización	# ptes fallecidos	% / 45 ptes fallecidos	Numero total de pacientes por categoría	% por categoría
Fallecidos sometidos a qx	7	15,5%	7 de 43	16,2%
Fallecidos por complicaciones de la qx	5	11,6%	5 de 7	71,4%
Mortalidad por año				
2011	5	11,1%	5 de 16	31,2%
2012	18	40%	18 de 30	60%
2013	14	31,1%	14 de 30	46,6%
2014	8	17,7%	8 de 23	34,7%

Tabla 16. Comparación del momento del diagnóstico y mortalidad según el tipo de cardiopatía congénita crítica de los pacientes ingresados a SECIN-HNN entre Enero 2011 y Diciembre 2014.

Tipo de CCC	Número total	Dx prenatal (19 de 99)	%	Ref temprana (73 de 99)	%	Dx tardío (17 de 99)	%	Mortalidad (45 de 99)	%
HLHS	12	4	33,3 %	10	83,3 %	2	16,6 %	7	58,3 %
Coartación Aorta	15	1	6,6 %	5	33,3 %	8	53,3 %	1	6,6 %
Est. Ao Crítica	4	0	0 %	1	25 %	1	25 %	1	25 %
Interrupción Arco Ao.	1	0	0 %	1	100 %	1	100 %	1	100 %
T.Fallot con AP	12	1	8,3 %	11	91,6 %	2	24 %	5	41,6 %
Atresia Pulmonar	6	0	0 %	4	66,6 %	1	16,6 %	4	66,6 %
Est. Pulm. Crítica	4	0	0 %	4	100 %	0	0 %	0	0 %
Atresia Tricuspidea	3	2	66,6 %	2	66,6 %	0	0 %	1	33,3 %
Anl Ebstein severa	8	5	62,5 %	8	100 %	0	0 %	6	75 %
Transp. Grandes Vasos	13	1	7,6 %	12	92,3 %	1	7,6 %	5	38,4 %
Ventrículo Único	4	2	50 %	3	75 %	1	25 %	1	25 %
Tronco arterioso	4	1	25 %	3	75 %	0	0 %	4	100 %
DVPTA	10	1	10 %	8	80 %	0	0 %	7	70 %
DTSVD	3	1	33,3 %	1	33,3 %	0	0 %	2	66,6 %

Tabla 17.

Cambios fisiológicos para el manejo de prematuros con una enfermedad cardíaca congénita.

Fuente: Axelrod DM, Chock VY and Reddy VW. Clinics of Perinatology 2016. ²⁸

Sistema	Cambios fisiológicos	Consideraciones para el manejo preoperatorio
Desarrollo cardíaco	<ul style="list-style-type: none"> • Ajuste postnatal a la fisiología del defecto cardíaco congénito. • Pobre desarrollo del retículo sarcoplásmico neonatal. • Uso de glucosa como fuente de energía por parte del miocardio neonatal (comparado con uso de grasa en el neonato de término) • Poca tolerancia del músculo ventricular neonatal a la sobrecarga de presión / volumen. 	<ul style="list-style-type: none"> • Anticipe cambios hemodinámicos significativos en las primeras 24 horas de vida. • Asegure niveles adecuados de Calcio iónico para optimizar la contractibilidad cardíaca. • Evite la hipoglicemia ya que las bajas reservas hepáticas de glicógeno y la gluconeogénesis disminuido pueden producir disfunción cardíaca. • El gasto cardíaco depende de la frecuencia cardíaca, no tolera la sobrecarga de volumen o presión.
Fluidos y electrolitos	<ul style="list-style-type: none"> • Requerimientos de líquidos y calorías aumentados; pérdida excesiva de calor por la delgada capa de piel. • Función renal inmadura • Acidosis por lactato elevado o pérdida renal de bicarbonato. 	<ul style="list-style-type: none"> • Mantenga un adecuado balance hídrico y calórico: considere el uso de diuréticos para reducir el edema pulmonar/ sobrecarga de volumen. • Monitoreo estricto de trastornos electrolíticos, especialmente hiponatremia. • Considerar uso de bicarbonato para corregir la acidosis y evitar la disfunción cardíaca (riesgo aumentado de Hemorragia Interventricular (HIV)).

Sistema	Cambios fisiológicos	Consideraciones para el manejo preoperatorio
Perfusión cerebral y hemodinamia	<ul style="list-style-type: none"> • Requieren una adecuada presión arterial para una perfusión a los órganos óptima. • Los recién nacidos pretérmino presentan alteración en la autoregulación cerebral y tienen mayor riesgo de HIV/lesión por hipoxia. 	<ul style="list-style-type: none"> • El objetivo es mantener la PA en un valor mayor a su edad gestacional o > de 30mmHg. • Minimizar la hipotensión, la hipocapnia y/o la anemia para preservar un adecuado flujo sanguíneo cerebral. • El monitoreo con NIRS (Near-infrared spectroscopy) ayuda en el control de la perfusión de los órganos diana.
Alimentación y nutrición	<ul style="list-style-type: none"> • Mayor gasto energético y alto riesgo para presentar falla para progresar. • Riesgo aumentado para desarrollar EAN dado por inmadurez intestinal, alteración de la flora bacteriana, disminución de la perfusión intestinal, infección/inflamación. 	<ul style="list-style-type: none"> • Considere el inicio temprano de alimentación trófica, vigile la tolerancia cuidadosamente por el riesgo aumentado de presentar EAN en los neonatos con cardiopatías congénitas. • No existe evidencia clara que recomiende la alimentación prequirúrgica en pretérminos, especialmente si requieren infusión de PGE o inotrópicos.

Sistema	Cambios fisiológicos	Consideraciones para el manejo preoperatorio
<p style="text-align: center;">SDRI Apnea del prematuro</p>	<ul style="list-style-type: none"> • SDRI contribuye a una pobre oxigenación • La oxigenación óptima en los pretérminos no está claramente definida. • La hipercapnia permisiva reduce la DBP (Displasiabroncopulmonar) pero puede alterar la hemodinamia en los pacientes con CCC. • Los prematuros presentan riesgo de apneas 	<ul style="list-style-type: none"> • Es posible que requieran surfactante e intubación para dar ventilación con presión positiva • El estudio SUPPORT encontró que mantener saturaciones menores reducen el riesgo de DBP y ROP (retinopatía del prematuro) pero aumenta la mortalidad. • Considere estrategia ventilatorias con hipercapnia permisiva. • El uso de cafeína para apneas mejora la supervivencia sin lesión del neurodesarrollo en RN MBPN (Muy Bajo Peso al Nacer.) • La aminofilina previene las apneas en los RNT con PGE, pero no hay estudios en RNP
<p style="text-align: center;">Neuroimágenes</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Hasta un 50% presentan lesiones de la corteza blanca o infartos prequirúrgicos. • Los factores de riesgo son hipoxemia y el tiempo de espera para la cirugía. 	<ul style="list-style-type: none"> • Solicite un US de cerebro en forma temprana. • Realice RMN preoperatoria cuando sea posible/indicado.
<p style="text-align: center;">Laboratorios genético preoperatorios</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Las anomalías genéticas son más frecuentes en neonatos con enfermedades cardíacas, especialmente trisomía 13,18,21 y deleciones del cromosoma 22q11.1. • El Síndrome de DiGeorge ocurre en 12% de los infantes con cardiopatías, común en lesiones conotruncuales. 	<ul style="list-style-type: none"> • Solicitar cariotipo y/o estudios específicos para descartar Síndrome de DiGeorge y otras anomalías genéticas.

Tabla 18. Indicaciones para referir a una ecocardiografía fetal.Fuente: McLaughlin, Schlosser and Border. Clinics of perinatology 2016. ⁵⁵

Indicaciones maternas	Indicaciones fetales
Enfermedad materna Diabetes mellitus, particularmente pregestacional Desórdenes autoinmunitarios Fenilcetonuria	Tamizaje por ultrasonido anormal
Historia familiar en primer grado de enfermedad cardíaca congénita	Translucencia nucal aumentada
Infección materna Rubeolá	Sospecha de arritmia
Uso de medicamentos materno	Presencia de anomalías extracardiacas
Exposición a teratógenos	Cariotipos anormales
Uso de tecnología para reproducción asistida	Gemelos monocoriónicos
	Hydrops fetal

Tabla 19. Sistema para la categorización del riesgo de las cardiopatías congénitas críticas y anticipación del nivel de atención.

Fuente: Donofrio et al. J of Perinatol,2016 .⁴⁵

Fisiología esperada	Ejemplo de cardiopatía	Recomendaciones	Recomendaciones
No se espera inestabilidad en las primeras semanas de vida	CIA,CIV, Enfermedades valvulares leves	Nace en hospital local	Coordinar control por consulta externa
Se espera estabilidad al nacimiento, pero requerirá cateterización o cirugía postnatal	Lesiones dependientes del ductus, incluye HLHS, AP, T.Fallot crítica	Planear inducción vaginal con 39 semanas de EG,en hospital local. Trasladar a un III nivel de atención	Debe estar presente un neonatólogo en sala de parto. Tener acceso a PGE en caso necesario
Inestabilidad que requiere atención inmediata al nacer, previo a la cateterización o cirugía	HLHS o TGV con foramen oval restrictivo, o arritmia con disminución de la función cardiaca	Planear inducción vaginal entre 38 y 39 semanas, cesárea en caso necesario	Especialista del III nivel de atención presente en sala de operaciones con los medicamentos previamente determinados
Inestabilidad que requiere cateterización o cirugía inmediatamente postnacimiento	HLHS o TGA con foramen ovale restrictivo severo, IAA o arritmia con hidrops fetal.	Cesárea programada a las 38 semanas en un centro de III nivel de atención	Equipo multidisciplinario en sala de partos, con todos los medicamentos predeterminados listos.

Tabla 20. Valores de creatinina sérica al nacimiento según la edad gestacional

Fuente: Ringer Steven Alan. NeoReviews, 2010. ⁴³

Edad gestacional en semanas	Valor normal de Creatina sérica mg/dl
23 a 26 sem	0.77 a 1.05
27 a 29 sem	0.76 a 1.02
30 a 32 sem	0.70 a 0.80
33 a 45 sem	0.77 a 0.90

Guía de factores de riesgo para la detección de cardiopatías congénitas críticas en los recién nacidos en la primera semana de vida

(Realizar entre el 4to o 5to día de vida o 48 a 72 horas post egreso hospitalario postnacimiento)

Marque con una X los factores presentes.

Refiere a una valoración especializada en caso necesario

Evaluación inicial		Factores de riesgo en el recién nacido	
Al examen físico busque:		Prematuridad	
Cianosis		Bajo peso al nacer	
Pulsos femorales débiles		RCIU	
Taquipnea, taquicardia		Cariotipos anormales: T13,18,21	
Soplo		Factores de riesgo maternos	
Hipoperfusión periférica, palidez		Embarazo múltiple	
Pregunte por:		Infecciones intrauterinas:CMV,HIV, herpes simplex, toxoplasma, rubeóla, parvovirus B19, coxsakie.	
Cianosis al llorar		Edad mayor de 40 años	
Irritabilidad o tos inexplicable		Ingesta de alcohol u otras sustancias	
Dificultad para alimentarse		Medicamentos utilizados por la madre: talidomida, IECA, ácido retinoico, AINES, fenitoina o litio.	
Sudoración excesiva		Enfermedades en la madre:	
Test de oximetría de pulso		- HTA, preeclampsia, DM, obesidad	
Si se realizó		- Fenilcetonuria, epilepsia, trastornos del ánimo	
Resultado Negativo		- Enfermedades del tejido conectivo	
Resultado Positivo		- Desórdenes de la tiroides	
No se realizó		Reproducción asistida	
Factores de riesgo fetales		Fertilización in vitro	
Sospecha o detección con US		Historia familiar de cardiopatía congénita	
Aumento de translucencia nucal		Referido a:	
Malformaciones extracardiacas mayores: HDC, atresia duodenal, higroma cístico, onfalocele		Edad al momento de la referencia:	
Arritmias fetales			
Hidrops fetal			
Embarazo gemelar monocoriónico			

**Hoja de recolección de datos
Estudio Cardiopatías Críticas
HNN 2011- 2014**

Paciente No. _____

Expediente número: _____

Fecha nacimiento: _____

Género: Masc (1) ____ Fem (2) ____

Peso al nacer: _____

Edad gestacional: _____

(1) RNTAEG ____ (2) RNTPEG ____

(3) RNTGEG ____ (4) RNPAEG ____

(5) RNPPEG ____ (6) RNPPEG ____

(7) RNPTAEG ____ (8) RNPPEG ____

(9) RNPTGEG

Hosp. nacimiento: _____

(1) Regional ____ (2) Central ____

Fecha de ingreso HNN: _____

Edad al ingreso a UCIN: _____

Edad de referencia:

(1) 0 días: ____ (2) 1- 4 días ____

(3) 5-7 d ____ (4) 8-15 d ____

(5) > 16 d ____ (6) Sin refer. ____

Menor de 4 días: ____

Mayor de 4 días: ____

Método del dx

(1) US Prenatal _____

(2) Eco Posnatal _____

(3) Deterioro clínico _____

(4) Oximetría de pulso _____

Edad del pte al dx: _____

Dx al ingreso con ECO

(1) Sind. corazón izd hipoplásico: ____

(2) Estenosis aórtica crítica: ____

(3) Coartación aorta: ____

(4) Interrupción arco aórtico: ____

(5) Tetralogía Fallot + AP ____

(6) Atresia pulmonar: ____

(7) Estenosis pulm crítica: ____

(8) Atresia tricuspidea: ____

(9) Anomalía Ebstein: ____

(10) TGV + Septum IV intacto: ____

(11) Tronco arterioso: ____

(12) DVPTA: ____

(13) Ventrículo único: ____

(14) Doble tracto salida VD: ____

Condición al mes de edad:

(1) Hospitalizado _____

(2) Egresado _____

(3) Fallecido _____

Edad en que falleció: _____

Condición de ingreso

Frec Cardiaca: _____

Sat O2: _____

Presión arterial: _____ PAM: _____

PH: _____ HCO3: _____

PCO2: _____ PO2: _____

Acidosis metabólica:

Leve: ____ Moderada: ____ Severa: ____

Lactato sérico: _____

ALT: _____ AST: _____

TP: _____ TPT: _____

%TP: _____ Fibrinogeno: _____

NU: _____ Crea: _____

Insuficiencia renal: (1) Si ____ (2) No ____

Diuresis: _____

Na: _____ K: _____ Cl: _____

Ca: _____ Mg: _____ P: _____

Hb: _____ Hto: _____ Pks: _____

Soporte ventilatorio

(1) No _____ (2) NSC _____

(3) CPAP _____ (4) VMC _____

(5) VAF _____

Inotrópicos:

(1) Si _____ (2) No _____

(3) Dobutamina: _____

(4) Dopamina: _____

(5) Adrenalina: _____

PGE1: _____

Se inició en hospital de referencia?

(1) Si _____ (2) No _____

Dosis: _____

Dosis al ingreso HNN: _____

Días de infusión: _____

Edad de suspensión: _____

Necesidad reiniciar: _____

Efectos secundarios: _____

Oxido Nítrico

(1) Sí _____ (2) No _____

Días utilizado: _____

Procedimiento quirúrgico realizado:

Edad en se realizó el procedimiento:

Complicaciones del procedimiento:

Factores asociados detección tardía

(1) Malf cong múltiples: _____

(2) Bajo peso al nacer: _____

(3) Prematuridad: _____

(4) RCIU: _____

(5) Tipo de cardiopatía:

Tetralogía Fallot: _____

DVPTA: _____

Tronco arterioso: _____

(6) Baja escolaridad de padres: _____

(7) Nivel de atención hospitalaria:

I: _____ II: _____

Factores asociados cardiopatía

Maternos:

Edad materna: _____

Uso medicamentos: _____

Ibuprofeno: _____

Litio: _____

Anticonvulsivantes: _____

Diabetes mellitus: _____

Fenilcetonuria: _____

Otras condiciones metabólicas: _____

Infección materna Parvovirus: _____

Enf. anticuerpos (+): _____

AHF Enf cardiaca 1er grado: _____

(1) Si _____ (2) No _____

Fetales

Sospecha o detección en US: _____

Aumento translucencia nual: _____

Malf extracardiacas mayores (HDC,
Atresia duodenal, Higroma cístico,
onfalocele): _____

Anl cariotipo(T13, T18,T21, XO): _____

Arritmias fetales: _____

Embarazo monocoriónico: _____

