



PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATOLICA DEL ECUADOR

FACULTAD DE MEDICINA

ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA

**PREVALENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS Y MALFORMACIONES
CONGÉNITAS ASOCIADAS EN NEONATOS DEL SERVICIO DE
NEONATOLOGÍA DEL HOSPITAL DE LOS VALLES, EN EL PERIODO 2006
A 2014.**

**TRABAJO DE DISERTACIÓN PREVIA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

AUTOR: DR. CÉSAR EGAS VELASCO.

DRIRECTORA: DRA. LUCÍA GORDILLO TOBAR.

DIRECTOR METODOLÓGICO: DR. ROBERTO YAJAMIN

QUITO, 2014.

ASPECTOS PRELIMINARES

Para mi padre César mi mentor, que me cuida desde el cielo.

Para Gabriela, Isidro y Luciano, mi familia, mi luz e inspiración;

por soportar la ausencia, y ser siempre una fuente de cariño y

refugio seguro en los momentos difíciles.

AGRADECIMIENTOS

A Dios todopoderoso por darnos la vida y permitirnos
culminar este gran proyecto

A mis padres y hermanas con sus familias, fuente de
apoyo permanente

A mis suegros y cuñado por toda su ayuda durante
el tiempo que más lo necesitamos

A mis tutores por su paciencia y entrega incondicional

TABLA DE CONTENIDOS:

Dedicatoria.....	3
Agradecimientos.....	4
Tabla de contenidos.....	5

CAPÍTULO I

1.1. Resumen y Abstract.....	9
1.2. Introducción.....	11

CAPÍTULO II

2.1 Planteamiento del problema.....	15
2.2 Objetivos.....	16
2.3 Metodología.....	16

CAPÍTULO III

3.1 Marco teórico y conceptual.....	25
-------------------------------------	----

CAPÍTULO IV

4.1 Resultados.....	51
---------------------	----

CAPÍTULO V

5.1 Discusión.....	67
--------------------	----

CAPÍTULO VI

5.1 Conclusiones.....	71
5.2 Recomendaciones.....	71
Anexos.....	73
Bibliografía.....	79

Lista de gráficos:

• Gráfico 1.....	27
• Gráfico 2.....	28
• Gráfico 3.....	29
• Gráfico 4.....	30
• Gráfico 5.....	31
• Gráfico 6.....	32
• Gráfico 7.....	33
• Gráfico 8.....	40
• Gráfico 9.....	41
• Gráfico 10.....	42
• Gráfico 11.....	43
• Gráfico 12.....	44
• Gráfico 13.....	45
• Gráfico 14.....	46
• Gráfico 15.....	47
• Gráfico 16.....	47
• Gráfico 17.....	48
• Gráfico 18.....	49
• Gráfico 19.....	51
• Gráfico 20.....	55

Lista de tablas:

• Tabla 1.....	51
• Tabla 2.....	52
• Tabla 3.....	52
• Tabla 4.....	53
• Tabla 5.....	54
• Tabla 6.....	55
• Tabla 7.....	56
• Tabla 8.....	57

- Tabla 9.....58
- Tabla 10.....59
- Tabla 11.....59
- Tabla 12.....60
- Tabla 13.....61
- Tabla 14.....61
- Tabla 15.....62
- Tabla 16.....63
- Tabla 17.....64
- Tabla 18.....44

CAPITULO I

1.1. RESUMEN Y ABSTRACT:

Antecedentes: Las cardiopatías congénitas repetitivamente ocupan las primeras 10 causas de mortalidad infantil en nuestro país, y se relacionan de forma importante con malformaciones extra cardíacas, según los datos reportados hasta en un 27%.

Objetivo: Determinar la prevalencia de cardiopatías congénitas en una unidad de neonatos de tercer nivel, estudiar las malformaciones extra cardíacas asociadas, y los factores asociados más importantes.

Materiales y métodos: Estudio descriptivo, observacional de tendencia, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital de los Valles, con el objetivo de determinar la prevalencia de cardiopatías y malformaciones congénitas asociadas a esta condición. Adicionalmente analizar las cardiopatías más frecuentemente encontradas con factores que puedan determinar un aumento en su apareamiento. Se trabajó con una corte de 4075 pacientes, tomados desde diciembre de 2006, hasta el 31 de agosto de 2014, de donde se seleccionaron los casos de estudio.

Resultados: Se encontraron 75 pacientes cardiopatas dentro de todas las historias clínicas revisadas de la corte, la proporción entre sexos fue de 1 a 1, y se encontró una prevalencia de cardiopatías congénitas de 18.3 por cada 1000 nacidos vivos en la unidad de estudio, de estos pacientes el 21,3% presentaron malformaciones extra cardíacas asociadas, no se encontró relación estadística con los factores asociados estudiados en el trabajo.

Conclusiones: Se encontró una prevalencia más alta de cardiopatías que la reportada en estudios similares. El porcentaje de malformaciones extra cardíacas asociadas fue

menor al reportado en los datos revisados. Y no se pudo demostrar relación estadística con los factores asociados a la presencia de cardiopatías congénitas.

ABSTRACT:

Background: Congenital heart defects repeatedly occupy the top 10 causes of infant mortality in our country, and relate significantly with additional cardiac malformations, according to data reported by up to 27%.

Objective: To determine the prevalence of congenital heart disease in a neonatal unit tertiary, study extra associated cardiac malformations and major associated factors.

Materials and Methods: A descriptive, observational study of trends in patients admitted to the neonatal ward of the Hospital of the Valley, with the aim of determining the prevalence of heart disease and congenital malformations associated with this condition. Further analyze heart disease most frequently encountered factors that can determine an increase in their appearance, we worked with a cut 4075 patients taken from December 2006 to August 31, 2014, from which the case studies were taken.

Results: 75 patients with heart disease within any revised stories of the court, were found sex ratio was 1-1, and a prevalence of congenital heart disease of 18.3 per 1,000 live births in the unit study found, these 21.3% patients had associated cardiac malformations king, no statistical relationship with partners studied factors at work was found.

Conclusions: A higher prevalence of heart disease than that reported in studies, similar was found. The extra percentage associated cardiac malformations was lower than

reported in the revised data. And there could be demonstrated statistical relationship with the factors associated with the presence of congenital heart disease.

1.2. INTRODUCCIÓN:

El interés para la realización de este trabajo nació de la práctica diaria en los hospitales, donde se comentaba repetitivamente la necesidad de investigar el número de pacientes cardiopatas que se han atendido, y el grado de relación que estas patologías pudieran tener con otro tipo de malformaciones congénitas.

Al realizar la revisión bibliográfica sobre estos temas se encontró que no era una pregunta aislada, sino que en otros países de éste, y otros continentes ya se habían planteado, y con resultados que rápidamente captaron la atención del personal. Por ejemplo Benavides Lara, en Costa Rica, y Baltaxe en Colombia, realizaron los estudios más extensos sobre este tema a nivel regional, coinciden en que las cardiopatías en estos países se presentan en 6 a 8 por cada 1000 nacidos vivos, y que aproximadamente entre el 23 a 25% de estos pacientes presentan malformaciones congénitas asociadas (41) (43), datos coincidentes con los textos de revisión de neonatología a nivel mundial como Cloherty y Avery (46) (48). En cuanto a las malformaciones congénitas asociadas a estas patologías, existen diversas descripciones que varían dependiendo de áreas geográficas. En Asia Liang y colaboradores, y Tiong y colaboradores encontraron que existe una alta incidencia de fisuras de la línea media (34) (37), mientras que más cerca de nosotros Rittler en Estados Unidos y Jullian en Chile encontraron que las malformaciones digestivas, neurológicas y ósteo musculares son más frecuentes que las antes mencionadas (36) (42). Como tema de revisión existen gran cantidad de trabajos de la región y a nivel mundial, lo llamativo es que los resultados son disímiles. Por esto

se plantea realizar un acercamiento a nuestra realidad, estudiando la prevalencia de cardiopatías congénitas y las malformaciones asociadas a esta condición, y relacionando estos hallazgos con los factores de riesgo más comúnmente descritos en los textos revisados.

Por esto se plantea estudiar la prevalencia de cardiopatías congénitas y malformaciones congénitas asociadas a esta condición, en una unidad de neonatología de tercer nivel, lo que permitió contar con los pacientes y los insumos que requiere la realización del trabajo. Además se consideró la necesidad de realizar un análisis más profundo tratando de descubrir los factores que se asocian a estas condiciones en los pacientes de nuestro medio.

Por tanto lo que se quiere objetivar, es si la prevalencia de cardiopatías es similar a la de otros países y regiones, si la asociación con malformaciones asociadas está presente, y a su vez, cuales son las patologías más comúnmente relacionadas. Finalmente no se cumplirían los objetivos propuestos, si no se estudiara analíticamente la relación de las cardiopatías más comúnmente encontradas, con los factores de riesgo descritos en estudios similares, lo que permitirá tener un panorama claro de la problemática integral de nuestros pacientes.

Para conseguir estos objetivos, se plantea un estudio descriptivo observacional de tendencia, que permita describir en su primera parte las características generales del problema, para finalmente analizar la relación de las patologías más frecuentemente encontradas con factores de riesgo hallados en estudios similares.

Se estructurará por tanto este informe, con una revisión extensa de la teoría que incentivó la realización del trabajo, incluyendo la definición de patologías encontradas

en el estudio. Se presentaran los resultados, utilizando gráficos, tablas y otras herramientas que permitan la comprensión de los resultados, los cuales se cotejaran y analizarán comparativamente con estudios similares de la región y otros países.

CAPITULO II

MATERIALES Y MÉTODOS

2.1: PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Las cardiopatías congénitas y sus malformaciones asociadas, son un tema de interés general, esto ocurre por dos factores fundamentales; su frecuencia de presentación es alta y los datos son consistentes y regulares a nivel mundial, y que estas patologías son causa importante de morbilidad y mortalidad. Las investigaciones revisadas presentan similitudes importantes, la que más llama la atención es que la prevalencia es bastante similar en distintas latitudes, las frecuencias de cardiopatías encontradas también son similares, pero las malformaciones asociadas difieren según la latitud del planeta donde se han realizado los estudios.

Jullian y Farrú en Chile en 1986 estudiaron los defectos extra cardíacos asociados a malformaciones cardíacas en 207 pacientes, 31.9% de estos presentaron malformaciones asociadas y no encontraron factores asociados de importancia (42). Baltaxe y Zarante en Colombia realizaron una amplia revisión de 44985 pacientes donde entre otros resultados reportan 32.7% de malformaciones extra cardíacas asociadas, y sí encontraron relación estadística de riesgo con edad de la madre elevada, prematuridad, peso al nacer menor de 3000gr y multiparidad (43). Benavides Lara, Ferrón, y colaboradores realizaron otro amplio estudio nacional en Costa Rica reportando una prevalencia de 6 por cada 1000 nacidos vivos y datos de malformaciones asociadas que difieren a los reportados en Chile y Colombia. Con los datos reportados en estos estudios se encuentran importantes similitudes con estudios en México, Estados Unidos, e inclusive países de Europa.

Esta interesante información que se ampliará en el transcurso del estudio motivó a crear una interrogante: La presencia de cardiopatías congénitas en neonatos de una unidad de tercer nivel, su clasificación, factores relacionados, y presencia de malformaciones asociadas.

2.2. OBJETIVOS:

2.2.1. OBJETIVO GENERAL:

Caracterizar a los neonatos de una unidad de tercer nivel que nacen con cardiopatías congénitas y malformaciones congénitas asociadas.

2.2.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

Determinar la prevalencia de cardiopatías congénitas en neonatos de la unidad de neonatología del Hospital de los Valles.

Clasificar las cardiopatías congénitas que se presentan en este poblacional.

Determinar qué tipo de malformaciones congénitas se relacionan con las cardiopatías congénitas en este grupo poblacional.

Determinar los factores más frecuentemente asociados a la presencia de cardiopatías congénitas en neonatos de este grupo poblacional.

2.2.3. METODOLOGÍA:

Se plantea un estudio descriptivo, observacional de tendencia en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital de los Valles, con el objetivo de determinar la prevalencia de cardiopatías y malformaciones congénitas asociadas a esta condición.

Adicionalmente analizar las cardiopatías más frecuentemente encontradas con factores

que puedan determinar un aumento en su apareamiento. Desde el inicio de actividades de esta unidad han ingresado 4075 pacientes, sumados los nacidos en el hospital y los extramurales transferidos de otros hospitales de todo el país. Estos pacientes son recibidos por medio de la red nacional de salud, que comprende hospitales del Ministerio de Salud Pública del Ecuador, Unidades Operativas de la Policía Nacional y de las Fuerzas Armadas, y adicionalmente pacientes del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, para el levantamiento de la información se revisarán el total de estas historias, y se utilizarán para el estudio como muestra el 100% de los pacientes con cardiopatías. Se tomará la información de las historias clínicas de cada paciente para la realización de la base de datos, para este fin se realizó un cuestionario el cual se adjunta en el anexo 1.

Se considerarán como caso todos los pacientes que presenten un diagnóstico ecocardiográfico de cardiopatía congénita, adicionalmente se tipificará la misma según el reporte del médico ecocardiografista. En cuanto a los defectos asociados, se definirán como casos a los diagnósticos consignados en la epicrisis de cada paciente, y en caso de defectos cromosómicos, solo se consideraran como casos positivos a los que cuenten con el respectivo cariotipo en la historia clínica.

Por normas del servicio se tomarán en cuenta a los pacientes que se encuentren dentro del período neonatal, es decir, menores de 28 días de vida, ya que todos los niños que superan esta barrera de edad ya pasan al área de hospitalización general pediátrica.

Las variables de estudio serán: edad de la madre, lugar de residencia, paridad, producto único o múltiple, sexo, edad gestacional, peso al nacer, edad al diagnóstico, presencia

de cardiopatía congénita, cardiopatía única o múltiple, tipo de cardiopatía congénita, malformaciones asociadas, tipo de malformaciones asociadas, cromosomopatías.

Con las variables operacionalizadas, se realizará la base de datos y se analizará la información según estimación de frecuencias y prevalencias, y demás medidas estadísticas cuando el caso lo amerite. Según se requiera en el análisis se aplicarán también intervalos de confianza

Los diagnósticos se expresarán según la codificación internacional CIE 10, en todos los casos ya que es el formato utilizado en los registros clínicos de la institución base del estudio. Por tanto se considerarán como casos a todos los pacientes cuyos diagnósticos coincidan con los del capítulo correspondiente a cardiopatías y defectos congénitos al nacer a los que hace referencia la codificación antes mencionada. Dicha tabla se adjunta en el anexo 4.

El análisis de la información se realizará utilizando el programa SPSS versión 19, se calcularán prevalencias, porcentajes, y se realizarán tablas y gráficos. Adicionalmente se estudiarán las relaciones de cardiopatías de mayor frecuencia con los factores predisponentes descritos, estos resultados se presentaran con sus respectivas tablas y medidas de P, para estudiar su relación estadística.

VARIABLES DE ESTUDIO:

Se tuvieron en cuenta para este trabajo variables de tipo socio demográfico, información relevante de características perinatales y neonatales de los pacientes, así como la información pertinente sobre las malformaciones congénitas cardíacas reportadas. Las diferentes variables se presentan en el siguiente cuadro.

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES DE ESTUDIO:

VARIABLE	TIPO DE VARIABLE	OPERACIONALIZACIÓN	CATEGORIAS O DIMENSIONES	DEFINICION	INDICADOR	NIVEL DE MEDICION	UNIDAD DE MEDIDA	INDICE	VALOR
Edad Materna	Cuantitativa	Años cumplidos por la madre al nacimiento del hijo	Edad en años cumplidos	Número de años	Número de años	Intervalo	# de años	Edad	Se registrará la edad de cada madre en años
Residencia	Cualitativa	Ciudad de residencia habitual de la familia	Ciudad del país	Lugar donde viven habitualmente	Lugar	Nominal	# de registros de cada ciudad	Valor en # que suma cada ciudad	Se tomarán las ciudades y se asignará el número respectivo
Localización política	Cualitativa	Localización de la residencia en área urbana o rural	Urbana Rural	Vivienda en ciudad o el campo	Urbana Rural	Nominal	# de registros urbanos y # de registros rurales	Porcentaje	Se colocará opción de urbano rural en el cuestionario
Paridad	Cualitativa	Número de partos cefalóvaginales o cesáreas que se ha realizado la madre	Múltipara	Más de 3 partos	Porcentaje de multiparas	Nominal	# de madres multiparas	Índice de multiparidad	Se preguntará el número de partos hasta el actual
Tipo de embarazo	Cualitativa	Numero de fetos vivos presentes en el momento del parto	Único Múltiple	Único un feto Múltiple más de un feto	Porcentaje de embarazos únicos y múltiples	Nominal	# de embarazos únicos # de embarazos múltiples	Porcentaje	Se registrará el tipo de parto que se produjo según el número de recién nacidos.
Edad gestacional	Cuantitativa	Semanas cumplidas por el feto dentro del útero materno contadas desde la fecha de la última regla	Semanas de amenorrea cumplidas	Semanas de gestación hasta el momento del parto	Porcentaje de cada edad, proporción de las edades más frecuentes	Intervalo	Porcentaje de edades gestacionales	Índice de prematuridad	Se tomarán todas las edades gestacionales y se dividirán en menores o mayores de 36 semanas
Sexo	Cualitativa	Características sexuales	Masculino	Número de masculinos	Porcentaje de	Nominal	Porcentaje y	Índice de masculinidad	Se registrará

		fenotípicas del recién nacido	Femenino Indeterminado	femeninos e indeterminados encontrados	masculinos femeninos e indeterminados		número de registros correspondientes	os, femenino e indeterminados	según el sexo indicado en la historia del paciente
Peso al nacer	Cuantitativa	Peso del paciente al momento del nacimiento	Mayor a 2500gr y menor de 3500gr Menor a 2500gr Mayor a 3500gr	Normal entre 2500 y 3000gr, bajo menor de 2500gr, elevado mayor de 3500gr	Porcentaje de pesos normales, bajos y elevados	Intervalo	# de pesos normales #de pesos bajos # de pesos elevados	Índice de cardiopatías según el peso	Se consigna a el peso de cada paciente en gramos y se encasillará
Edad al diagnóstico	Cuantitativa	Edad en días a la que fue diagnosticado el paciente de la cardiopatía	Número de días al momento del diagnóstico	La edad del niño en el momento del diagnóstico ecocardiográfico	Edad promedio al diagnóstico	Intervalo	Número de días al diagnóstico	Índice de días al que se diagnosticó la cardiopatía	Se registra el número de días cumplidos desde el nacimiento hasta el momento del diagnóstico
Cardiopatía congénita	Cualitativa	Presencia de anomalía estructural cardíaca evidenciada por ecocardiograma	Tipo de cardiopatía Si es de patología única o múltiple Diagnostico específico	Presencia de cardiopatía, su definición, presencia de uno o más defectos en el mismo paciente	Diagnóstico específico Uno o más defectos	Nominal	Porcentaje de cada tipo de CC Porcentaje de defectos únicos o múltiples	Índice de cardiopatías Índice de tipo de cardiopatías Índice de cardiopatías únicas o múltiples	Se registrará el diagnóstico ecocardiográficos, y se codificará si existen defectos únicos o múltiples
Malformaciones asociadas	Cualitativa	Presencia de defectos anatómicos, metabólicos o cromosómicos y genéticos o cromosómicos en pacientes diagnósticos de cardiopatía congénita	Presencia de malformaciones anatómicas Presencia de agrupaciones sindrómicas Presencia de cromosomopatías con cariotipo	Presencia o no de defectos asociados a cardiopatías congénitas	Porcentaje de defectos anatómicos Porcentaje de agrupaciones sindrómicas Porcentaje de cromosomopatías	Nominal	Numero de defectos encontrados	Índice de cada tipo de malformación asociada con respecto a las cardiopatías	Se toma de referencias diagnósticos consignados en epicrisis de pacientes

POBLACIÓN O UNIVERSO DE ESTUDIO:

Desde el inicio de actividades de la Unidad de Neonatología del Hospital de los Valles ha ingresado 4075 pacientes, contados entre nacimientos dentro del hospital y pacientes transferidos desde otras casas de salud, se trabajará con estos pacientes los cuales serán la población a estudiar.

DETERMINACIÓN DEL TAMAÑO DE LA MUESTRA:

No se calculó el tamaño de la muestra, ya que se revisará las historias clínicas de todos los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita que resulten de la revisión del total del universo descrito, los criterios de inclusión y exclusión se describen a continuación.

Criterios de inclusión:

Neonatos admitidos en el Servicio de Neonatología del Hospital de los Valles entre los años 2006 y 2014, que cuenten con registro clínico, de donde serán tomados los datos para el análisis.

La edad de los pacientes incluidos en el estudio es de 0 a 28 días.

Recién nacidos con diagnóstico de malformación congénita mayor o menor según la Clasificación Internacional de Diagnósticos, y cromosomopatía diagnosticada por medio de cariotipo.

Criterios de exclusión:

No se consideraran como casos a los pacientes con cardiopatías funcionales a criterio del ecocardiografista.

No se incluirán a pacientes mayores de 28 días.

TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS:

Para la construcción del formulario de captura de información se realizó una revisión preliminar de los registros para identificar la calidad y el tipo de la información disponible.

Para la recolección de datos se revisarán las historias clínicas de los pacientes descritos anteriormente y se aplicará a cada uno de ellos un formulario que se detalla en el anexo 1. Los formularios que cumplan con los criterios determinados serán parte de la base de datos que se realizará en una hoja de Excel, para posteriormente realizar una verificación de datos.

Esta base de datos será traspasada al programa SPSS versión 19, donde se realizará el correspondiente análisis estadístico.

PLAN DE ANÁLISIS DE DATOS:

Con la base de datos realizada y revisada se procederá al análisis de la información, en la primera fase se realizará un análisis general de la información calculando la prevalencia de cardiopatías, el porcentaje de malformaciones asociadas, y tablas y gráficos que señalen la tipificación de las cardiopatías encontradas, y las malformaciones asociadas. En la segunda fase del análisis se propone intentar determinar si existe asociación demostrable entre las cardiopatías que se encuentren más frecuentemente con los factores relacionados, y de la presencia de las malformaciones asociadas con los mismos, para este fin se realizaran tablas de 2x2 y se valorará como

medida estadística el valor de P corregido, e intervalos de confianza, según el caso lo amerite.

La base de datos recolectada se digitó en una hoja de Microsoft Excel 2010, posterior a lo cual se verificó, codificó, revisó y depuró. El paso siguiente fue migrar esta información al programa SPSS versión 19 para la realización del análisis estadístico. Se realizó un análisis descriptivo univariado, presentando las variables categóricas por medio de frecuencias absolutas y porcentajes, y las variables continuas con medidas de tendencia central y dispersión. Finalmente se efectuó un análisis de correspondencias múltiples para identificar posibles asociaciones entre las variables categóricas del estudio.

CAPITULO III

3.1. MARCO TEÓRICO Y CONCEPTUAL:

Historia:

El conocimiento sobre la existencia de malformaciones congénitas es tan antiguo como la humanidad. Basta hacer una revisión de la Biblia, mas puntualmente del Antiguo Testamento, donde los párrafos aclaran que los sacrificios a Dios se harán con animales “sin defecto”. Posteriormente los griegos describen en sus manuscritos seres anormales, los cuales fueron un accidente de la naturaleza. Los babilonios también describen estos seres diferentes, y le dan un carácter premonitorio a su aparición sobre eventos naturales, económicos o tragedias personales. Lo descrito anteriormente ilustra que en las civilizaciones antiguas ya se conocía de este tipo de enfermedades, pero el enfoque que se les daba no era científico, sino divino o netamente idealista. No fue hasta las publicaciones de Darwin en 1859 y Mendel en 1865 que se inicia la discusión sobre que este tipo de eventos se desencadenan por un cúmulo de factores ambientales y la herencia. Finalmente no es hasta los años de 1970 en adelante que se inicia el estudio como lo conocemos de las malformaciones congénitas. Se inició en la medicina veterinaria como una nueva ciencia llamada en ese entonces Teratología, la cual se extrapoló a los seres humanos y se practica hasta nuestros días.

Malformaciones congénitas definición y epidemiología:

Según la Organización Mundial de la Salud, se define como Malformaciones Congénitas a las anomalías estructurales, funcionales, moleculares o bioquímicas que se presentan en el momento del nacimiento, o que pueden presentarse por su evolución natural en etapas posteriores de la vida (40) (46).

Estas anomalías se pueden clasificar desde varios puntos de vista, a continuación se mencionarán las más útiles:

- Enfermedades genéticas, estas se presentan por alteraciones del ADN o del genoma, pueden o no ser hereditarias, y se pueden presentar como enfermedades mono-génicas, cromosómicas o mitocondriales (40) (49).
- Según su mecanismo patogénico estas pueden ser por malformaciones tisulares; las cuales se manifiestan como malformaciones de los tejidos o displasias. Se producen por acción de fuerzas que causan deformaciones. O finalmente por disrupción o ruptura de la continuidad de estas estructuras (40) (49).
- Según su severidad se dividen en mayores, que son defectos que si no son corregidos ponen en peligro la vida del paciente o reducen su expectativa de vida. Y defectos menores que no comprometen la vida del paciente o su expectativa de vida (40) (49).
- Según su número, se dividen en anomalías únicas o aisladas, y anomalías congénitas múltiples. A su vez las anomalías múltiples se pueden agrupar en síndromes y asociaciones (40) (49).
- Finalmente según su etiología se pueden clasificar a las malformaciones congénitas en anomalías cromosómicas que representan entre el 6 a 7% del total de malformaciones, genéticas que representan del 7 a 8% del total, secundarias a factores ambientales o teratogénicos que son del 7 al 10% del

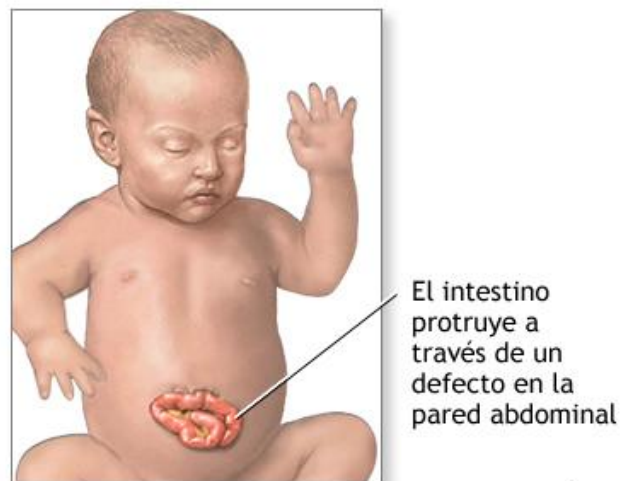
total, y finalmente las de causa multifactorial que representan del 20 al 25% del total de malformaciones (40) (49).

La importancia para este trabajo de conocer de manera simple estas definiciones y clasificación es que se estudiarán varios tipos de malformaciones congénitas complejas, de etiología multifactorial, y que el objetivo de estudio es determinar si se relacionan entre sí. Por lo descrito anteriormente se puede inferir que tienen mecanismos fisiopatológicos similares, lo que

aumenta la posibilidad de correlación entre ellas. Inclusive existe evidencia de que el control genético de los mecanismos de migración tisular hacia la línea media, es dado por los genes *Frizzled 1* y *2*, esta función podría estar alterada en ciertos pacientes lo que causaría

Gráfico 1

Tomado de la Enciclopedia ADAM



ADAM.

la coexistencia de defectos congénitos. A continuación se describen las malformaciones congénitas más comúnmente relacionadas con cardiopatías:

Defectos de la pared abdominal:

Sobre estos nos referiremos a los más frecuentes, la gastrosquisis y el onfalocele. La gastrosquisis es un defecto de la pared abdominal anterior, para umbilical de predominio derecho, que permite la salida de asas intestinales al exterior de la cavidad, únicamente recubiertos por peritoneo visceral, se atribuye a una disrupción de los vasos

onfalomesentéricos a ese nivel, es de origen multifactorial y se le relaciona con uso de sustancias durante el embarazo. Su diagnóstico es clínico por observación directa del defecto, se debe realizar investigación de coexistencia de otras malformaciones ya que el riesgo en estos pacientes se encuentra incrementado. El tratamiento de esta patología es exclusivamente quirúrgico (46) (48).

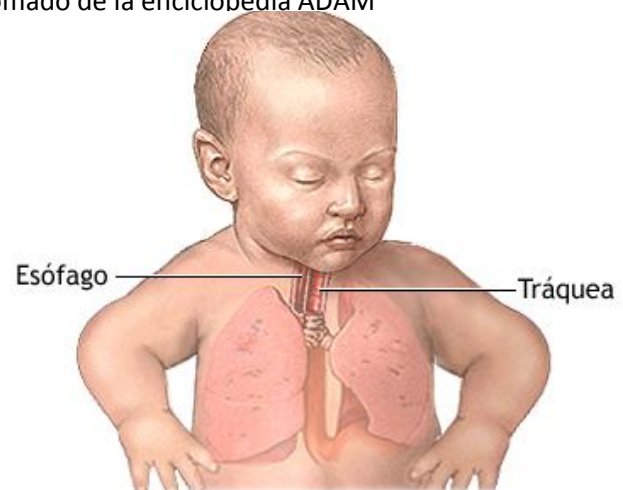
El onfalocele por otra parte es otro tipo de defecto de la pared abdominal, de tamaño variable que se relaciona con el tejido del cordón umbilical, este, contiene a los órganos abdominales como intestinos y en ocasiones el hígado, se produce por un cierre incompleto de los pliegues laterales del embrión, su etiología es de tipo multifactorial. En la actualidad el diagnóstico de estos defectos se debe realizar en las ecografías prenatales. Una vez nacido el niño el diagnóstico de esta patología es exclusivamente clínico, por observación directa del defecto, y su tratamiento quirúrgico. Estos pacientes deben ser estudiados exhaustivamente ya que presentan un riesgo de hasta el 30% de presentar malformaciones congénitas asociadas (46) (49) (50).

Atresia esofágica:

Esta malformación congénita ocurre cuando hay una interrupción de la continuidad del esófago, que puede ser de diversas anatomías. Esta patología tiene un tipo de herencia multifactorial, y se piensa que el componente

Gráfico 2

Tomado de la enciclopedia ADAM



genético es importante. Se debe sospechar cuando un paciente presenta sialorrea profusa, tos, crisis de apnea, y falta de deglución. El diagnóstico de esta patología es prenatal mediante las ecografías obstétricas, y un dato que debe llevar a su sospecha es el polihidramnios. Si el diagnóstico no fue prenatal se puede realizar con una radiografía de tórax donde se observa la detención del tubo naso traqueal en el fondo de saco superior. Como se mencionó anteriormente dependiendo de la clínica de cada paciente se deberá sospechar el tipo de atresia y por tanto se realizarán exámenes más complejos como fístulogramas o tránsitos intestinales. El tratamiento de esta patología es siempre de tipo quirúrgico (49) (50).

Gráfico 3

Hernia diafragmática:

Tomado de la Enciclopedia ADAM

Es un defecto congénito raro, se produce por una interrupción de la continuidad del músculo diafragma, lo que permite que el contenido del abdomen como



intestinos, hígado o bazo, pasen a la cavidad torácica. El problema fundamental de lo antes mencionado es que las fuerzas mecánicas a las que se expone al pulmón son tan intensas que su desarrollo se limita causando una hipoplasia pulmonar severa, la cual es la causa más importante de morbilidad y mortalidad asociada a esta condición. Se debe sospechar en todo recién nacido con dificultad respiratoria intensa, con abdomen escavado, y sin causa aparente para estas molestias. El diagnóstico de esta condición se realiza durante el embarazo mediante la ecosonografía, y cuando no es así una radiografía de tórax hará de forma adecuada el trabajo cuando el bebe haya nacido. El

ADAM.

tratamiento de esta patología es exclusivamente quirúrgico, pero el pronóstico es reservado, ya que existen reportes de mortalidad que alcanzan hasta el 80%. El estudio del paciente con hernia diafragmática debe ser exhaustivo, ya que la coexistencia de otros defectos se ha reportado hasta en un 54% (46) (48) (49).

Fisura labio palatina:

Este es un grupo de defectos congénitos que se presentan aislados o en conjunto ya que pueden ser fisuras labiales, palatinas o labio palatinas, pueden ser unilaterales o bilaterales, completas o incompletas. Dependiendo de la gravedad del defecto el paciente puede presentar dificultades para la

Gráfico 4

Tomado de la Enciclopedia ADAM



alimentación, atragantamientos, y tos crónica, aun que la mayoría de estos niños permanecen asintomáticos. El tipo de herencia de esta enfermedad es multifactorial, y su asociación con otras malformaciones congénitas tiene interpretaciones disímiles a nivel global. El diagnóstico de las fisuras es netamente clínico, y no se requieren exámenes adicionales para su diagnóstico, salvo se sospeche la presencia de defectos adicionales, su tratamiento es quirúrgico y dependiendo de su variedad de presentación

puede requerir más de un procedimiento quirúrgico para su resolución definitiva (1) (4)
(119).

Malformación adenomatoidea quística pulmonar:

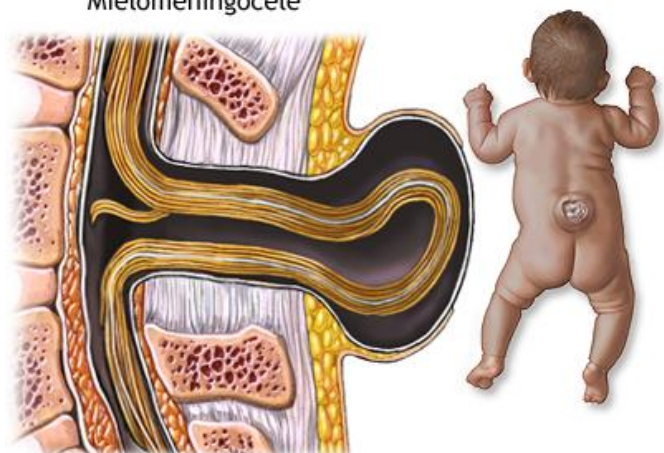
Se trata de la malformación pulmonar más frecuente en su presentación su etiología no ha podido ser determinada, se produce por la proliferación de epitelio respiratorio a nivel de los bronquiolos terminales, la que finalmente dará como resultado la presencia de masas quísticas de tamaño variable, es predominante ligeramente en el sexo femenino, y frecuentemente presenta sintomatología en la etapa neonatal. La clínica del paciente dependerá directamente del grado de afectación, y varía desde pacientes asintomáticos hasta pacientes con dificultad respiratoria severa. El diagnóstico se realizará con una radiografía de tórax al nacimiento, y en ocasiones se requerirá de exámenes más complejos para tomar decisiones terapéuticas. El tratamiento es quirúrgico (49) (50).

Mielomeningocele:

Es una malformación que se produce por la falta de fusión vertebral a nivel posterior y que presenta distensión quística de las meninges y displasia medular, su herencia es multifactorial pero se ha demostrado que niveles bajos de ácido fólico y zinc en etapas

Gráfico 5

Tomado de la Enciclopedia ADAM
Mielomeningocele



tempranas del embarazo son factores determinantes para el desarrollo de esta patología, además la herencia, diabetes dependiente de insulina de la madre, y administración de ácido valpróico son otros que se mencionan en los textos revisados. Se presenta como un saco herniario lleno de líquido o grasa a nivel dorsal o lumbar, el cual según el manejo puede estar íntegro o lesionado, además puede estar localizada a nivel frontal u oxipital. Se acompaña frecuentemente de defectos ortopédicos como pie equino varo o displasia de caderas, producidos por la parálisis secundaria. Su diagnóstico se realiza mediante la observación directa del defecto y su tratamiento quirúrgico (46) (49).

Malformación ano rectal:

Se define como malformación ano rectal, a un conjunto extenso de patologías que pueden incluir defectos simples del ano, o que pueden involucrar al recto, el colon sigmoides, hasta el aparato urogenital. Su principal característica es la ausencia de abertura anal; es una de las malformaciones del sistema digestivo más frecuentes con una prevalencia reportada de 1 por cada 5000 nacidos vivos, es frecuente su asociación con otro tipo de defectos congénitos por lo que todos los pacientes que la presentan deben ser extensamente estudiados.

El diagnóstico es esencialmente clínico al evidenciar la ausencia de apertura anal, pero siempre debe ser estudiada con exámenes complementarios. El examen de apoyo más utilizado es una

Gráfico 6

Tomado de la Enciclopedia ADAM



radiografía en posición de invertograma, esta permite discriminar si la malformación es de tipo alto o bajo; esto es de vital importancia para tomar la decisión sobre el tipo de tratamiento quirúrgico que se realizará al paciente. El manejo de estos pacientes es urgente por las complicaciones que se pueden presentar si el tratamiento no es temprano, siempre se requerirá de cirugía para corregir el defecto, y el espectro puede abarcar una simple ano-recto-plastia, hasta cirugías extensas y complejas, que requerirán varios tiempos quirúrgicos (48) (50).

Síndrome de Down:

Por mucho es el síndrome genético más común, presenta una prevalencia de 1 por cada 800 nacidos vivos, en nuestro país, Paz y Miño y colaboradores encontraron una prevalencia 1 por cada 521 nacidos vivos, lo cual es mucho mayor que los reportes generales (53). Es causado por una trisomía del par veinte y uno, lo que causa todas las manifestaciones asociadas a esta condición. Los niños con síndrome de Down se presentan hipotónicos desde el nacimiento y es característico el llanto agudo y entrecortado, las manifestaciones físicas

pueden no ser evidentes tempranamente, pero a medida que pasan los días se puede evidenciar la nuca aplanada, ojos rasgados, orejas de implantación baja, epicanto, puente nasal plano, paladar ojival, macroglosia, pliegue palmar único, separación exagerada entre el primer y segundo dedos del pie entre

Gráfico 7

Tomado de la Enciclopedia ADAM



otras, existen otros defectos mencionados, pero no son tan característicos como los descritos. Este síndrome tiene una amplia asociación con otro tipo de defectos congénitos, pero se debe prestar especial atención a estudiar la presencia de cardiopatías congénitas, ya que este tipo de patologías se presentan hasta en un 60% en estos pacientes. Salazar en su tesis doctoral describe una correspondencia de 40% en Quito en una fundación de pacientes especializada en Síndrome de Down (52). La cardiopatía más frecuentemente observada es el canal aurículo ventricular. El diagnóstico de esta condición es clínico y debe ser confirmado con la realización de un cariotipo. El tratamiento de estos pacientes es multidisciplinario ya que la afectación es sistémica, los pacientes presentan retardo mental de diverso grado, por lo que la rehabilitación física y neurológica debe ser pilar fundamental. Es muy frecuente la presencia de defectos oculares como estrabismo, miopía y otros, los cuales deben ser oportunamente tratados para optimizar las terapias de apoyo. Se deben realizar emisiones otoacústicas y potenciales evocados auditivos por el riesgo de hipoacusia. Se debe prestar atención a diagnosticar hipotiroidismo por su alta prevalencia en estos pacientes. Como ya se menciono el seguimiento cardiológico es clave en estos pacientes ya que los problemas a este nivel pueden presentarse tardíamente y requerir intervención. El seguimiento pediátrico es clave y se debe enfatizar en el uso de instrumentos específicos para pacientes con esta condición como las curvas de crecimiento, la vacunación se debe realizar de forma habitual (46) (48) (49).

Cardiopatías Congénitas, definición y epidemiología:

Las cardiopatías congénitas son un grupo amplio de patologías, que se manifiestan cuando existe una alteración demostrable de la anatomía estructural cardíaca, estas por

su presentación pueden ser cianóticas o a cianóticas, y a su vez estas se dividen según la cantidad de flujo sanguíneo a través de la arteria pulmonar, el cual puede ser aumentado o disminuido. Lo útil de conocer y tipificar de este modo las cardiopatías es, clasificar la gravedad de la patología y la urgencia de su diagnóstico y tratamiento, los cuales pueden ser clínicos o quirúrgicos (6).

Algunas de estas patologías representan un reto para el pediatra neonatólogo ya que no siempre es fácil realizar el diagnóstico. Por esto se deben realizar exámenes complementarios que permitan detectar los defectos estructurales causantes de estas enfermedades, Se ha determinado que el mejor apoyo diagnóstico para las enfermedades cardíacas congénitas pediátricas es la Ecocardiografía (7) (8) (9) (10). Se debe considerar que el paciente neonatal tiene particularidades especiales, como la limitación en su movilización, mala capacidad para adaptarse a los cambios de temperatura, y la dependencia de aparatos como infusores o cunas de calor, lo que limita la realización de exámenes complejos (46). A la ecocardiografía se la ha comparado con otros auxiliares diagnósticos como: electro cardiograma, radiografía de tórax, e incluso, resonancia magnética y tomografía, los cuales no han demostrado ventajas significativas. (7) (10). Por la evidencia obtenida además de considerar los costos y facilidad de acceso, la eco cardiografía es el examen de elección para diagnosticar malformaciones congénitas en neonatos (10) (9) (8).

Las cardiopatías congénitas, se encuentran entre las principales causas de muerte dentro de los niños malformados en Latinoamérica (43) (45). Según datos de los censos de salud realizados en los años 2011 y 2012 por el Instituto Nacional de Estadísticas y Censos (INEC), las cardiopatías congénitas se encuentran entre las primeras diez

etiologías de mortalidad infantil en nuestro país; las tablas a las que se hace referencia en esta cita se adjuntan en los anexos 2 y 3.

Estas patologías se presentan en tasas de 5 a 8 por 1000 recién nacidos vivos, esta medida es coincidente en los estudios regionales más extensos realizados en Costa Rica y Colombia (43) (45). La relación entre sexos es muy pareja, casi siempre es cercana a 1:1, excepto en patologías específicas como la transposición de grandes arterias en donde los varones son afectados mayoritariamente con una relación de 3 a 1 (39).

Clasificación:

Desde el punto de vista clínico las cardiopatías congénitas tienen múltiples formas de presentación (28):

- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Cianosis o hipoxemia
- Arritmias
- Síndrome de dificultad respiratoria
- Soplos
- Muerte súbita.

La forma más frecuente de clasificar a las cardiopatías es según su forma de presentación (39) (46):

1.- Cardiopatías a cianóticas

- Las cardiopatías que debutan con insuficiencia cardíaca congestiva: se manifiestan con sudoración, tiraje, taquipnea, ritmo de galope, soplos, falla de medro, o neumonías a repetición, Rx. de tórax cardiomegalia. De estas las más representativas son: síndrome de corazón izq. hipoplásico, drenaje venoso pulmonar anómalo total, interrupción del arco aórtico, coartación de aorta, estenosis aórtica (39).
- Las que se presentan como cortocircuitos de izquierda a derecha: estas se caracterizan por congestión pulmonar, también conocida como plétora pulmonar, su severidad depende del tamaño del defecto, y de la afectación de este a las resistencias vasculares pulmonares. Las representantes más frecuentes de este grupo son: comunicación interauricular, comunicación interventricular, canal AV, persistencia del ductus, ventana aorto pulmonar, drenaje anómalo parcial de venas pulmonares (39) (46).

2.- Cardiopatías cianóticas

- Estas se presentan con cianosis e hipoxemia como signo capital, adicionalmente presentan síndrome de distrés respiratorio, acropaquia, dedos en palillo de tambor entre otros. Las patologías más representativas de este grupo son: transposición de grandes arterias, atresia tricúspide, tetralogía de Fallot, estenosis pulmonar y sus variantes y atresia pulmonar (39).

3.- Cardiopatías que se manifiestan con estridor.

- Algunas cardiopatías se pueden presentar con este signo respiratorio, cuando defectos vasculares afectan a la vía aérea, adicionalmente pueden afectar al tracto digestivo causando dificultades para la alimentación, los más frecuentes son: doble arco aórtico, sling de arteria pulmonar, subclavia derecha o izquierda aberrantes con arco aórtico derecho (39).

A su vez de esta clasificación, se pueden realizar subdivisiones muy importantes desde el punto de vista clínico y terapéutico. En el texto de consulta de Park se desarrolla la siguiente propuesta (47):

- Cardiopatías a cianóticas con flujo pulmonar aumentado: cuyas representantes más significativas son la comunicación inter auricular, interventricular y persistencia del ductus.
- Cardiopatías a cianóticas con flujo pulmonar normal: de las cuales las más comunes son coartación de aorta, canal A-V, estenosis pulmonar y estenosis aortica.
- Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado, entre las cuales las más comunes son: D transposición de grandes arterias sin estenosis pulmonar, tronco arterioso, drenaje anómalo total de venas pulmonares.
- Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido, entre las cuales tenemos: Tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, anomalía de Ebstein, entre otras.

Según datos del INEC las cardiopatías congénitas se encuentran en los registros anuales dentro de las 10 primeras causas de morbilidad en pacientes neonatales, tendencia

prácticamente mundial. A pesar de haber realizado una extensa búsqueda de información no fuimos capaces de encontrar datos precisos de prevalencia de estas patologías en nuestro país.

Baltaxe y Zárate publicaron un estudio con 44985 participantes en Colombia acerca de este tema, encontraron una prevalencia de cardiopatías de 1.2 por 1000 nacimientos, y describieron en este estudio un 33% de asociación con otro tipo de malformaciones, el factor de riesgo más relevante en este estudio fue peso bajo al nacer (43).

Las cardiopatías más frecuentemente encontradas fueron defectos del septum ventricular, ventrículo hipoplásico, anomalía de grandes arterias, defectos valvulares y defectos del septum auricular. Adicionalmente describen que un tercio de los casos de cardiopatías se relacionaron con otro tipo de malformaciones ya sean estas aisladas o como parte de un síndrome genético (43).

Benavides y colaboradores realizaron un estudio epidemiológico de cardiopatías congénitas en Costa Rica, ellos encontraron una prevalencia de 6.1 por 1000 nacidos vivos, datos que se cotejan y son muy similares a los reportados a nivel global y de nuestra región. La asociación con otro tipo de malformaciones congénitas fue del 19%, valor más bajo que el reportado en el Baltimore-Washington Infant Study el cual reporta un 25% de asociación (43). Otro estudio realizado por Pradat, de 12932 pacientes realizado en Estados Unidos de América, Francia Y Suecia demostró una asociación del 27.5%, valores que frecuentemente se repiten en trabajos similares a nivel mundial (43).

La asociación entre cardiopatías congénitas y malformaciones extra cardiacas no es una novedad, y se encuentra bien documentada en textos de revisión, los datos a este respecto son muy heterogéneos, y responden a las realidades propias de cada región a

nivel global. Esto se puede explicar ya que al ser patologías de causa multifactorial, los modificantes ambientales, culturales, genéticos, raciales son propios de cada población y región estudiada. El mejor ejemplo de esto lo podemos encontrar en los estudios de la relación entre pacientes con fisura labio palatina y malformaciones asociadas. Los investigadores Shafi en Paquistán y Ting en China (Asia) encontraron que los pacientes fisurados presentaban mayor frecuencia de cardiopatías congénitas que otras malformaciones, en cambio Forrester en Hawái, Barboza en Brasil y Stoll en Francia coinciden que las malformaciones más frecuentemente encontradas en esta condición son los defectos del sistema nervioso central, y músculo esquelético. Es por esto que nace la iniciativa de realizar un estudio similar con pacientes en nuestra realidad, y obtener resultados propios.

Definiciones sobre cardiopatías más frecuentes:

Persistencia del conducto arterioso:

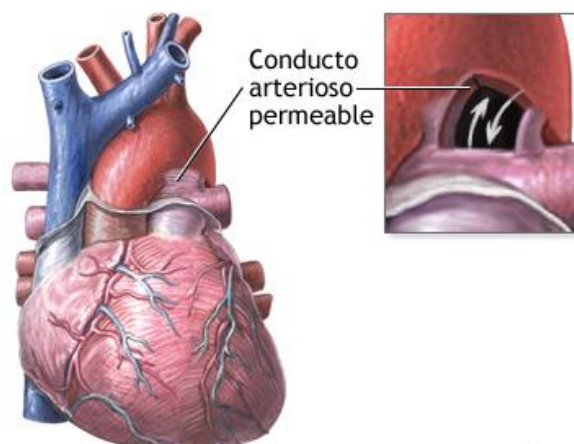
Es una cardiopatía congénita a cianótica de flujo pulmonar aumentado, que es especialmente frecuente en pacientes

de bajo peso al nacer, se presenta hasta en el 47% de neonatos con un peso menor a mil gramos (46).

Se presenta típicamente con un soplo sistólico auscultable en el segundo espacio intercostal izquierdo, además los neonatos sintomáticos presentan un ápex

Gráfico 8

Tomado de la Enciclopedia ADAM



hiperdinámico, y frecuentemente presentan aumento de las necesidades de oxígeno, apnea e incluso requerimientos de ventilación asistida. Los pulsos periféricos saltones, radiografía de tórax con cardiomegalia sumado la sintomatología descrita configurarían un cuadro completo. El diagnóstico debe ser confirmado con ecocardiografía para determinar el tratamiento más adecuado para cada paciente, este puede ser clínico donde la utilización de ibuprofeno y paracetamol son los medicamentos que se están aplicando con prometedores resultados. Cuando el ductus es grande o su repercusión es muy importante la mejor opción es el tratamiento quirúrgico (28) (46) (47).

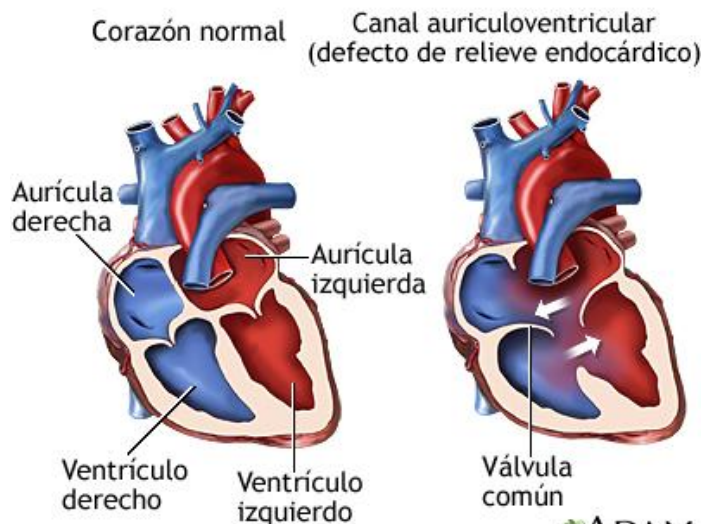
Canal aurículo ventricular:

Esta cardiopatía de flujo pulmonar aumentado, tiene tres componentes: componente endocárdico del tabique ventricular, al igual que del tabique auricular y finalmente una válvula aurículo ventricular común, lo que causa un gran cortocircuito de izquierda a derecha por lo que la forma más común de presentación de esta cardiopatía es una insuficiencia cardíaca congestiva.

Se puede confundir en etapas iniciales con una cardiopatía cianotizante, ya que hasta que en estos pacientes disminuyan las resistencias pulmonares pueden presentar cianosis. Esta cardiopatía se relaciona de manera muy estrecha con pacientes portadores de trisomía

Gráfico 9

Tomado de la Enciclopedia ADAM



21, llegando a ser correspondiente hasta en un 70%. El diagnóstico se realiza mediante eco cardíaco, y su tratamiento en la primera fase se enfoca a controlar la insuficiencia cardíaca, posterior a lo cual se complementa con corrección quirúrgica completa (29) (39) (46).

Comunicación interventricular:

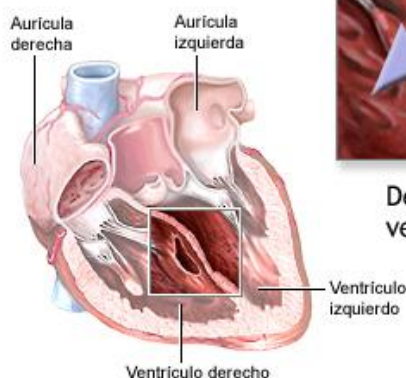
Esta cardiopatía a cianótica de flujo pulmonar aumentado es una de las patologías cardíacas más frecuentes por si sola es la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca congestiva en neonatos, a pesar de esto solo un 15 a 20% de pacientes con comunicación interventricular tienen sintomatología grave. Se presenta con un soplo eyectivo sistólico que se ausculta en el borde esternal izquierdo en el cuarto y quinto espacio intercostal, aun que la ausencia de soplo no excluye el diagnóstico. El diagnóstico se realiza con la sospecha clínica cuando se presenta el soplo, se observa crecimiento de corazón en la placa de tórax y se confirma mediante el eco cardíaco, el tratamiento, si no existe descompensación aguda es sintomático y expectante, ya que hasta el 50% de pacientes con

esta patología tienen un cierre espontáneo del defecto. En los casos donde hay descompensación hemodinámica o el paciente presenta falla de medro importante se debe considerar el

Gráfico 10

Tomado de la enciclopedia ADAM

El defecto del tabique ventricular es una abertura anormal en la pared que separa los dos ventrículos



Defecto del tabique ventricular

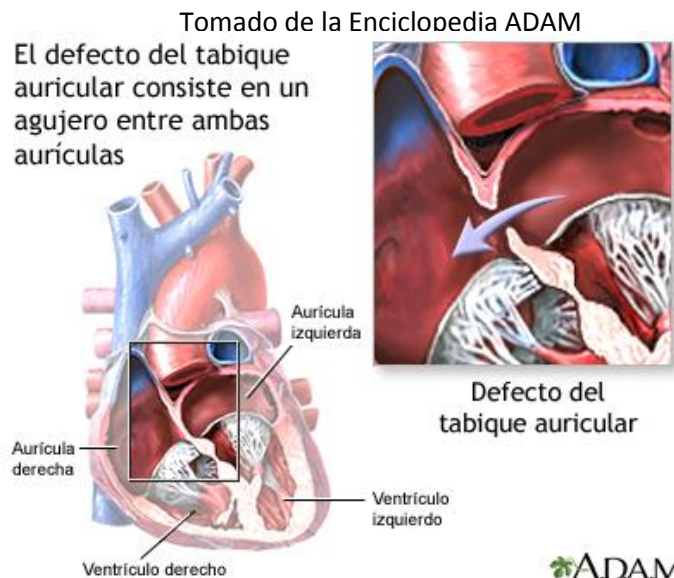
tratamiento quirúrgico (39) (47).

Comunicación interauricular:

Este es uno de los defectos cardíacos más frecuentes, representa hasta el 15% de cardiopatías congénitas en neonatos, es a cianótica y presenta un flujo sanguíneo pulmonar aumentado, se manifiesta al existir un defecto anatómico en el tabique auricular, y su forma de presentación más común cuando es sintomática es la presencia de insuficiencia cardíaca congestiva.

Gráfico 11

Se debe sospechar de esta cardiopatía en un neonato con aumento de requerimientos de oxígeno, crecimiento cardíaco a expensas de cámaras derechas, el soplo es un elemento no constante, pero a la auscultación cardíaca es frecuente encontrar



un desdoblamiento fijo del segundo ruido el cual normalmente se ausculta hiperfonético. La confirmación del diagnóstico es mediante ecocardiograma, y el tratamiento es sintomático y de observación ya que la mayoría de estos defectos cierran espontáneamente. La cirugía solo reserva para defectos muy extensos con descompensación grave o pacientes mayores de 3 años por el riesgo de complicaciones a largo plazo (47) (48) (50).

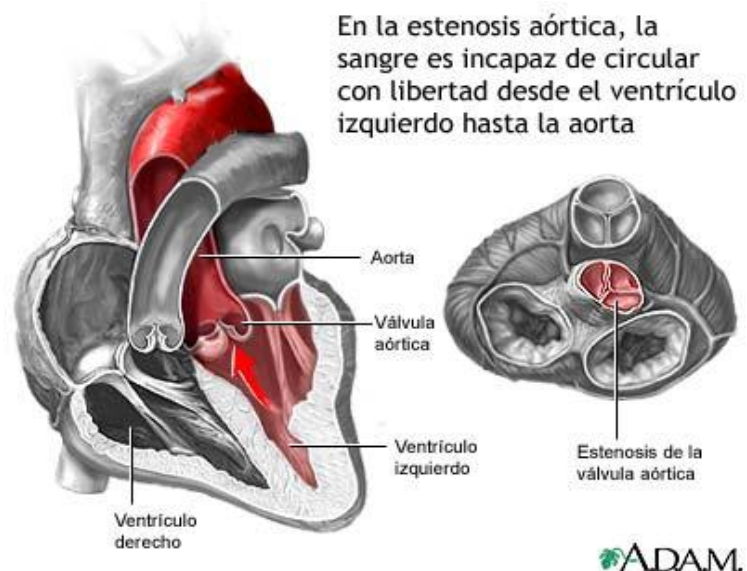
Estenosis aórtica:

Es una cardiopatía grave, en la que el flujo pulmonar es normal, pero existe una obstrucción de grado variable al flujo sanguíneo sistémico el cual en fases iniciales se realiza a través del ductus. Se relaciona frecuentemente con la presencia de defectos en la válvula mitral y coartación

aórtica. Se manifiesta como Gráfico 12

choque y presencia de mala perfusión periférica, se puede observar una radiografía de tórax que sugiera crecimiento de las cámaras izquierdas, el ecocardiograma es crítico para el diagnóstico y búsqueda de defectos concomitantes.

Tomado de la Enciclopedia ADAM



El tratamiento es siempre quirúrgico y se puede realizar por cateterismo con una valvulotomía, el pronóstico depende de la gravedad del defecto y el seguimiento de estos pacientes debe ser cercano y de por vida por el riesgo de recidivas de la patología (39) (50).

Coartación aórtica:

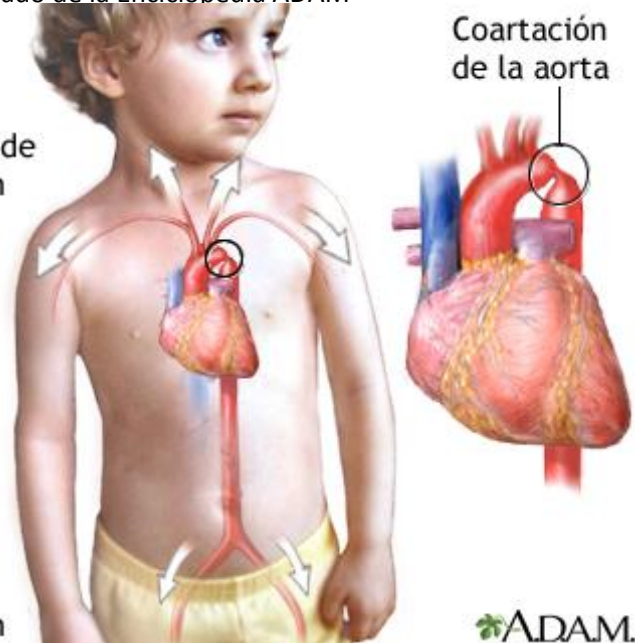
Gráfico 13

Tomado de la Enciclopedia ADAM

Es una estenosis anatómica de la arteria aorta en su porción descendente, muy frecuentemente se encuentra en el lugar donde se junta con el conducto arterioso, es muy frecuente su

Presión sanguínea alta antes del punto de coartación

Presión sanguínea baja más allá del punto de coartación



coexistencia con otras cardiopatías. El flujo sanguíneo sistémico en un inicio es manejado precariamente por el ductus, al cerrarse este es que se presenta la sintomatología severa, puede presentarse con choque cardiogénico, hipotensión, ausencia de pulsos palpables y mala perfusión de miembros inferiores. El tratamiento de soporte normalmente debe ser agresivo con sedación y parálisis ventilación asistida, acceso vascular estable. El tratamiento definitivo es quirúrgico y se realizara lo más tempranamente posible, según el estado del paciente lo permita. El riesgo de re-coartación es alto por lo que el seguimiento de estos pacientes debe ser estricto (39) (46) (48).

Interrupción del arco aórtico:

Es una cardiopatía que consiste en una atresia completa de un segmento del arco de la aorta, se han descrito 3 subtipos: A. cuando es distal a la subclavia izquierda, B. cuando la atresia se encuentra entre la subclavia izquierda y la carótida izquierda, y C. cuando se encuentra entre la arteria innominada y la carótida izquierda. La más común es la tipo

B, la vida de estos pacientes depende de un ductus permeable, por lo que los esfuerzos del equipo deben enfocarse en este objetivo, ya que si no se lo consigue el resultado será la muerte del paciente. El tratamiento por tanto es quirúrgico y se realizará a la brevedad posible, como se supone cuando las condiciones del paciente lo permitan (28) (29) (46)

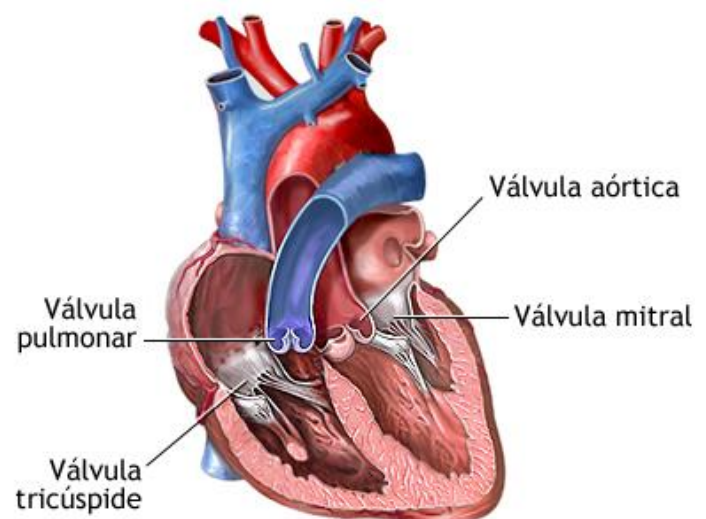
Estenosis pulmonar:

Se define como una obstrucción al flujo sanguíneo pulmonar, se puede encontrar en el ventrículo derecho, en la válvula pulmonar o en las arterias pulmonares, esta es una cardiopatía cianotizante con flujo pulmonar disminuido, se manifiesta con cianosis, hipoxemia, y acidosis metabólica, en la placa de tórax se puede observar hipertrofia de cámaras derechas. El tratamiento se enfoca en etapas iniciales a mantener un cortocircuito que permita tener flujo pulmonar ya sea a través del ductus o de ser necesario con

Gráfico 14

Tomado de la Enciclopedia ADAM

una comunicación interauricular, para posteriormente realizar la corrección quirúrgica definitiva (39) (47).



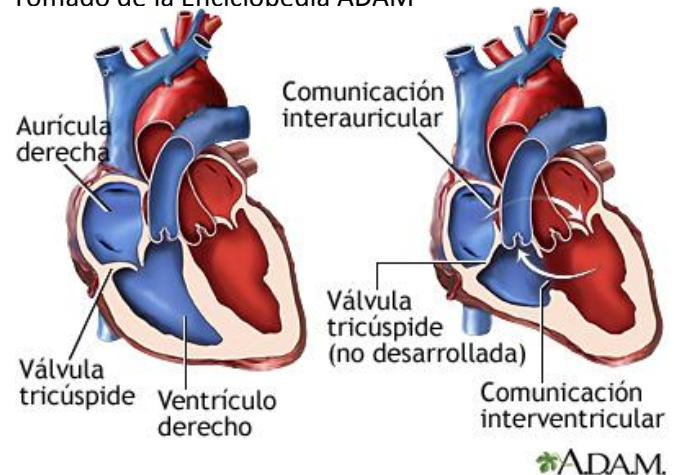
ADAM.

Gráfico 15

Atresia tricúspide:

Es por definición la ausencia anatómica de la válvula tricúspide, se acompaña con hipoplasia severa o ausencia de ventrículo derecho. Es una cardiopatía congénita cianótica de flujo pulmonar

Tomado de la Enciclopedia ADAM



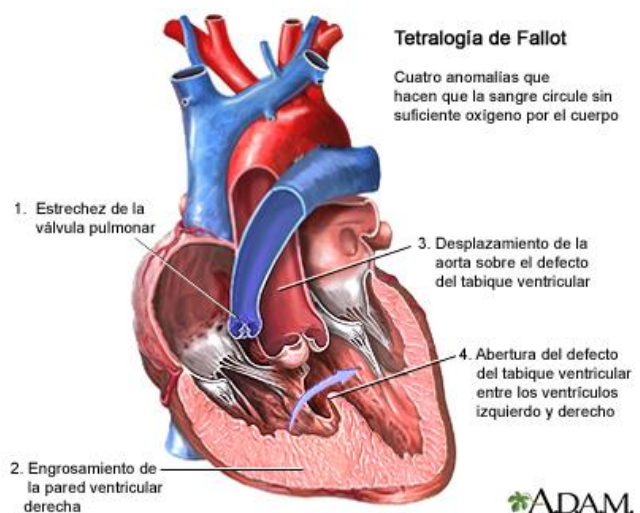
disminuido, y se manifiesta con hipoxemia severa y acidosis, el flujo pulmonar en esta patología es ductus dependiente por lo que el enfoque inicial del tratamiento debe ser mantener este cortocircuito o la realización urgente de una cirugía de Blalock Taussig. El diagnóstico se confirma por eco cardiografía y normalmente puede coexistir con otras cardiopatías como transposición de grandes arterias o estenosis pulmonar a diversos niveles, es una cardiopatía de mal pronóstico cuando esto ocurre (29) (39).

Tetralogía de Fallot:

Esta cardiopatía tiene 4 componentes, obstrucción a la salida en ventrículo derecho, comunicación interventricular, cabalgamiento de la aorta e hipertrofia de ventrículo derecho, es una cardiopatía cianotizante de flujo pulmonar disminuido, aun que tiene muchos matices en su forma de presentación,

Gráfico 16

Tomado de la enciclopedia ADAM



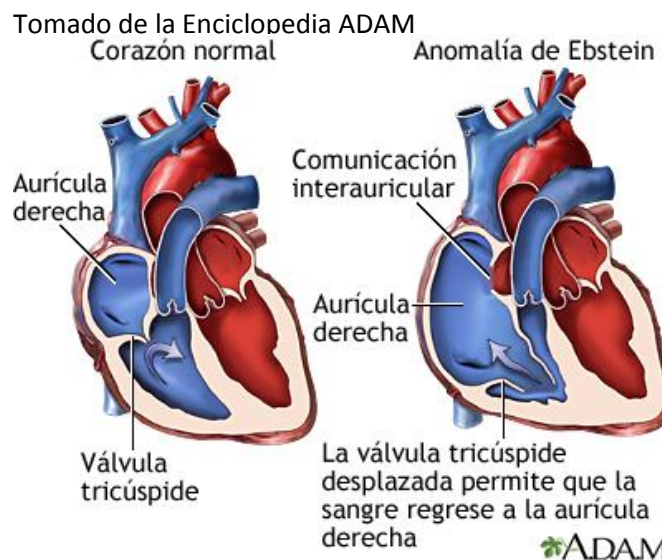
la más común se manifiesta con cianosis, hipoxemia severa y acidosis metabólica, su presentación típica es tardía, y solo da sintomatología en neonatos cuando es de muy mala anatomía. La severidad de los síntomas depende directamente de la lesión en el tracto de salida del ventrículo derecho. Por tanto el tratamiento inicial se enfoca a mantener el flujo sanguíneo a través del ductus, corregir la acidosis y el choque, el diagnóstico eco cardiográfico es vital para determinar la anatomía de los defectos, y con esto planificar el abordaje

quirúrgico para su resolución (46) (47).

Anomalia de Ebstein:

Es una cardiopatía cianótica, de flujo pulmonar disminuido, muy grave que se presenta cuando anatómicamente la válvula

Gráfico 17



tricúspide se encuentra en una localización muy baja dentro del cuerpo del ventrículo derecho, adicionalmente este defecto causa una insuficiencia valvular severa, lo que hace virtualmente imposible que exista un flujo anterógrado a través de la arteria pulmonar. Se manifiesta como hipoxemia severa, cianosis, acidosis metabólica. El diagnóstico se realiza con eco cardíaco y su tratamiento es muy controvertido, ya que dependiendo de la anatomía del defecto no existe un procedimiento definitivo. Incluso en ocasiones cuando la anomalía de Ebstein coexiste con otras patologías cardíacas el tratamiento se enfoca a ser exclusivamente de tipo paliativo (39) (46) (47).

Gráfico 18

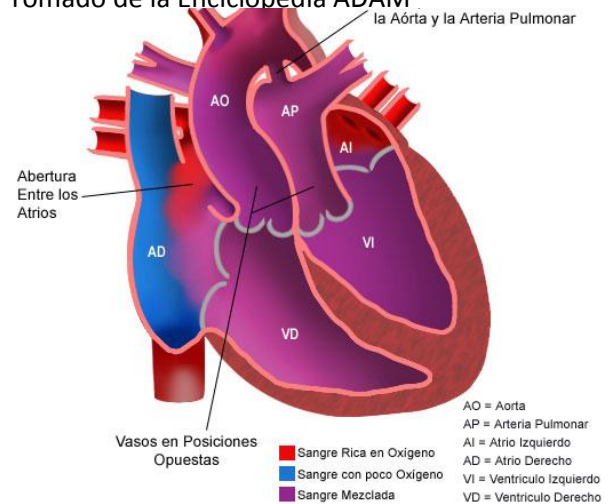
Tomado de la Enciclopedia ADAM

D transposición de grandes vasos:

Esta cardiopatía ocurre cuando la aorta nace en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo, es una cardiopatía congénita cianótica con flujo pulmonar normal.

A diferencia de otras cardiopatías la

cianosis en este caso se produce por una circulación en paralelo, y la vida del paciente depende de la mezcla sanguínea de estos circuitos, esta se puede dar a través del ductos o de cortocircuitos auriculares o ventriculares. Estos pacientes se manifiestan con hipoxemia severa y acidosis, el tratamiento en fase inicial se enfoca a mantener cortocircuitos permeables que garanticen una mezcla sanguínea de los dos circuitos, mantener la oxigenación y disminuir el consumo sistémico de oxígeno, se debe mantener al paciente tranquilo, estable y optimizar el gasto cardíaco con uso de inotrópicos. El tratamiento definitivo es la operación de intercambio arterial (47) (48) (50).



CAPITULO IV

4.1. RESULTADOS:

Para la realización de este trabajo se revisaron 4075 historias clínicas de pacientes del Servicio de Neonatología del Hospital de los Valles entre los años 2006 y 2014. Basados en los criterios propuestos para ser tomados en cuenta como casos, para este trabajo se recolectaron 75 historias clínicas, de pacientes con diagnóstico ecográfico de cardiopatías congénitas, a los cuales, se les aplicó el cuestionario que consta en el anexo 1. A continuación se exponen los resultados estadísticos encontrados.

Características demográficas:

Los pacientes que se estudiaron son de diversas áreas geográficas del Ecuador, por la localización del hospital base la, mayor proporción de pacientes son de la provincia de Pichincha y de la sierra centro, la siguiente tabla detalla su procedencia.

Tabla 1.

PROVINCIA	NÚMERO	PORCENTAJE
Pichincha	55	73%
Imbabura	6	8%
Orellana	5	6.8%
Pastaza	3	4%
Tungurahua	2	2.7%
Cotopaxi	2	2.7%
Azuay	1	1.4%
Santo Domingo	1	1.4%
TOTAL	75	100%

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

De los 75 pacientes incluidos en el estudio la razón para los sexos fue de 1:1 para masculino y femenino, con la presencia de un solo paciente que presentó sexo indeterminado. Solo 22% de las madres de los pacientes fueron multíparas (3 embarazos

o más), y se presentaron 84% de embarazos únicos, y solo 16% de embarazos múltiples, presentando una razón de 5.25 a favor de los embarazos únicos.

A continuación se detalla una tabla que muestra los datos de la historia perinatal más relevantes de los niños participantes en este estudio.

Tabla 2:

	MEDIA	DESVIACIÓN STANDARD
Edad de la madre	29.9 años	6.1 años
Edad gestacional al nacer	34,2 semanas	4.2 semanas
Peso al nacer	2117 gramos	866 gramos

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Prevalencia:

La prevalencia de cardiopatías congénitas del Servicio de Neonatología del Hospital de los Valles es de 18.3 por cada 1000 nacidos vivos. A continuación se detallan las cardiopatías encontradas en estos pacientes.

Tabla 3:

CARDIOPATÍA	NÚMERO	PORCENTAJE	PREVALENCIA
Defectos del tabique auricular	62	46.6%	15.2 x 1000 NV
Defectos del tabique ventricular	16	12%	3.9 x 1000 NV
Conducto arterioso permeable	40	30%	9.8 x 1000 NV
Estenosis congénita de la válvula pulmonar	3	2.2%	0.7 x 1000 NV
Coartación de la aorta	2	1.5%	0.5 x 1000 NV
Arco aórtico derecho (otras malformaciones corazón)	2	1.5%	0.5 x 1000 NV
Insuficiencia de la válvula mitral	1	0.75%	0.2 x 1000 NV
Insuficiencia de la válvula tricúspide	2	1.5%	0.5 x 1000 NV
Interrupción del arco aórtico	1	0.75%	0.2 x 1000 NV
Defectos del tabique aurículoventricular	1	0,75%	0.2 x 1000 NV
Anomalía de Ebstein	1	0.75%	0.2 x 1000 NV

Interrupción del arco aórtico	1	0.75%	0.2 x 1000 NV
Hipoplasia pulmonar (agenesia de la rama pulmonar derecha)	1	0.75%	0.2 x 1000 NV
TOTAL	75	100%	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Coincidente con los datos epidemiológicos de los estudios de Benavides-Lara (41), y Baltaxe (43), los defectos que se diagnostican con mayor frecuencia son los auriculares, ventriculares y persistencia del conducto arterioso. Además, en la tabla precedente el número de cardiopatías supera el número de casos ampliamente, este fenómeno se explica ya que cada paciente puede ser portador de más de un defecto congénito. En este contexto el 46.6% de los pacientes presentaron una cardiopatía congénita única, mientras que el 53.4% de pacientes restantes presentó más de un defecto congénito cardíaco de forma concomitante, la razón es de 1.1:1 para los defectos múltiples.

De este grupo de pacientes que se diagnosticó cardiopatía congénita, el 21.33% presentó malformaciones congénitas asociadas. A continuación se detallan las malformaciones encontradas en el estudio:

Tabla 4:

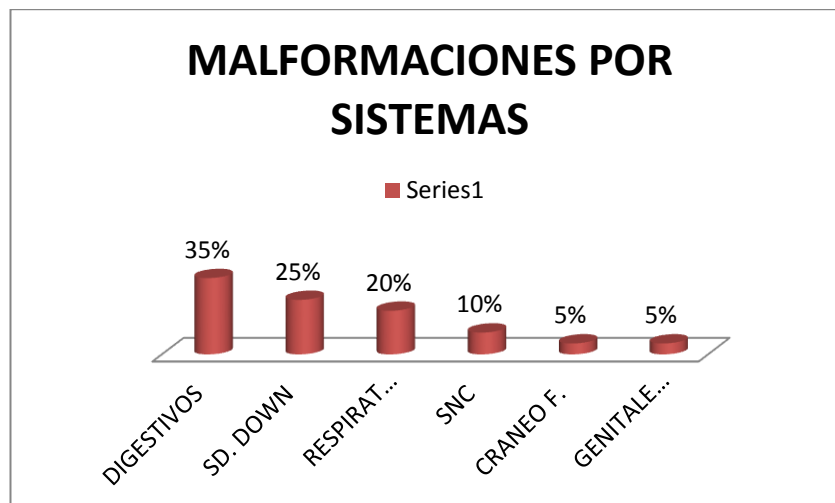
MALFORMACIÓN	NÚMERO	PORCENTAJE	PREVALENCIA
Defectos de la pared abdominal (gastrosquisis, onfalocele)	3	18.75%	0.73 x 1000 NV
Hernia diafragmática	3	18.75%	0.73 x 1000 NV
Atresia esofágica	3	18.75%	0.73 x 1000 NV
Mielomeningocele	2	12.5%	0.49 x 1000 NV
Malformación ano rectal	1	6.25%	0.25 x 1000 NV
Genitales ambiguos	1	6.25%	0.25 x 1000 NV
Malformación quística pulmonar	1	6.25%	0.25 x 1000 NV
Fisura labio palatina	1	6.25%	0.25 x 1000 NV
Síndrome de Down	5	31.25%	1.2 X 1000 NV
TOTAL	20	100%	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Como se puede analizar en la tabla antes mencionada, y si se realizamos agrupaciones por sistema afectado predominan las malformaciones digestivas con un 35% de las malformaciones congénitas asociadas a cardiopatías, el siguiente lugar le pertenece a las alteraciones cromosómicas con un 25%, las del sistema respiratorio con un 20%, las del sistema nervioso central 10%, y con un 5% las cráneo-faciales y genitales ambiguas, cada una. A continuación se muestra el gráfico.

Gráfico 19:



Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

En cuanto al peso al nacimiento de los pacientes, los resultados se muestran en la siguiente tabla:

Tabla 5:

	NÚMERO	PORCENTAJE	PREVALENCIA
PESO BAJO	47	60%	11.5 x 1000 NV
PESO NORMAL	25	35%	6.1 x 1000 NV
PESO ELEVADO	3	5%	0.73 x 1000 NV
TOTAL	75	100%	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Los datos antes expuestos demuestran que la población estudiada es mayoritariamente de bajo peso, esto se demuestra ya que la razón de prevalencia de estos pacientes con respecto a los de peso normal es de 1.8:1, y contra los de peso elevado es de 15.7: 1.

Tabla 6:

EDAD GESTACIONAL	NUMERO	PORCENTAJE	PREVALENCIA
Menor de 37s (prematureo)	45	60%	11 x 1000 NV
Mayor de 37s (a término)	30	40%	7.3 x 1000 NV
TOTAL	75	100%	

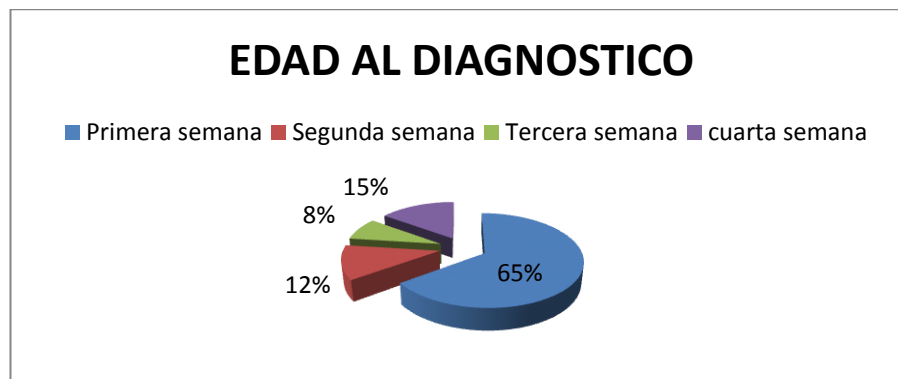
Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Lo que muestra la tabla anterior es que la población de neonatos en la unidad de estudio es predominantemente de pacientes prematuros, es decir pacientes que nacen con menos de 37 semanas de edad gestacional, la razón de prevalencia con respecto a los niños a término es de 1.5:1. Se debe anotar que en los datos revisados no se encontraron pacientes post maduros.

Al realizar la valoración de los pacientes con cardiopatía, es importante conocer cuando se realizó cronológicamente el diagnóstico, lo muestra el siguiente gráfico:

Gráfico 20:



Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Siguiendo con este parámetro hay datos interesantes que compartir, los pacientes con defectos del septum auricular se diagnosticaron a una edad mínima de 1 día y una máxima de 28 días, la media en días para el diagnóstico fue de 8.1 días y una mediana de 4, los percentiles 25 y 75 fueron 2 y 10 días respectivamente, con una desviación estándar de 8.8 días.

Los pacientes con defectos del septum ventricular se diagnosticaron a una edad mínima de 1 día y una edad máxima de 28 días, la media para el diagnóstico fue de 6.9 días con una mediana de 2, los percentiles 25 y 75 se encontraron en 1 y 6 días respectivamente, y su desviación estándar de 9.9 días para el diagnóstico.

Finalmente para la persistencia del conducto arterioso, su diagnóstico se realizó a una edad mínima de un día y una máxima de 28 días, la media fue de 6.9 días, y la mediana de 3. Los percentiles 25 y 75 se encontraron en 1,5 y 8,5 días respectivamente, con una desviación estándar de 8 días para este diagnóstico.

Factores relacionados:

A continuación se realizará el análisis multivariado, la evidencia nos indica que es necesario relacionar las cardiopatías más frecuentemente encontradas como defectos del tabique auricular, ventricular, ductus presente con posibles factores relacionados, para determinar su relación.

Tabla 7:

SEXO	CIA		TOTAL
	SI	NO	
Femenino	29	8	37
fila %	78,4	21,6	100,0
columna %	46,8	66,7	50,0

Masculino	33	4	37
fila %	89,2	10,8	100,0
columna %	53,2	33,3	50,0
TOTAL	62	12	74
fila %	83,8	16,2	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	1,5914		0,2071274611
Chi-cuadrado- Mantel-Haenszel	1,5699		0,2102235535
Chi-cuadrado- corregido (Yates)	0,8952		0,3440832360
Media-p exacta		0,1142461203	
Fisher exacta		0,1723453475	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

La tabla precedente relaciona la presencia de comunicación interauricular con el sexo del paciente, el valor de p demuestra que no existe relación estadística entre la cardiopatía y el sexo del paciente.

Tabla 8:

CIV			
SEXO	Si	No	TOTAL
Femenino	10	27	37
fila %	27,0	73,0	100,0
columna %	62,5	46,6	50,0
Masculino	6	31	37
fila %	16,2	83,8	100,0
columna %	37,5	53,4	50,0
TOTAL	16	58	74
fila %	21,6	78,4	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	1,2759		0,2586707004
Chi-cuadrado- Mantel-Haenszel	1,2586		0,2619131998
Chi-cuadrado - corregido (Yates)	0,7177		0,3969091677
Media-p exacta		0,1385717771	
Fisher exacta		0,1987700986	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

La tabla expuesta anteriormente, relaciona la presencia de defecto del tabique ventricular con el sexo, según el valor de p de 0.39 se puede concluir que el sexo no predispone a nuestros pacientes a presentar esta cardiopatía.

Tabla 9:

PCA			
SEXO	Si	No	TOTAL
Femenino	20	17	37
fila %	54,1	45,9	100,0
columna %	51,3	48,6	50,0
Masculino	19	18	37
fila %	51,4	48,6	100,0
columna %	48,7	51,4	50,0
TOTAL	39	35	74
fila %	52,7	47,3	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	0,0542		0,8158892203
Chi-cuadrado- Mantel-Haenszel	0,0535		0,8171152744
Chi-cuadrado- corregido (Yates)	0,0000		1,0000000000
Media-p exacta		0,4104465665	
Fisher exacta		0,5000000000	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Los datos de la tabla anterior relacionan la presencia de persistencia de conducto arterioso con el sexo de nuestros pacientes, por el valor de p de 1 podemos concluir que el sexo no es un factor que determine en estos niños una mayor presencia de la cardiopatía indicada.

Tabla 10:

CARDIOPATÍA			
SEXO	Múltiple	Única	TOTAL
Femenino	21	16	37
fila %	56,8	43,2	100,0
columna %	53,8	45,7	50,0
Masculino	18	19	37

fila %	48,6	51,4	100,0
columna %	46,2	54,3	50,0
TOTAL	39	35	74
fila %	52,7	47,3	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	0,4879		0,4848607577
Chi-cuadrado- Mantel-Haenszel	0,4813		0,4878262135
Chi-cuadrado - corregido (Yates)	0,2168		0,6414511738
Media-p exacta		0,2483974962	
Fisher exacta		0,3208931329	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Los datos antes expuestos relacionan si el sexo afecta el presentar una cardiopatía única o múltiple, por el valor de p de 0.64 se puede concluir que el sexo no tiene relación con la presencia o no de tener una cardiopatía congénita múltiple.

Tabla 11:

CIA			
ÁREA	Si	No	TOTAL
Rural	15	5	20
fila %	75,0	25,0	100,0
columna %	23,8	41,7	26,7
Urbana	48	7	55
fila %	87,3	12,7	100,0
columna %	76,2	58,3	73,3
TOTAL	63	12	75
fila %	84,0	16,0	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	1,6437		0,1998237678
Chi-cuadrado- Mantel-Haenszel	1,6218		0,2028484279
Chi-cuadrado- corregido (Yates)	0,8573		0,3544832788
Media-p exacta		0,1153756965	
Fisher exacta		0,1755924467	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

La tabla 11 muestra la relación que existe en nuestros pacientes que son portadores de un defecto auricular y el área geográfica donde viven. En este caso se utilizó el valor de

p con corrección de Fisher, por el número bajo (5) en el cuadrante de la tabla. El valor de p correspondiente es de 0.17, lo que significa que el área geográfica de donde provienen nuestros pacientes no aumenta la posibilidad de presentar defectos del septum auricular.

Tabla 12:

CIV			
ÁREA	Si	No	TOTAL
Rural	4	16	20
fila %	20,0	80,0	100,0
columna %	25,0	27,1	26,7
Urbana	12	43	55
fila %	21,8	78,2	100,0
columna %	75,0	72,9	73,3
TOTAL	16	59	75
fila%	21,3	78,7	100,0
columna%	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	0,0289		0,8650320368
Chi-cuadrado - Mantel-Haenszel	0,0285		0,8659262682
Chi-cuadrado- corregido (Yates)	0,0221		0,8817701331
Media-p exacta		0,4458558788	
Fisher exacta		0,5701619471	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Los datos anteriores muestran la relación existente entre la presencia de defectos del tabique ventricular y la zona geográfica de donde provienen nuestros pacientes, en este caso se utilizó nuevamente el valor de p con corrección de Fisher por el valor numérico bajo en el cuadrante de la tabla (4). El valor de p para esta relación es de 0.57, lo que nos permite concluir que el área geográfica no aumenta ni disminuye el riesgo de presentar defectos del tabique interventricular.

Tabla 13:

PCA			
ÁREA	Si	No	TOTAL
Rural	10	10	20
fila%	50,0	50,0	100,0
columna%	25,0	28,6	26,7
Urbana	30	25	55
fila%	54,5	45,5	100,0
columna%	75,0	71,4	73,3
TOTAL	40	35	75
fila %	53,3	46,7	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado- no corregido	0,1218		0,7271409959
Chi-cuadrado- Mantel-Haenszel	0,1201		0,7288939946
Chi-cuadrado- corregido (Yates)	0,0076		0,9304864741
Media-p exacta		0,3673594613	
Fisher exacta		0,4642339682	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

Los datos antes expuestos relacionan la presencia de ductus arterioso permeable, con el área de residencia de la madre del paciente, el valor de p es de 0.93, esto nos indica que el área geográfica de donde son provenientes nuestros pacientes, no guarda relación con el aumento o disminución de la probabilidad de presentar ductus arterioso permeable.

Tabla 14:

CARDIOPATÍA			
AREA	Múltiple	Única	TOTAL
Rural	11	9	20
fila %	55,0	45,0	100,0
columna %	27,5	25,7	26,7
Urbana	29	26	55
fila %	52,7	47,3	100,0
columna %	72,5	74,3	73,3
TOTAL	40	35	75
fila %	53,3	46,7	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado- no corregido	0,0304		0,8614995764
Chi-cuadrado - Mantel-Haenszel	0,0300		0,8624167426
Chi-cuadrado - corregido (Yates)	0,0076		0,9304864741
Media-p exacta		0,4341494161	

Fisher exacta 0,5357660318

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

La tabla precedente relaciona el área geográfica de residencia de la madre con la probabilidad de presentar una cardiopatía congénita múltiple o única. El valor de p para esta relación es de 0.93, lo que nos indica que no existe ninguna relación entre el área de residencia y la mayor probabilidad de presentar una cardiopatía congénita múltiple en nuestros pacientes.

Tabla 15:

MULTIPARIDAD	CIA		TOTAL
	Si	No	
Si	16	1	17
fila%	94,1	5,9	100,0
columna%	25,4	8,3	22,7
No	47	11	58
fila %	81,0	19,0	100,0
columna %	74,6	91,7	77,3
TOTAL	63	12	75
fila %	84,0	16,0	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	1,6743		0,1956800387
Chi-cuadrado- Mantel-Haenszel	1,6520		0,1986866420
Chi-cuadrado- corregido (Yates)	0,8424		0,3587195549
Media-p exacta		0,1082219872	
Fisher exacta		0,1823068375	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

En la tabla 15 se muestra la relación encontrada entre la presencia de comunicación interventricular, y la multiparidad de la madre del paciente. En este caso se utilizó la corrección de Fisher por el número bajo del cuadrante superior de la tabla (1). El valor de p es de 0.18, lo que nos indica que ser madre múltipara en nuestros pacientes no aumenta la probabilidad de presentar un defecto en el septum auricular.

Tabla 16:

CIV			
MULTIPARIDAD	Si	No	TOTAL
Si	1	16	17
fila%	5,9	94,1	100,0
columna%	6,3	27,1	22,7
No	15	43	58
fila%	25,9	74,1	100,0
columna%	93,8	72,9	77,3
TOTAL	16	59	75
fila %	21,3	78,7	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	3,1271		0,0770006479
Chi-cuadrado - Mantel-Haenszel	3,0854		0,0789976093
Chi-cuadrado- corregido (Yates)	2,0499		0,1522166818
Media-p exacta		0,0389304857	
Fisher exacta		0,0685089553	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

La tabla 16 muestra la relación entre la multiparidad, y la presencia de defectos del tabique ventricular. En este caso se utilizará la corrección de Fisher, por el valor bajo que se observa en el cuadrante superior de la tabla (1). El valor de p es de 0.06, un valor muy cercano, pero que no demuestra que la multiparidad sea un factor que aumente la probabilidad de presentar una comunicación inter ventricular en nuestros pacientes.

Tabla 17:

PCA			
MULTIPARIDAD	Si	No	TOTAL
Si	11	6	17
fila%	64,7	35,3	100,0
columna%	27,5	17,1	22,7
No	29	29	58
fila%	50,0	50,0	100,0
columna%	72,5	82,9	77,3
TOTAL	40	35	75
fila%	53,3	46,7	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	1,1423		0,2851609531
Chi-cuadrado - Mantel-Haenszel	1,1271		0,2883954129
Chi-cuadrado - corregido (Yates)	0,6279		0,4281364928
Media-p exacta		0,1515839145	
Fisher exacta		0,2148120309	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

La tabla precedente relaciona la presencia de conducto arterioso permeable y la condición de la madre del paciente de ser múltipara o no. Para esta relación el valor de p es de 0.42, lo que nos indica que la condición de multiparidad, en nuestros pacientes, no afecta la probabilidad de ser portador de un ductus arterioso permeable.

Tabla 18:

CARDIOPATÍA			
MULTIPARIDAD	Múltiple	Única	TOTAL
Si	9	8	17
fila %	52,9	47,1	100,0
columna %	22,5	22,9	22,7
No	31	27	58
fila %	53,4	46,6	100,0
columna %	77,5	77,1	77,3
TOTAL	40	35	75
fila %	53,3	46,7	100,0
columna %	100,0	100,0	100,0

ANÁLISIS

Pruebas estadísticas	Chi-cuadrado	1-tailed p	2-tailed p
Chi-cuadrado – no corregido	0,0014		0,9706005364
Chi-cuadrado - Mantel-Haenszel	0,0013		0,9707971024
Chi-cuadrado- corregido (Yates)	0,0574		0,8106727905
Media-p exacta		0,4846553105	
Fisher exacta		0,5930949296	

Fuente: registros clínicos Hospital de los Valles

Autor: Dr. César Alfonso Egas Velasco

En esta tabla podemos advertir la relación entre ser portador de una cardiopatía única o múltiple, y la condición de multiparidad de la madre del paciente. Para esta relación el valor de p es de 0.81, esto nos indica que la condición de múltipara, no afecta a la

probabilidad de ser portador de cardiopatías congénitas múltiples en los pacientes incluidos en este estudio.

CAPITULO V

5.1. DISCUSIÓN:

Lo primero que llama la atención al revisar los resultados obtenidos en el análisis de los datos es la alta prevalencia de pacientes con cardiopatías congénitas 18.3 por cada 1000 nacidos vivos en la Neonatología del Hospital de los Valles, esta prevalencia duplica las tasas reportadas en los estudios citados en la revisión realizada. Este dato sin embargo no es irreal y se encuentra justificado ya que la unidad base del estudio es de tercer nivel de complejidad y además es de referencia nacional, por lo que es lógico que el número de pacientes con patologías complejas sea más alto que el normal esperable en otro tipo de unidades operativas. La distribución de prevalencias del tipo de cardiopatías encontradas en nuestros pacientes, es similar a la reportada en estudios similares, no se encontraron cardiopatías más frecuentes descritas en la bibliografía como la Tetralogía de Fallot, y se encontró un paciente con una patología muy rara como la Anomalía de Ebstein, esto se explica por la limitada cantidad de pacientes incluidos en el estudio, seguramente con una base más amplia se encontrará mayor diversidad de patologías.

La relación de las cardiopatías con malformaciones congénitas asociadas a esta condición se encontró en un 21.33% del total de pacientes, este porcentaje es muy similar a los reportados por Benavides en Costa Rica (43). Esta relación a decir de la revisión es ligeramente inferior en estudios realizados en Estados Unidos, Francia, y Suecia donde la asociación se reportó en 27.5% (43). El perfil de malformaciones asociadas es muy similar a los reportados en estudios de la región como los de los autores Rittler en Estados Unidos, y Jullian en Chile (36) (42). Esta asociación puede verse reforzada en nuestro caso, ya que uno de los motivos de transferencia más común de pacientes a nuestra unidad, es la presencia de patologías quirúrgicas neonatales,

donde las predominantes a nivel general son las digestivas y del sistema nervioso central (46) (48) (49). Otro factor que confirma la similitud epidemiológica con estudios similares es la relativamente alta presencia de pacientes con diagnóstico de síndrome de Down, a nivel local este hallazgo es apoyado por los estudios de Paz y Miño y colaboradores, quienes encontraron que en nuestro medio la prevalencia de este síndrome es mayor que en otras series reportadas siendo de 1 por cada 521 recién nacidos (53).

Ya entrando en análisis de datos propios de la unidad podemos destacar algunos que han llamado nuestra atención. La paridad entre sexos fue absoluta, 49.3% de ambos sexos y únicamente 1,3% de pacientes (1), presentó sexo indeterminado por lo tanto la razón entre sexos fue de 1:1. Esto es similar a datos reportados en la bibliografía revisada. Existió una mayor cantidad de pacientes prematuros, lo que tampoco se sale de lo encontrado en estudios revisados, y se podría considerar como un factor asociado a la presencia de cardiopatías congénitas.

A diferencia de lo reportado en libros de revisión y artículos citados en este trabajo, los factores señalados como predisponentes para presentar una cardiopatía congénita como multiparidad, embarazo múltiple, radicar en áreas rurales, no presentaron asociaciones estadísticas demostrables con las cardiopatías encontradas más frecuentemente en los pacientes de la Unidad de Neonatología del Hospital de los Valles.

El tiempo que se requiere para el diagnóstico de una cardiopatía congénita en la unidad de estudio es más temprano que lo reportado en textos de revisión (47) (49) (50). Seguramente los factores más trascendentes para este hecho son el nivel de especialidad de la unidad de estudio, y que los pacientes en su mayoría son de cuidado intermedio o

intensivo, por lo que los estudios para el descarte de este tipo de patologías se realizan de forma ágil, ya que son indispensables para el manejo integral de los pacientes.

Se puede cerrar esta discusión aseverando que los datos obtenidos, guardan coherencia absoluta con los reportes nacionales, regionales y de textos de revisión, las diferencias más marcadas se dieron al analizar los factores asociados a cardiopatías. La relación con otro tipo de malformaciones es similar a las reportadas en la región, y finalmente la tipificación de cardiopatías se mantiene en esta misma línea.

CAPITULO VI

6.1. CONCLUSIONES:

- La prevalencia de cardiopatías congénitas en la Unidad de Neonatología del Hospital de los Valles es mayor a la reportada a nivel regional y general.
- La asociación de cardiopatías congénitas con otro tipo de malformaciones fue inferior que la reportada en estudios similares.
- Las malformaciones asociadas más frecuentemente en pacientes de la Unidad de Neonatología del Hospital de los Valles, fueron las del sistema digestivo, respiratorio y del sistema nervioso central.
- La cromosomopatía que más se asoció a la presencia de cardiopatías congénitas fue el Síndrome de Down.
- La población de neonatos de esta unidad de estudio es de predominancia son prematuros y de bajo peso al nacer lo que podría aumentar la prevalencia de cardiopatías congénitas.
- No se pudo encontrar ninguna asociación estadísticamente importante entre la presencia de cardiopatías congénitas y los factores predisponentes a esta condición reportados en la revisión bibliográfica.

6.2. RECOMENDACIONES:

- Realizar estudios similares al presente, en otras unidades operativas, para comparar resultados y crear un perfil epidemiológico que sea generalizable a toda la población de nuestro país.
- Presentar los resultados de este estudio al personal del Servicio de Neonatología del Hospital de los Valles, para analizarlos y crear estrategias de mejoramiento de atención a pacientes con las patologías descritas.

- Concientizar sobre la alta prevalencia de cardiopatías encontrada en la unidad de estudio para discutir mecanismos de expansión y perfeccionamiento del diagnóstico y tratamiento de los pacientes cardiopatas.
- Se recomienda realizar un estudio cardiológico completo a los pacientes que sean portadores de las diversas malformaciones congénitas mencionadas en este trabajo por el alto riesgo de presentar cardiopatías congénitas.

ANEXOS

ANEXO 1

CUESTIONARIO

1. Número de registro: _____
2. Edad de la madre: _____ (en años cumplidos)
3. Residencia habitual de la madre: _____
4. Área: Urbana _____ Rural _____
5. Multiparidad: Si _____ No _____ (se define positiva con 3 paras o más)
6. Tipo de embarazo: Único _____ Múltiple _____
7. Edad gestacional al nacer: _____ (registrar en semanas cumplidas)
8. Sexo: Masculino _____ Femenino _____ Indeterminado _____ (según el fenotipo descrito en la historia clínica)
9. Peso al nacer: _____ (registrar en gramos)
10. Edad al diagnóstico: _____ (en días)
11. Cardiopatía congénita: _____ (especificar diagnóstico según conste en el reporte ecocardiográfico)
12. Cardiopatía: Única _____ Múltiple _____ (especificar diagnóstico según conste en el reporte ecocardiográfico)
13. Malformaciones asociadas: _____ (especificar diagnóstico según hoja de epicrisis del paciente)
14. Malformaciones: Única _____ Múltiple _____ (especificar diagnóstico según hoja de epicrisis del paciente)
15. Cromosomopatías: _____ (especificar solo con cariotipo reportado)

ANEXO 2

Gráfico No. 14
Principales causas de mortalidad infantil Ecuador 2013
Lista internacional detallada-CIE-10

Causas de mortalidad infantil	Sexo		Total	Razón x 1.000 nacidos vivos 1/	%
	Hombres	Mujeres			
Total de defunciones de menores de 1 año	1.612	1.316	2.928	8,64	100%
P07 Trastornos relacionados con duración corta de la gestación y con bajo peso al nacer, no clasificados en otra parte	197	167	364	1,07	12,43%
P22 Dificultad respiratoria del recién nacido	176	106	282	0,83	9,63%
J18 Neumonía, organismo no especificado	73	86	159	0,47	5,43%
Q24 Otras malformaciones congénitas del corazón	86	68	154	0,45	5,26%
P23 Neumonía congénita	74	72	146	0,43	4,99%
Q89 Otras malformaciones congénitas, no clasificadas en otra parte	51	74	125	0,37	4,27%
P36 Sepsis bacteriana del recién nacido	56	49	105	0,31	3,59%
P21 Asfixia del nacimiento	36	33	69	0,20	2,36%
P29 Trastornos cardiovasculares originados en el período perinatal	39	21	60	0,18	2,05%
W84 Obstrucción no especificada de la respiración	32	23	55	0,16	1,88%
P24 Síndromes de aspiración neonatal	28	23	51	0,15	1,74%
Q79 Malformaciones congénitas del sistema osteomuscular, no clasificadas en otra parte	34	16	50	0,15	1,71%
Q25 Malformaciones congénitas de las grandes arterias	20	20	40	0,12	1,37%
P28 Otros problemas respiratorios del recién nacido, originados en el período perinatal	22	17	39	0,12	1,33%
Q20 Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones	27	12	39	0,12	1,33%
P77 Enterocolitis necrotizante del feto y del recién nacido	16	18	34	0,10	1,16%
Q21 Malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos	17	13	30	0,09	1,02%
P96 Otras afecciones originadas en el período perinatal	18	11	29	0,09	0,99%
Q90 Síndrome de Down	11	15	26	0,08	0,89%
A09 Diarrea y gastroenteritis de presunto origen infeccioso	11	13	24	0,07	0,82%
P20 Hipoxia intrauterina	11	13	24	0,07	0,82%
Q03 Hidrocéfalo congénito	17	7	24	0,07	0,82%
J20 Bronquitis aguda	4	15	19	0,06	0,65%
P05 Retardo del crecimiento fetal y desnutrición fetal	9	10	19	0,06	0,65%
Q04 Otras malformaciones congénitas del encéfalo	9	10	19	0,06	0,65%
Q00 Anencefalia y malformaciones congénitas similares	9	8	17	0,05	0,58%
R00 -R99 Causas mal definidas	103	100	203	0,60	6,93%
Resto de causas	426	296	722	2,13	24,66%

Tomado de anuario del INEC 2013.

ANEXO 3

Gráfico No. 14
Principales causas de mortalidad infantil Ecuador 2012
Lista internacional detallada-CIE-10

Causas de mortalidad infantil	Sexo		Total	Tasa x 1.000 Nacidos Vivos 1/	%
	Hombres	Mujeres			
Total de Defunciones de menores de 1 año	1.656	1.346	3.002	8,82	100%
P07 Trastornos relacionados con duración corta de la gestación y con bajo peso al nacer, no clasificados en otra parte	334	234	568	1,67	18,92%
J18 Neumonía, organismo no especificado	112	97	209	0,61	6,96%
Q24 Otras malformaciones congénitas del corazón	111	86	197	0,58	6,56%
P23 Neumonía congénita	85	72	157	0,46	5,23%
P36 Sepsis bacteriana del recién nacido	82	67	149	0,44	4,96%
P22 Dificultad respiratoria del recién nacido	96	50	146	0,43	4,86%
Q89 Otras malformaciones congénitas, no clasificadas en otra parte	51	36	87	0,26	2,90%
P24 Síndromes de aspiración neonatal	39	42	81	0,24	2,70%
P21 Asfixia del nacimiento	28	28	56	0,16	1,87%
P20 Hipoxia intrauterina	25	29	54	0,16	1,80%
P29 Trastornos cardiovasculares originados en el período perinatal	26	22	48	0,14	1,60%
A09 Diarrea y gastroenteritis de presunto origen infeccioso	24	16	40	0,12	1,33%
P28 Otros problemas respiratorios del recién nacido, originados en el período perinatal	21	14	35	0,10	1,17%
W84 Obstrucción no especificada de la respiración	19	16	35	0,10	1,17%
Q03 Hidrocefalo congénito	20	14	34	0,10	1,13%
Q79 Malformaciones congénitas del sistema osteomuscular, no clasificadas en otra parte	14	17	31	0,09	1,03%
W80 Inhalación e ingesta de otros objetos que causan obstrucción de la vías respiratorias	16	15	31	0,09	1,03%
Q90 Síndrome de Down	19	10	29	0,09	0,97%
P77 Enterocolitis necrotizante del feto y del recién nacido	17	9	26	0,08	0,87%
J20 Bronquitis aguda	17	8	25	0,07	0,83%
Q21 Malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos	11	12	23	0,07	0,77%
Q25 Malformaciones congénitas de las grandes arterias	12	11	23	0,07	0,77%
P52 Hemorragia intracraneal no traumática del feto y del recién nacido	11	10	21	0,06	0,70%
Q04 Otras malformaciones congénitas del encéfalo	10	11	21	0,06	0,70%
Q20 Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y conexiones	12	9	21	0,06	0,70%
R00-R99 Síntomas, signos y hallazgos anormales clínicos y de laboratorio. No clasificadas en otra parte	109	108	217	0,64	7,23%
Las demás causas de mortalidad infantil	335	303	638	1,87	21,25%
Estimación de Nacidos Vivos 2/	340.554				

1/ Tasa por 1.000 nacidos vivos ocurridos y registrados en el año 2011

2/ La estimación de nacidos vivos se calcula a partir de los datos del Censo 2010

Tomado del anuario del INEC 2012

ANEXO 4

Enfermedades congénitas del sistema circulatorio CIE 10

(Q20) Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones

- (Q20.0) Tronco arterioso común
- (Q20.1) Transposición de los grandes vasos en ventrículo derecho
- (Q20.2) Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo
- (Q20.3) Discordancia de la conexión ventriculoarterial
- Transposición de los grandes vasos
- (Q20.4) Ventrículo con doble entrada
- (Q20.5) Discordancia de la conexión auriculoventricular
- (Q20.6) Isomerismo de los apéndices auriculares
- (Q20.8) Otras malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
- (Q20.9) Malformación congénita de las cámaras cardíacas y sus conexiones, no especificada
- (Q21) Malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
 - (Q21.0) Defecto del tabique ventricular
 - (Q21.1) Defecto del tabique auricular
 - (Q21.2) Defecto del tabique auriculoventricular
 - (Q21.3) Tetralogía de Fallot
 - (Q21.4) Defecto del tabique aortopulmonar
 - (Q21.8) Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
 - (Q21.9) Malformación congénita del tabique cardíaco, no especificada
- (Q22) Malformaciones congénitas de las válvulas pulmonar y tricúspide
 - (Q22.0) Atresia de la válvula pulmonar
 - (Q22.1) Estenosis congénita de la válvula pulmonar
 - (Q22.2) Insuficiencia congénita de la válvula pulmonar
 - (Q22.3) Otras malformaciones congénitas de la válvula pulmonar
 - (Q22.4) Estenosis congénita de la válvula tricúspide
 - Atresia tricuspídea
 - (Q22.5) Anomalía de Ebstein
 - (Q22.6) Síndrome de hipoplasia del corazón derecho
 - (Q22.8) Otras malformaciones congénitas de la válvula tricúspide
 - (Q22.9) Malformación congénita de la válvula tricúspide, no especificada
- (Q23) Malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
 - (Q23.0) Estenosis congénita de la válvula aórtica
 - (Q23.1) Insuficiencia congénita de la válvula aórtica
 - (Q23.2) Estenosis mitral congénita
 - (Q23.3) Insuficiencia mitral congénita
 - (Q23.4) Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
 - (Q23.8) Otras malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
 - (Q23.9) Malformación congénita de las válvulas aórtica y mitral, no especificada
- (Q24) Otras malformaciones congénitas del corazón
 - (Q24.0) Dextrocardia
 - (Q24.1) Levocardia
 - (Q24.2) Corazón triauricular
 - (Q24.3) Estenosis del infundíbulo pulmonar
 - (Q24.4) Estenosis subaórtica congénita
 - (Q24.5) Malformación de los vasos coronarios
 - (Q24.6) Bloqueo cardíaco congénito
 - (Q24.8) Otras malformaciones congénitas del corazón, especificadas
 - (Q24.9) Malformación congénita del corazón, no especificada
- (Q25) Malformaciones congénitas de las grandes arterias
 - (Q25.0) Conducto arterioso permeable
 - (Q25.1) Coartación de la aorta
 - (Q25.2) Atresia de la aorta
 - (Q25.3) Estenosis de la aorta
 - (Q25.4) Otras malformaciones congénitas de la aorta
 - (Q25.5) Atresia de la arteria pulmonar
 - (Q25.6) Estenosis de la arteria pulmonar

BIBLIOGRAFÍA

BIBLIOGRAFÍA:

1. Julio Nazzer, María Eugenia Hubner. INCIDENCIA DE LABIO LEPORINO Y PALADAR HENDIDO EN LA MATERNIDAD DEL HOSPITAL CLINICO DE LA UNIVERSIDAD DE CHILE Y EN LAS MATERNIDADES CHILENAS PARTICIPANTES EN EL ESTUDIO COLABORATIVO LATINO AMERICANO DE MALFORMACIONES CONGENITAS 1991-1999. Revista Médica de Chile, 1999.
2. Ma. Del Rosario Ortiz Almeralla, Gerardo Flores Fragoso, Lino Candiell, Carolina Luna. FRECUENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS EN EL AREA DE NEONATOLOGIA DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO. Revista Mexicana de Pediatría. Vol 70 Num 3, 2003.
3. Mayra Gallegos Rivas, Gustavo Romero Gutierrez, Nora Pérez, Marcos Salazar. DEFECTOS CONGENITOS MAYORES Y MULTIPLES EN NEONATOS DE MUJERES ATENDIDAS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. Revista de Ginecología y Obstetricia México. Vol 75 247-52.
4. R. García Romero, C. Martín de Vicente, E. García Cervero. FISURA PALATINA Y LABIO LEPORINO. REVISION CLINICA. Revista de Cirugía Pediátrica Hospital Infantil Universitario de Zaragoza. 17: 171-174. 2004.
5. Juan Calderón Colmenero. METODOS DIAGNOSTICOS EN LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México D.F. 2005.
6. Alejandro Flores, Fernando Gómez, Rodolfo Valles, Gerardo Rodríguez, Sergio Flores, Ramiro Alonso. SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DEL

- DIAGNOSTICO CLINICO DE CARDIOPATIAS CONGENITAS. Revista Mexicana de Pediatría. Vol 69 Num 3 99-101. 2002.
7. Mario Vargas Galgani. LA ECOCARDIOGRAFIA EN EL DIAGNOSTICO DE MALFORMACIONES CONGENITAS CARDIACAS INFRECIENTES: UNA REVISION DE IMÁGENES INTERESANTES. Revista Peruana de Cardiología. Vol 28 No 1. 2002.
 8. A. Meave González, M. Hernández González. DIAGNOSTICO DE LAS CARDIOPATIAS COMPLEJAS POR RESONANCIA MAGNETICA. Archivos de Cardiología de México. V.75 n. 4. 2005.
 9. Berenice Velásquez, Juan Gallardo, Sandra Acevedo, Mario Guzmán. ABORDAJE DIAGNOSTICO DE LA CARDIOPATIA FETAL EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PERINATOLOGIA. Revista de Ginecología y Obstetricia México. Vol 76 No 8. 431-9. 2008.
 10. A. Gracia, C. Campos, C. Izquierdo, G. Solís, S. Ballesteros. MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA LINEA MEDIA ASOCIADAS A DEFECTOS DE MIGRACION. Boletín de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón España. Vol. 38 107-11. 1998.
 11. R. GARCIA ROMERO, C.MARTIN DE VICENTE, E. GRACIA CERVERO Y OTROS, Fisura Palatina y Labio Leporino. Revisión Clínica, España, Hospital Infantil Universitario de Zaragoza, Cir. Pediátrica; 17: 171-174. 2004.
 12. HUIMIN YU, PHILLIP M. SMALLWOOD, YANSHU WANG Y OTROS, Frizzled 1 and 2 genes function in palate, ventricular septum and neural tube closure: general implications for tissue fusion processes, USA, Johns Hopkins School of Medicine, Baltimore MA. 2006.

13. Y. GARCIA FERNADEZ, R. FERNANDEZ RAGI, M. RODRIGUEZ RIVERO, Incidencia de las Malformaciones Congénitas Mayores en el Recién Nacido, Revista Cubana de Pediatría, V8 N4. 2006.
14. VIÑALS FERNANDO, HENRÍQUEZ GABRIELA. Detección prenatal de cardiopatías congénitas. Revista Médica. Clínica Las Condes - 2008; 19(3) 178 – 184.
15. MINISTERIO DE SALUD. Guía Clínica Cardiopatías Congénitas Operables en menores de 15 años, México. 1st Editorial Santiago: Minsal, 2005.
16. CLAUDIA TRINCADO G, CRISTINA BUSTOS R, GABRIELA ENRÍQUEZ G, PAULINA DOGGENWEILER F, MÓNICA HINRICHSEN M, PILAR SOLER O, HERNÁN MUÑOZ S. Ecocardiografía fetal resultados de un centro de derivación terciario. Revista Chilena de Ultrasonografía, 2004; 7:26-29.
17. ALLAN LD, CHITA SK, SHARLAND GK ET AL: The accuracy of fetal echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. Journal of Cardiology 1989; 25: 279-88.
18. STUMPFLEN I, STUMPFLEN A, WIMMER M, BERNASCHEK G: Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. Lancet 1996; 348: 854-57.
19. MUÑOZ J, BUSTOS I, QUINTERO C, GIRALDO A. Factores de Riesgo para Algunas Anomalías Congénitas en Población Colombiana. [sitio en Internet] Revista de Salud Publica. Disponible en: URL: <http://www.medicina.unal.edu.co/>. 2001.(acceso diciembre de 2001).

20. RUIZ IR. Embriología facial: Diagnóstico de las Principales Malformaciones Congénitas. [Sitio en Internet] SECPRE. Disponible en: URL:<http://www.usuarios.tiscali.es/pacod/afilapa/fisura.htm>. 2004.
21. ZARANTE I, Castillo M. Análisis clínico epidemiológico de factores asociados a malformaciones congénitas ECLAMC- Hospital Universitario San Ignacio Junio-Diciembre del 2001. [sitio en Internet] Pontificia Universidad Javeriana. Disponible en: URL:<http://med.javeriana.edu.co/publi/vniversitas/v43n2/0031%20ANALISIS.pdf>. 2001.
22. MARIANNA GUERCHICOFF, PABLO MARANTZ, JUAN INFANTE, ALEJANDRA VILLA, AUGUSTO GUTIÉRREZ, GABRIEL MONTERO, DIEGO ELIAS, JULIÁN LLERA Y JOSÉ M. CERIANI CERNADAS, Evaluación del impacto del diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas, Arch. argent. pediatr. v.102 n.6 Buenos Aires nov./dic. 2004.
23. ALLAN LD, CRAWFORD DC, CHITA SK, ANDERSON RH, TYNAN MJ. The familial recurrence of congenital heart disease in a prospective series of mothers referred for fetal echocardiography. *Am J Cardiol* 1986; 58:334-7.
24. SKEELS M, TAYLOR D, PARK J, PARRISH M, CHOY M. Test characteristics of a level I or II fetal ultrasound in detecting structural heart disease. *Pediatr Cardiol* 2002; 23(6):5947.
25. BONNET D, COLTRI A, BUTERA G. Fetal detection of transposition of the great arteries reduces morbidity and mortality in newborn infants. *Circulation* 1999; 99:9168.

26. ADRIEL OLÓRTEGUI , MANUEL ADRIANZÉN, Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú, An. Fac. med. v.68 n.2 Lima abr./jun. 2007.
27. HOFFMAN JI, KAPLAN S, LIBERTHSON RR. Prevalence of congenital heart disease. Am Heart J. 2004;147(3):425-39.
28. MORENO G F. Epidemiología de las Cardiopatías Congénitas. [monografía en Internet]. En: Asociación Española de Pediatría. Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Madrid: AEP; 2005 [acceso 30 de octubre de 2006]. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secp.htm
29. GIL-GOURNIER M, ÁLVAREZ A. Transposición de los grandes vasos [monografía en Internet]. En: Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica: Sevilla: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; 2005 [acceso 15 de marzo de 2007]. Disponible en: http://www.secardioped.org/protocolos/protocolos/Capitulo_13.pdf
30. Conejo L. Defectos septales auriculares [monografía en Internet]. En: Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica: Sevilla: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; 2005 [acceso 15 de marzo de 2007]. Disponible en: http://www.secardioped.org/protocolos/protocolos/Capitulo_4.pdf
31. T. Shafi, M. R. Khan, M. Atig. Congenital heart disease and associated malformations in children with cleft and lip palate in Pakistan. Reino Unido: British Journal of Plastic Surgery. Volume 56, Pages 106-109, Marzo 2003.

32. Ting Sun, Hua Tian, Canggih Wang, Pin Yin. A Survey of Congenital Heart Disease and Other Organic Malformations Associated with Different Types of Orofacial Clefts in Eastern China. China. PLOS Online. Enero 2013 8(1).
33. Wyse Richard, Mars Michael, Shar Al-Mahdawi, Blake Kim. Congenital Heart Anomalies in Patients with Clefts of the Lip and/or Palate. Estados Unidos. Cleft Palate Journal, July 1990, Vol 27 N3.
34. Liang CD, Huang SC, Lai JP. A survey of congenital heart disease in patients with oral clefts. Taiwan, Acta Paediatr Taiwan, Noviembre-Diciembre 1990. 40(6).
35. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth M.P. Associated Malformations in Cases with Oral Clefts. Estados Unidos. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Enero 2000, Vol 37 No 1.
36. Rittler M, Cosentino V, Lopez-Camelo J, Murray J, Wehby G, Castilla E. Associated Anomalies among Infants with Oral Clefts at Birth and during 1 year Follow-up. Estados Unidos. Am J Med, Julio 2011. 0(7) 1588-1596.
37. Tiong Y, Amor D, Rilley M, Halliday J. Registry and ClinicBased Analyses of Birth Defects and Syndromes Associated Whit Cleft Lip Palate in Victoria, Australia. Australia. Cleft Palate Cranofacial Journal. Noviembre 2009. Vol 46 No 6.
38. Forrester M, Merz R. Structural Birth Defects Associated With Oral Clefts in Hawaii, 1986 to 2001. Estados Unidos. Cleft Palate-Craniofacial Journal. Mayo 2006. Vol 43 No 3.
39. Park Myung Kun. Pediatric Cardiology for Practitioners. Estados Unidos de America. Elsevier Science. 2008.

40. Julio Nazer Herrera. Malformaciones Congénitas. Edición del Servicio de Neonatología Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Santiago de Chile. 2001.
41. Benavides-Lara A, Faerron Angel JE, Umaña Solis L, Romero Zúñiga JJ. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. Rev Panam Salud Pública. 2011; 30(1):31-8.
42. Jullian M, Farrú O. Defectos congénitos extra cardíacos asociados a malformaciones cardíacas. Rev. Chil. Pediatría. 57(5): 430-433, 1986.
43. Baltaxe E, Zarante I. Prevalencia de malformaciones cardíacas congénitas en 44,985 nacimientos en Colombia. Archivos de Cardiología de México. Vol 76 No 3. Jul-Sep. 263-268. 2006.
44. Fonseca Hernández M, Pina Cobas B, Acevedo Fonseca R. Cardiopatías congénitas asociadas a cromosomopatías. Rev Cubana de Pediatr V69 N2. Ciudad de la Habana. May-Ago. 1997.
45. Arracena A. M. Cardiopatías congénitas y síndromes malformativos-genéticos. Revista Chilena de Pediatría. V74 N4. Santiago. Jul. 2003.
46. Cloherty J.P., Stark A.R. Manual de cuidados neonatales. Tercera Edición. Editorial Masson S.A. Barcelona España. 2002.
47. Park M. Manual de Cardiología Pediátrica. Quinta Edición. Editorial Elsevier. Madrid España 2005.
48. Avery Gordon B. Neonatología. Tercera Edición. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires Argentina 1995.
49. Sola Augusto. Compendio de Cuidados Neonatales. Editorial Edimed. Buenos Aires Argentina 2013.

50. Sola Augusto, Jorge Urman. Cuidados Intensivos Neonatales. Editorial Científica Interamericana. Buenos Aires Argentina 1988.
51. Quiñones Ernesto, Ugazzi Michele, Campos Santiago, Donoso Fernando. Bases de Pediatría Crítica Quinta Edición. Quito Ecuador 2010.
52. Salazar Peñaherrera Paola Beatriz. Relación de hipotiroidismo, cardiopatía, hipoacusia y problemas visuales con desarrollo psicomotor en niños con Síndrome de Down en la Fundación Reina de Quito. Tesis de grado. Pontificia Universidad Católica del Ecuador. Quito-Ecuador. 2006.
53. Paz-y-Miño C & López-Cortés A (2014) Genética Molecular y Citogenética Humana: Fundamentos, aplicaciones e investigaciones en el Ecuador. (Universidad de las Américas. Universidad Yachay). Quito, Ecuador. 400 pp.