

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS, UNAN-MANAGUA- HIMJR



Tesis para optar al título de especialista en pediatría

TEMA:

“Comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo 01 de enero a 30 de junio 2021”

Autor: Dra. Eveling Del Carmen Soza Soza

Médico y cirujano

Tutor: Dr. Cristhian Concepción Ramírez Lechado

Pediatra-Cardiólogo.

Managua, marzo 2022

***“Comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías
congénitas en los niños con síndrome de Down”***

CARTA AVAL DEL TUTOR DE TESIS

Yo Cristian Ramírez Lechado – Cardiólogo Pediatra por este medio hago constar que estoy tutorando el protocolo y tesis de investigación de la Dra., Eveling del Carmen Soza Soza, cuyo título es el siguiente: “Comportamiento clínico y epidemiológico de cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo 1 de enero a 30 junio 2021”. Al cual le doy mi visto bueno para su debida revisión y aprobación por parte del comité científico del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera.

*Se extiende el presente **Aval del Tutor Científico**, en la ciudad de Managua, a los 16 días del mes de marzo del año dos mil veinte y dos.*

*Dr. Cristhian Ramírez Lechado
Pediatra Cardiólogo
Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera*

Dedicatoria:

A mi papito Jorge Soza Gutiérrez por haber sido el mejor padre, por inspirarme a ser una persona de bien que lucha por lo que quiere, que desde el cielo cuida de mí.

A mis queridos abuelitas Pilar Pérez y Alejandra Gutiérrez que partieron de este mundo durante mi formación, siempre vivirán en mi corazón.

A mi madre, Emelina Soza Pérez por ser ejemplo de lucha, por ser el mejor regalo de Dios.

Agradecimientos:

- A Dios por guiar cada paso en mis caminos, por permitirme cumplir este sueño hecho realidad.
- A mi madre Emelina Soza Pérez y a mis hermanos por su gran apoyo incondicional en todo momento.
- A mi gobierno sandinista por brindarme la oportunidad de ser parte de este sistema de salud.
- A mis maestros del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota por compartir sus conocimientos, por ser ejemplo en la calidad de atención de los niños.

Resumen:

Con el objetivo de evaluar el **Comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo 1 de enero a 30 junio 2021**, se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y de corte transversal. Las variables analizadas fueron características sociodemográficas, estado nutricional, estudios complementarios. Durante el tiempo establecido a estudiar se detectaron 34 pacientes, tomándose una muestra representativa de toda la población, según lo establecido a los criterios de inclusión y exclusión. La fuente de información fueron los expedientes clínicos, teniendo como resultado, los pacientes en los que se basó el estudio el 50% fueron masculinos y el 50% femenino, 47% se encontraba eutróficos, el grupo etario que predominó fue en un 29.41% lactantes menores seguidos de los lactantes mayores con un 26%, la patología diagnosticada en 38,75% fue CIV, el 29.9% CIA, 14.28% PCA, 14.28% , la manifestación clínica que presentaron los pacientes fue el soplo cardíaco en un 47% seguido de disnea en 44%, de igual forma se asocian otras comorbilidades a los pacientes en estudio 44.4% presentó Hipotiroidismo.

Conclusión: El síndrome de Down tiene una alta prevalencia de cardiopatía congénita, La ecocardiografía es el gol estándar para el diagnóstico y el seguimiento de los pacientes con síndrome de Down.

Palabras Claves; Síndrome de Down, Cardiopatías congénitas.

CONTENIDO

Dedicatoria.....	I
Agradecimientos	II
Resumen	III
1.Introducción.....	1
2.Antecedentes.....	3
3.Justificación.....	5
4.Planteamiento del problema.....	7
5.Objetivos	8
6.Marco Teórico.....	9
7.Diseño metodológico.....	35
8.Métodos, técnicas e instrumento de recolección de datos.....	36
9.Matriz de operacionalización de Variables e indicadores (MOVI).....	38
10.Resultados.....	40
11.Discusión y de Análisis Resultados.....	41
12.Conclusiones.....	43
13.Recomendaciones.....	44
14.Bibliografía.....	45
15.Anexos.....	47

1. Introducción

El síndrome de Down su nombre se debe a John Langdon Down que fue el primero en describir esta alteración genética en 1866, es un trastorno genético causado por una copia extra del cromosoma 21 (wikipedia.org/Síndrome de Down 2019).

El síndrome de Down se caracteriza por la trisomía completa del cromosoma 21 en 95% de los casos y ocurre aproximadamente en uno de cada 680 nacimientos vivos. La mayoría de niños que nace con este síndrome padece malformaciones cardíacas en un 40 a 50%, siendo una de las principales causas de morbimortalidad; por tanto, deben ser intervenidos cuanto antes a fin de optimizar su función cardíaca y mejorar el pronóstico de vida (M A. Ruz-Montesa, et, al 2017).

Cerca del 10 a 25% se deben a anomalías cromosómicas, el resto son de origen desconocido, secundarios a defectos genéticos o a algunos factores ambientales en diferentes estudios realizados en pacientes con Síndrome de Down han identificado como principal factor de riesgo para mortalidad durante el primer año de vida a la presencia de cardiopatía, asociada a condiciones infecciosas intrahospitalarias y respiratorias; con respecto a la morbilidad, la presencia de otras malformaciones y condiciones como el hipotiroidismo, son las que generan el mayor impacto sobre su salud (Casaldáliga, J, 2010).

Los nacidos con Síndrome de Down sin cardiopatía, en la edad adulta pueden desarrollar alteraciones en el funcionamiento de las válvulas cardíacas (cierre incompleto de las válvulas cardíacas: insuficiencia valvular), pero en ocasiones tienen repercusiones clínicas (Casaldáliga, J, 2010).

En Nicaragua se ha implementado el Registro Nicaragüense de Malformaciones congénitas (RENIMAC), el cual se ha activado en todas las unidades de salud que brindan atención del parto y que permitan registrar los casos de malformaciones congénitas, más sin embargo aún no se ha consolidado dicho registro. En nuestro país se desconoce su prevalencia real como causa de muerte infantil. Cabe destacar que no se han realizado estudios sobre la temática a desarrollar, existiendo datos solo de estudios de malformaciones congénitas en general, encontrando en estos una incidencia de 2.3% sobre las malformaciones congénita (Izar Rodríguez B,2014).

Para responder al objeto de investigación se realizó un estudio, de tipo descriptivo, se presentaron los cuadros de salida con el análisis de frecuencia de las variables. Las variables analizadas individualmente

o presentadas en cuadros y gráficos, son las siguientes: edad, procedencia, escolaridad; así mismo, sexo estado nutricional, entre otros como tipo de cardiopatía y medio diagnóstico.

Todo lo anterior con el propósito de evaluar el Comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down en el servicio de Cardiología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera.

2. Antecedentes:

Figueroa. R et al. (2003), realizó un estudio retrospectivo, longitudinal, observacional y descriptivo en el Instituto Nacional de Pediatría de la ciudad de México donde se da a conocer la incidencia, el tipo de cardiopatía y la evolución clínica en los pacientes con síndrome de Down. En un lapso de 5 años se diagnosticaron 275 niños con Síndrome de Down. Las variables estudiadas fueron: edad, sexo, manifestaciones clínicas, edad materna, tipo de cardiopatía, diagnósticos por ecocardiograma, cateterismo cardíaco, estudio cromosómico, quirúrgico o autopsia. De los 275 niños, cursaron con cardiopatía 160 (58%). Las cardiopatías que se presentaron con mayor frecuencia fueron la comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV) y persistencia del ductus arterioso (PDA) (90%); únicamente 14 casos (9%) correspondieron a defectos de la tabicación auriculoventricular. La manifestación clínica más frecuente fue la insuficiencia cardíaca. El 15% de los pacientes (n = 25) fallecieron, y las causas más frecuentes fueron el choque séptico y cardiogénico. Conclusiones. El 58% de los niños con Síndrome Down de nuestro instituto cursaron con cardiopatía congénita.

Ruiz. M, Montesa E, Arenasb. A, Posadac. L, (2017), realizaron un estudio en Colombia, observacional descriptivo, de corte transversal, en el que se evaluaron niños con síndrome de Down que tenían cardiopatías congénitas y fueron atendidos en la Clínica Cardio VID de Medellín, del 1° de enero de 2010 al 31 de diciembre de 2013. Se incluyeron desde neonatos hasta preescolares (0 a 6 años) con síndrome de Down y diagnóstico de cardiopatía congénita. Se excluyeron pacientes con antecedentes perinatales de síndrome de TORCH durante el embarazo y niños de madre con cardiopatía. Se seleccionaron 99 pacientes que cumplieran con los criterios de inclusión, con edad promedio de 8,1 meses, 52 (52,5%) mujeres. Según las historias clínicas, las cardiopatías congénitas más comunes en los niños con síndrome de Down fueron: comunicación interventricular peri membranosa en 61 casos (61,6%), comunicación interauricular en 46 (46,5%) y ductus arterioso en 38 (38,4%).

Valdez. M, Flores, J, Marie. C, (2020), En República Dominicana se realizó un estudio con el objetivo determinar la frecuencia cardiopatías congénitas en los pacientes con síndrome de Down del departamento de cardiología pediátrica del Hospital infantil Dr. Robert Reíd Cabral en el periodo enero 2018- enero 2019. De los 316 expedientes revisados un 45 (14%) tenían síndrome de Down, de los cuales el 45 (100%) presentaron cardiopatía congénita. La cardiopatía congénita más común fue el CAV con un 33%, seguida por el CIV, PCA, CIA y TF con un 24%, 16%, 11% y 9% respectivamente. Un (56%) se encontraban en el rango de edad de 1 a 2 años. La edad de diagnóstico fue entre el 1er y 6to mes de vida (49%). La mayoría

de las madres de los pacientes se encuentran en el grupo etario menor de 35 años (77.8%), las madres mayores de 35 años representaron un 22.2%. De los pacientes 24 (53%) requirió tratamiento para su cardiopatía congénita, solo 1 (2%) recibió tratamiento quirúrgico. El método diagnóstico utilizado en el 100% (45) de los casos fue la ecocardiografía transtorácica.

Nacionales.

Zeledón. A, (2015), realizó un estudio descriptivo, longitudinal en pacientes con diagnóstico de Síndrome de Down atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en el período que corresponde del 1ro de enero al 1ro de diciembre 2015, con el objetivo de describir las características clínico epidemiológicas de la población pediátrica con Síndrome de Down. La muestra estuvo constituida por 255 pacientes menores de 14 años, 11 meses y 29 días. Los resultados obtenidos en el estudio fue un ligero predominio del sexo femenino, con una edad promedio de 3 años, procedentes de Managua el 55.69% de la población. La edad materna y paterna de mayor riesgo para la presentación del Síndrome de Down fue el grupo de edades comprendido entre 20-35 años. Los defectos congénitos cardiovasculares que se presentaron con mayor frecuencia fueron foramen oval permeable y comunicación interventricular. El hipotiroidismo fue la patología asociada que se presentó en mayor proporción.

3. Justificación

Originalidad: Basado en la una búsqueda exhaustiva de estudios similares, se consultaron diferentes bases de datos en la bibliografía científica especializada. En nuestro país y en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera no hay un estudio específico que haga énfasis en las cardiopatías congénitas en pacientes con Síndrome de Down, lo que motivo a profundizar en esta temática y realizar la presente investigación.

El estudio del comportamiento de los pacientes con síndrome de Down en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en Nicaragua está orientado a la descripción del fenómeno de las cardiopatías congénitas y el comportamiento de los niños con esta variante anatómica. En este sentido hay cinco aspectos que se destacan en esta investigación.

Conveniencia institucional: porque su enfoque está dirigido a conocer cada una de las malformaciones congénitas cardíacas que se presentan, ayudara a reconocer las estadísticas y así saber cómo el servicio de cardiología va prepararse con las nuevas incidencias de casos de cardiopatías y sus complicaciones.

Relevancia Social: ya que la investigación tiene trascendencia para toda la población porque los resultados podrán beneficiar la salud y el bienestar de todo gremio social, tomando en consideración que un niño con Síndrome de Down puede ser miembro de cualquier familia.

Valor Teórico: por su aporte científico al mundo académico y de los servicios de salud, y por consiguiente al desarrollo de la salud pública del país.

Relevancia Metodológica: ya que este estudio servirá para continuar analizando cada una de las variables y variantes de los niños con enfermedad de trisomía 21.

Importancia e implicaciones prácticas económico, social y productiva: Dado que esta investigación permitirá ampliar y profundizar los conocimientos sobre el comportamiento clínico y epidemiológico en Nicaragua, así como de la implementación de intervenciones en tiempo apropiado, una vez que se presenten hacer intervención precoz para disminuir la morbimortalidad en las unidades de atención de pacientes con esta alteración cromosómica.

4. Planteamiento del Problema

4.1 Caracterización del problema

El síndrome de Down es la alteración cromosómica más frecuente en cualquier unidad de atención de recién nacidos en todo el mundo, muchas de ellas sufren de malformaciones corporales y afectación de órganos vitales con características fenotípicas específicas del cuerpo.

4.2 Delimitación del problema

El síndrome de Down en el hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera es una anomalía genética frecuente ya que es la unidad asistencial de referencia nacional de Cardiología, y estos niños tienen que ser valorados por esta especialidad ya que las malformaciones cardíacas son las patologías más frecuentes en estos casos.

4.3 Formulación del Problema

¿Cuál es el comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down en el servicio de cardiología del Hospital Manuel de Jesús Rivera, “La Mascota”, ¿en el periodo 1 de enero al 30 junio 2021?

4.4 Sistematización del Problema

- 1) ¿Cuáles son las características sociodemográficas de los pacientes?
- 2) ¿Cuáles son los tipos de cardiopatías Congénitas, patologías asociadas y manifestaciones clínicas en los niños con Síndrome de Down?
- 3) ¿Cuáles fueron los medios diagnósticos en los niños con cardiopatía más síndrome de Down?

5. Objetivos

5.1 Objetivo general:

Describir el comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías congénitas en los niños con Síndrome de Down en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo 1 de enero al 30 de junio 2021.

5.2 Objetivos específicos:

- 1) Identificar las características sociodemográficas de los pacientes con cardiopatía congénita más síndrome de Down.
- 2) Describir los tipos de cardiopatías Congénitas, patologías asociadas y manifestaciones clínicas en los niños con Síndrome de Down.
- 3) Identificar los medios diagnósticos en paciente con cardiopatías congénitas y Síndrome de Down.

6. Marco Teórico

El Síndrome de Down no es una enfermedad, es una alteración cromosómica caracterizada por un grado variable de discapacidad intelectual y unos rasgos físicos que le dan un aspecto reconocible.

Las manifestaciones clínicas son floridas y se pueden presentar en todos los sistemas; las más significativas son: capacidad intelectual disminuida, talla baja, cardiopatía y trastornos digestivos y ortopédico, la cardiopatía es la afección principal que denota una buena o mala evolución (wikipedia.org/Síndrome de Down 2019).

Los defectos cardiacos congénitos son alteraciones de la estructura del corazón o de los grandes vasos, que pueden originar una repercusión en la funcionalidad del corazón. Se deben a alteraciones en el proceso de desarrollo embrionario del corazón, Cerca del 10 a 25% se deben a anomalías cromosómicas, el resto son de origen desconocido, secundarios a defectos genéticos o a algunos factores ambientales (Casaldáliga, J. 2010).

Las cardiopatías más frecuentemente detectadas en edades tempranas son la Comunicación Interventricular (CIV), seguida por la Comunicación Interauricular (CIA), estenosis pulmonar, ductus, coartación aortica, defectos del septo auriculoventricular, tetralogía de Fallot, estenosis aortica y transposición de grandes vasos. (Casaldáliga, J. 2010).

Estas cardiopatías tienen diferentes presentaciones clínicas y evolución. Los síntomas o signos de estas pueden estar ausentes en los primeros días, lo que conduce a un diagnóstico tardío. Esto puede ser determinante en el desarrollo de complicaciones como insuficiencia cardiaca, neumonía, arritmias cardiacas o hipertensión pulmonar. Su tratamiento varía desde la resolución espontánea y la medicación, hasta una o más cirugías cardiacas (Casaldáliga, J. 2010).

Epidemiología de las cardiopatías congénitas

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

De todas las malformaciones congénitas, las cardiopatías presentan una incidencia de 8 por cada 1000 nacidos vivos, constante a nivel mundial e independiente de factores como raza, condición socioeconómica o situación geográfica y con igual proporción para las cardiopatías congénitas mayores y menores. En los países desarrollados este valor se estima entre el 5,2 y 12,5% de los recién nacidos vivos con malformaciones, y alrededor del 1% de la población en general, afirmándose que la incidencia de las cardiopatías moderadas y severas se mantiene estable en torno a un 6%, independientemente del lugar y el tiempo (Casaldáliga, J. 2010).

Sin embargo, este valor se subestima ya que casos de abortos espontáneos y mortinatos son el defecto cardíaco y que no son reportados como tal. En base a esto, la incidencia total cardiopatías congénitas en fetos ha sido reportada hasta 5 veces la encontrada en recién nacidos (SECPC 2015).

En la década de los años 70 del siglo pasado, la mortalidad global atribuible a dichas cardiopatías congénitas se estimaba en un 20%. Con el desarrollo de la Cardiología Pediátrica y de los avances en la Cirugía Cardíaca, la Pediatría, la Cardiología, los cuidados postoperatorios pediátricos, la anestesia pediátrica, y otras especialidades médicas, se ha conseguido una opción terapéutica paliativa o definitiva para casi todas las cardiopatías congénitas y, en la actualidad, la mortalidad global de un niño que nace con una cardiopatía congénita no supera el 5% (Casaldáliga, J. 2010).

Cardiopatías Congénitas:

Defectos del Tabique Cardíaco:

- Comunicación Interatrial o Interauricular (CIA)

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

Anatomía. Los defectos pueden ser únicos o múltiples y estar localizados en cualquier área del septo atrial. Los defectos tipo ostium secundum se localizan en el área de la fosa ovalis relacionado con el septum Premium. Los defectos más comunes tipo seno venoso se localizan cerca de la entrada de la vena cava superior en el atrio derecho (Casaldáliga J. 2010)

Fisiología. Como regla, una CIA debe tener por lo menos 10 mm de diámetro para que exista un cortocircuito izquierdo – derecha significativa, a pesar de que la mayoría no son circulares y el diámetro máximo pueda ser difícil de medir (Cloarec S, antenatal (1991-1994).

Cuadro clínico. Muchos infantes con un defecto del septo atrial se encuentran asintomáticos, existiendo raramente el desarrollo de falla cardiaca congestiva y detención en el crecimiento. Pacientes de mayor edad pueden desarrollar enfermedad pulmonar vascular y fibrilación atrial, ocurriendo en su mayoría antes de los 20 años de vida y en 5-10% de adultos a quienes no se les ha realizado una reparación quirúrgica del defecto (Benavides L, et, al2011)

La edad de diagnóstico de este tipo de defecto se ha disminuido, siendo el promedio de edad de 3 años al momento del reconocimiento. Aun así, muchos niños no son diagnosticados en la infancia, siendo la falta de síntomas y de un soplo cardíaco audible los responsables de este retraso defecto (Benavides L, et, al 2011)

Al examen físico, el paciente no suele presentar cianosis y se encuentra “rosado” en reposo y durante el ejercicio, a menos que exista hipertensión pulmonar avanzada. Cuando el cortocircuito es grande puede existir un murmullo diastólico en el borde esternal inferior izquierdo (Benavides L, et, al 2011)

Tratamiento. Durante el primer año de vida es aconsejable retrasar el procedimiento hasta confirmar que el defecto no ha cerrado espontáneamente. Luego de los tres años de edad no es

justificado su retraso. La indicación primaria para el cierre de un defecto atrial es la prevención de la enfermedad vascular pulmonar obstructiva, seguido por la prevención de problemas de ritmo y el desarrollo de falla cardiaca congestiva (Benavides L, et, al 2011)

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

Durante la infancia, la hipertensión pulmonar obstructiva es una complicación rara, presentando los adultos jóvenes propensión a esta complicación (14% en una serie de 18 a 40 años). La edad avanzada, hipertensión pulmonar y falla cardiaca congestiva son factores que pueden influenciar de forma adversa el resultado de la cirugía. (Benavides L, et, al 2011).

- **Comunicación Interventricular (CIV)**

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

Anatomía. Las CIV se clasifican de acuerdo a su localización en el septo interventricular, el cual es dividido en 2 componentes morfológicos: septo membranoso y muscular.

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

Defectos membranosos: Son los más comunes, representan alrededor del 75% del total de CIV. Se asocian comúnmente a un defecto en la porción muscular adyacente a su perímetro. Un defecto membranoso puede cerrar espontáneamente por aposición de la valva septal de la válvula tricúspide.

Defectos musculares: Se localizan en cualquier parte del septo muscular y con frecuencia son múltiples. Este tipo de defecto es el que tiene la tasa más alta de cierre espontáneo.

Defectos infundibulares (Subpulmonares): Se localizan debajo de la válvula pulmonar, viendo el septo desde el lado derecho, y desde el lado izquierdo se encuentran inmediatamente debajo de la válvula aórtica, por ello con frecuencia se asocia a insuficiencia valvular aórtica.

Defectos de los cojinetes endocárdicos: Estos se localizan debajo de la válvula tricúspide, extendiéndose al anillo valvular tricúspide, se localizan en el área donde se encuentran con frecuencia las comunicaciones atrioventriculares. Este tipo de defecto nunca cierra espontáneamente.

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

Una CIV pequeña con alta resistencia de flujo solamente permite un pequeño cortocircuito de izquierda a derecha. Un defecto grande (mayor del 50% del diámetro de la aorta) permite un cortocircuito de izquierda a derecha, a menos que se desarrolle hipertensión pulmonar, lo que causaría que el cortocircuito se invierta y sea de derecha a izquierda.

Los defectos grandes permiten que ambos ventrículos funcionen hemodinámicamente como una sola cámara con dos salidas, igualando las presiones de las circulaciones sistémica y pulmonar. El cortocircuito se da sobre todo en sístole, con menor cantidad en diástole (Casaldáliga, J.2010).

Cuadro clínico. El paciente se observa malnutrido y delgado. Con frecuencia hay taquipnea asociada con retracciones subcostales, supra o infraclaviculares. El impulso cardíaco máximo es hiperdinámico. El tamaño del hígado y bazo son con frecuencia palpables. Entre un 15% presenta síntomas causados por insuficiencia cardíaca congestiva secundario al hiperflujo pulmonar, siendo las más frecuentes taquipneas, disnea, fallo en el crecimiento y taquicardia con pulsos periféricos generalmente normales. Es frecuente que a los lactantes les cueste mucho trabajo alimentarse debido al trabajo agregado que se le impone al corazón ya insuficiente (Casaldáliga, J.2010.)

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

Tratamiento

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

pacientes desarrollan síndrome de Eisenmenger entonces el tratamiento necesario es trasplante de corazón-pulmones.

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

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

Los síntomas van evolucionando dependiendo del tamaño del defecto, la presión y la resistencia vascular pulmonar. El promedio de hospitalización es a las primeras 6 semanas de vida, esto es cierto sobre todo cuando se agregan precipitantes como infecciones respiratorias. Mientras los pacientes con CIV van creciendo (12 meses o más), se puede presentar enfermedad vascular obstructiva irreversible. (Alonso T, et, al 2008)

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

En pacientes con CIV grande se desarrollará insuficiencia cardíaca congestiva, y se iniciarán a observar síntomas alrededor de las 6 a 8 semanas de vida. Y se puede iniciar a desarrollar enfermedad pulmonar obstructiva tan temprano como a los 12 meses de edad, aunque no se establece el síndrome de Eisenmenger usualmente hasta la adolescencia (Téllez Peralta, CÍES/UNAN)

Otras complicaciones pueden ser regurgitación aórtica, estenosis subártica y raramente endocarditis infecciosa, siendo esta última más frecuente en pacientes con CIV grande.

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

Canal Atrio-Ventricular Completo

Definición. Anomalía de las estructuras derivadas embriológicamente del cojinete endocárdico, en las que se encuentra deficiente. Se asocia a anomalías que varían desde un defecto de ostium primum atrial hasta un canal atrio-ventricular completo e involucra malformaciones valvulares mitral y tricúspide.

Este defecto ocurre en el 2-5% de todos los defectos cardiacos congénitos. El 60-70% de niños con este defecto también presentan Síndrome de Down.

Anatomía. Durante la vida fetal, el tejido del cojinete endocárdico contribuye al cierre de la parte inferior del septo atrial y de la parte superior del septo ventricular, además de la formación de las valvas mitral y tricúspide. La falla en el desarrollo de este tejido puede ser parcial o completa, produciendo la falta de tejido en el centro de corazón (López L, et, al 2014).

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

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

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

En el EKG existe un eje QRS superior entre -150° y -90° en el plano frontal, así como hipertrofia ventricular derecha, izquierda o ambas. También existe un intervalo PR prolongado.

En una radiografía de tórax se observa cardiomegalia que puede involucrar las cuatro cámaras cardíacas y aumento de vascularización pulmonar en proporción al cortocircuito izquierda-derecha.

Tratamiento.

Médico. En pacientes de corta edad y falla cardíaca congestiva se puede utilizar digoxina, diuréticos y captopril. El uso de antibióticos y otras medidas de soporte están indicados para neumonía y otras infecciones.

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

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

Diagnóstico Tardío. Las complicaciones se presentan en la segunda mitad del primer año, por lo que el diagnóstico debe realizarse a los seis meses o antes (López L, et, al 2014).

- Ductus Arterioso Persistente (PDA)

Definición. Es una estructura esencial fetal que cierra espontáneamente al nacer. Luego de las primeras semanas de vida, la persistencia del ductus arterioso es anormal. Su incidencia aumenta en prematuros y en niños nacidos de madres con rubeola, como aquellos que nacen en mayor altitud. Se presenta con frecuencia en pacientes con aberraciones cromosómicas, como trisomía 21, mutaciones de un sólo gen como el Síndrome de Carpenter o el Síndrome de Holt-Oram, o en mutaciones ligadas al cromosoma X.

Anatomía y fisiopatología. Es una estructura vascular que conecta la parte proximal de la aorta descendente a la raíz de la arteria pulmonar principal, cerca del origen de la rama izquierda de la arteria pulmonar. En el feto, la mayor parte de sangre del ventrículo derecho atraviesa el ductus

arterioso y entra a la aorta descendente, donde viaja luego a la placenta para oxigenar la sangre fetal.

La permeabilidad del ductus arterioso es controlada por varios factores, el más importante es tensión de oxígeno fetal relativamente baja y productos del metabolismo del ácido araquidónico. Las prostaglandinas PGE₁ y prostaciclina PGI₂ en el feto causan vasodilatación debido a la producción de la placenta y metabolismo reducido de los pulmones fetales. Luego del nacimiento, el incremento abrupto de tensión de oxígeno inhibe los canales de potasio dependientes de voltaje de músculo liso, que resultan en constricción del músculo e incremento en el influjo de calcio. Además, caen los niveles de PGE₂ y PGI₂, debido a que inicia la eliminación pulmonar y se elimina la fuente placentaria. La capa media de músculo se contrae y resulta en engrosamiento de las fibras, obliteración del lumen y acortamiento del ductus arterioso.

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

Cuadro clínico. Cuando el ductus es pequeño, la única anomalía encontrada es la presencia de un soplo. En pacientes con PDA grande se presentan síntomas causados sobre todo por insuficiencia cardíaca congestiva, entre las más encontradas están taquipnea, taquicardia, disnea y fallo en el crecimiento, precordio hiperdinámico, aumento en la frecuencia respiratoria, y retracciones en casos más graves, los cuales son producidos por un cortocircuito más grande. Si pasa más tiempo pueden llegar a desarrollar hipertensión vascular pulmonar y se encuentra cianosis.

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

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

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

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

Quirúrgico. Es generalmente el tratamiento de elección. Cierre directo por toracotomía, o ligadura con clip, también se puede realizar por videotoracostomía.

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

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

Diagnóstico tardío. Debido a que la mayoría de complicaciones inicia en el primer año de vida, se considera que debe realizarse el diagnóstico antes de este período (Téllez Peralta, CÍES/UNAN.1998).

- Tetralogía de Fallot

Definición. Cardiopatía congénita que consiste en un grupo de anomalías cardíacas dentro de las que encontramos obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, defecto del septo ventricular, dextroposición o cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha.

En la actualidad solo dos anomalías son requeridas: un defecto del septo ventricular lo suficientemente grande para equilibrar la presión de ambos ventrículos y la obstrucción del tracto

de salida del ventrículo derecho; siendo la hipertrofia ventricular derecha secundaria a la obstrucción y al defecto septal, y el cabalgamiento de la aorta muy variable.

Se propone que el problema fundamental es el subdesarrollo del infundíbulo pulmonar, siendo las demás características secundarias. Mientras más pequeño el niño, existe mayor probabilidad de presentar un foramen oval permeable – Pentalogía de Fallot, existiendo en el 40% de pacientes.

Se considera la cardiopatía congénita cianótica más común y la lesión congénita cardíaca más común en sobrevivientes.

Anatomía. El defecto ventricular se localiza en el septo membranoso, siendo subártico y de gran tamaño, teniendo la característica de que no disminuye de tamaño con el tiempo ni presenta cierre espontáneo.

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho se presenta en el 45% de pacientes como estenosis infundibular, en el 10% como una obstrucción a nivel de la valva pulmonar y en el 30% como una combinación de ambas. La valva pulmonar presenta atresia en la forma más severa de la anomalía (15%). El grado en el que la aorta cabalga el septo ventricular es proporcional a la severidad de la obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho.

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

Cuadro clínico. El primer hallazgo en un niño con Tetralogía de Fallot suele ser un soplo descubierto al nacimiento, el cual se produce por la obstrucción del infundíbulo en el ventrículo derecho. El 25% de niños se encuentran cianóticos al nacimiento y el 75% presentan cianosis evidente al año de edad. El crecimiento está restringido ya sea por la falla cardíaca o por la cianosis (Benavides-Lara A, 2011).

Al examen físico varios grados de cianosis y taquipnea están presentes. A la auscultación se puede encontrar un frémito sistólico en el borde superior y medio esternal izquierdo en el 50% de pacientes. En la radiografía de tórax de pacientes con atresia pulmonar y circulación colateral excesiva, el corazón puede observarse más largo de lo normal, estando el segmento de la arteria pulmonar principal ausente. En este caso el corazón toma forma de bota (Benavides-Lara A, 2011).

Tratamiento.

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

La indicación de cirugía de reparación completa es una saturación de oxígeno menor a 75-80% así como la aparición de ataques hipóxicos. Basado en la tolerancia fisiológica y mortalidad, la edad óptima para la reparación electiva de la Tetralogía de Fallot se establece entre los 3 a 11 meses de edad (Pérez C, 2010)

Historia natural. Existe una tendencia al aumento en el grado de actividad ectópica ventricular y muerte súbita en pacientes de mayor edad con tratamiento tardío. La solución temprana a la hipertensión ventricular derecha, normalización del volumen del ventrículo izquierdo y corrección de la saturación sistémica puede modificar la incidencia de arritmias posteriores, habiéndose demostrado relación entre la edad de la reparación y una acumulación anormal de tejido fibroso que contribuye a la disfunción ventricular derecha. (Además de efectos directos en el miocardio, la reparación temprana del defecto minimiza el daño secundario a otros órganos, principalmente el cerebro, como resultado de hipoxia crónica (Pérez C, 2010)

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

Conexión Venosa Anómala Pulmonar Total

Definición. Drenaje de la circulación venosa pulmonar completa en los conductos venosos sistémicos (Benavides-Lara A, et, 2011).

No existe una comunicación directa entre las venas pulmonares y la aurícula izquierda, en su lugar, estos drenan anómalamente al sistema venoso tributario o en la aurícula derecha. Como problema aislado representa la doceava cardiopatía en pacientes críticamente enfermos con una razón masculino/femenino de 4:1.

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

Cualquier vena pulmonar, o combinación de venas pulmonares, puede drenar anómalamente en la circulación sistémica venosa o cardíaca derecha, produciendo un cortocircuito izquierda-derecha.

Variaciones de la Conexión venosa anómala:

- Supra cardíaca: todas las venas pulmonares retornan a una vena pulmonar común localizada detrás del atrio izquierdo, que luego pueden drenar sobre el lado izquierdo del tórax en la vena innominada, cruzando la línea media y luego descienden a la vena cava superior derecha. Algunas veces la vena pulmonar común drena directamente en la vena cava superior y otras en el sistema ácigos.
- Cardíaca: las venas pulmonares pueden drenar en una vena pulmonar común que luego drena en el atrio derecho y más frecuentemente en el seno coronario.
- Infra diafragmática: el retorno de la vena pulmonar común detrás del corazón es en un canal venoso a través del diafragma hacia la circulación portal, reingresando el corazón a través de un conducto venoso y vena cava inferior.
- Mixto: cualquier combinación anatómica es posible, representando el 10% de casos.

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

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

Cuadro clínico. Debido a los extremos en las variedades anatómicas de retorno de la circulación pulmonar, el reconocimiento clínico no es sencillo y depende del grado de obstrucción. La obstrucción de venas pulmonares se descubre en pacientes cianóticos desde los primeros días o

semanas de vida, presentando taquipnea y episodios de taquipnea paroxística, jadeo y retracciones, sugiriendo edema pulmonar.

Es común la aparición de retardo en el crecimiento e infecciones pulmonares frecuentes en la infancia.

Al examen físico los pacientes se observan muy enfermos, con cianosis, taquipnea y hepatomegalia, usualmente no existen soplos y se ausculta el segundo ruido cardíaco de mayor intensidad.

Tratamiento. El tiempo para realizar la cirugía continúa siendo un dilema importante debido a la alta mortalidad en los infantes no tratados y por el alto riesgo quirúrgico en este grupo etario.

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

Historia natural. Existe una alta mortalidad en el primer año de vida, especialmente durante los primeros meses, considerándose una emergencia. En varias series quirúrgicas de esta anomalía cardíaca, la mortalidad más alta se encontró en pacientes menores de un año de edad debido a la existencia de falla cardíaca, resistencias vasculares pulmonares elevadas, un menor tamaño del atrio y ventrículo izquierdo y una condición crítica del paciente en el momento de la cirugía.

Los pacientes que presentan el tipo infracardíaco raramente sobreviven más de allá de las primeras semanas de vida sin tratamiento quirúrgico, falleciendo la mayoría en los primeros dos meses de vida (López L, et, al 2014)

- Transposición de Grandes Vasos

Es una cardiopatía común y potencialmente letal entre neonatos e infantes. La transposición escribe una anatomía reversa en relación a las grandes arterias (aorta y arteria pulmonar), es un dextro transposición por ello se utiliza el prefijo D. Cuando la aorta transpuesta se localiza a la izquierda de la arteria pulmonar se le llama L-transposición. Normalmente la aorta es posterior y medial y la arteria pulmonar anterior y hacia la izquierda.

Debe existir comunicación entre las circulación pulmonar y sistémica, ya que de otra manera esta situación no es compatible con la vida; la sangre sin oxígeno que llega al corazón se dirige nuevamente hacia la circulación sistémica y la sangre oxigenada se dirige nuevamente hacia la circulación pulmonar.

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

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

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

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

Tratamiento

Médico. Requiere un buen sistema de referencia interinstitucional. Al niño severamente cianótico se le debe administrar Prostaglandina E1, para mantener el ductus permeable. Estos pacientes deben ser intubados debido a la posibilidad de apnea, aunque se ha comprobado que la administración de oxígeno tiene pocos efectos en la saturación.

Quirúrgico. Este dependerá de la anatomía coronaria y del momento en que se realice el diagnóstico.

Se puede realizar el switch arterial “procedimiento de Jatene” que es el tratamiento preferido en la mayoría de hospitales. En este procedimiento las arterias coronarias se transponen a la arteria posterior; la aorta y la arteria pulmonar son seccionadas, contrapuestas y luego anastomosadas. También se debe corregir el defecto ventricular con cierre directo o parche.

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

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

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

Defectos valvulares en corazón derecho

- Atresia Tricúspide:

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

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

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

Cuadro clínico. Los pacientes con este defecto se descubren en la infancia temprana debido a cianosis o un soplo, taquipnea y falla en la alimentación, pocos presentan flujo pulmonar excesivo que se manifiesta con síntomas de falla congestiva.

La edad de presentación depende del flujo pulmonar y presencia de cianosis. Aquellos con máxima obstrucción que dependen de flujo sanguíneo ductal se tornan cianóticos cuando este se cierra, siendo el 50% de estos pacientes evaluados en la primera semana de vida (Benavides-Lara A, et, al, 2011)

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

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

- **Defectos valvulares de corazón izquierdo:**

o **Estenosis Subaórtica:**

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

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

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

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

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

Aquellos con estenosis moderada o severa deben ser seguidos de cerca, observando cambios para determinar la necesidad de tratamiento quirúrgico. Se les debe realizar un estudio un electrocardiograma cada año, un estudio de Holter al menos cada 5 años, y más seguido si hay sugerencia de cambios en el ritmo.

Diagnóstico tardío. Debido a la diversidad de cambios hemodinámicos e historia natural se considera que se debe realizar diagnóstico de estos pacientes en la etapa neonatal. La corrección quirúrgica debe realizarse en el primer año de vida (Benavides-Lara A, 2011).

- Coartación Aórtica

Definición. Obstrucción en la aorta descendente localizado casi sin variación en la inserción del ductus arterioso. Cuando es la anomalía principal es el cuarto defecto cardíaco causante de síntomas (López L, et, al 2014)

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

Anatomía. Se sugiere que la disminución del flujo sanguíneo a través del arco aórtico durante la vida fetal puede causar hipoplasia del mismo, promoviendo el desarrollo de la coartación. Se ha propuesto que tejido ductal aberrante que forma parte de la aorta constriñe la misma durante el

cierre del ductus, causando la coartación. Casi sin excepción, la obstrucción de la aorta se localiza opuesta a la entrada del ductus arterioso y existe hipoplasia del arco aórtico que alcanza el punto más angosto en la coartación misma (Benavides-Lara A, 2011).

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

Cuadro clínico. El mayor porcentaje de pacientes con coartación presentan pulsos distales débiles o ausentes. Según estadística del Boston Children's Hospital, el 23% de pacientes son referidos al mismo a la edad de 6 meses, en su mayoría por presentar falla cardíaca congestiva. Síntomas como escasa alimentación, disnea y pobre ganancia de peso son signos de shock circulatorio agudo que puede desarrollarse en las primeras seis semanas de vida (López L, et, al 2012).

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

Tratamiento. La coartación no complicada con un gradiente de presión sanguínea sistólica entre miembros superiores e inferiores mayor de 20 mm Hg es una indicación de corrección quirúrgica, la cual se realiza entre los 2 a 4 años de edad. Si existe falla cardíaca congestiva o shock circulatorio temprano en la vida, la cirugía debe realizarse de forma inmediata (Benavides-Lara A,2011)

Historia natural. Cerca del 20 al 30% de todos los pacientes con coartación aórtica desarrollan falla cardíaca congestiva a los 3 meses de edad, y si a un no ha sido detectada o tratada puede existir muerte temprana como resultado de falla cardíaca o renal en los infantes sintomáticos.

La coartación aortica es una anomalía progresiva, que con el tiempo y crecimiento tiende a volverse más severa y con circulación colateral más extensa. Para evitar estas secuelas la reparación se debe realizar alrededor de 1,5 años a 3 años de edad. A esa edad, la probabilidad de recoartación se reduce a menos del 3% y la supervivencia a largo plazo es la óptima (Pérez C, 2010)

- Ventrículo Único

Definición. Presencia de dos válvulas atrio-ventriculares en una cámara ventricular o un ventrículo dominante asociado a un ventrículo opuesto diminuto. ((Benavides-Lara A, 2011)

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

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

Fisiopatología. El flujo pulmonar se encuentra limitado por la estenosis pulmonar o resistencia vascular pulmonar, el cual determina el curso clínico de estos pacientes. En ausencia de estenosis pulmonar el flujo pulmonar va incrementando gradualmente, causando falla cardíaca congestiva.

El 80% de estos pacientes presenta saturación de oxígeno idéntica sin importar la localización anatómica (pulmonar o aórtica).

Manifestaciones Clínicas. La mayoría de pacientes se descubre en la etapa neonatal, debido a cianosis intensa o insuficiencia cardíaca congestiva, en los pacientes que aún poseen flujo a nivel pulmonar. Hay también un soplo sistólico en el foco pulmonar (Benavides-Lara A,2011)

Tratamiento.

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

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

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

Diagnóstico Tardío. Debido a la alta mortalidad de esta enfermedad el diagnóstico de estos pacientes debe realizarse en el período neonatal.

La corrección quirúrgica debe realizarse idealmente antes de los 18-24 meses de edad (Benavides-Lara A,2011).

- Doble Salida del Ventrículo Derecho

Definición. Está presente cuando las grandes arterias surgen completa o parcialmente sobre el ventrículo derecho. Ocurre en menos del 1% de todos los defectos cardiacos.

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

Un defecto del septo ventricular está casi siempre presente y 3/4 de los pacientes también presentan estenosis pulmonar usualmente subvalvular. Cuando existe un defecto ventricular subpulmonar que envía sangre del ventrículo izquierdo a la arteria pulmonar, la hemodinamia y anatomía es similar a la de Transposición de Grandes Vasos; la anomalía de Taussig Bing es una variación específica de este problema en donde ambas arterias surgen del ventrículo derecho con ausencia de continuidad entre válvula mitral y pulmonar (A Teresa, et, al 2008).

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

Manifestaciones clínicas: Dependen de la localización del defecto en el septo ventricular y de la presencia o ausencia de estenosis pulmonar. El paciente se puede presentar con síntomas de falla cardiaca congestiva, cianosis, taquipnea y retraso en el crecimiento. Tanto en el ECG como en la radiografía de tórax no se observan patrones característicos. Benavides-Lara A, 2011)

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

Historia natural: El amplio espectro de resultados depende de la anatomía y procedimiento quirúrgico utilizado. Los pacientes sin estenosis pulmonar suelen desarrollar falla cardiaca congestiva severa y enfermedad vascular pulmonar obstructiva si no se repara quirúrgicamente. El cierre espontáneo del defecto del septo ventricular es raro, siendo fatal si se produce. Cuando existe estenosis pulmonar pueden hallarse complicaciones comunes de los defectos cardíacos cianóticos como policitemia y accidente cerebrovascular (Jacqueline M. et, al 2011).

Diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas:

Las cardiopatías congénitas afectan de 8 a 12 de cada 1000 nacidos vivos y es uno de los más comunes y serios tipos de defectos congénitos. De estos al menos un cuarto presentan cardiopatía congénita crítica lo cual por definición significa que el paciente necesita intervención quirúrgica o cateterismo en el primer año de vida.

Si no es diagnosticado a tiempo muchos de estos defectos resultan en eventos que ponen en peligro la vida o que implican afección en la calidad de vida de los pacientes que la padecen. Con un diagnóstico temprano los pacientes se pueden beneficiar de tratamiento paliativo o intervenciones ya sea por medio de cateterismo o cirugía correctiva. Sin embargo, aún con las técnicas que poseemos en la actualidad muchos pacientes con cardiopatías congénitas son descargados del hospital sin diagnóstico.

La mayoría de estudios realizados sobre diagnóstico de cardiopatías tiene una proporción similar en cuanto a diagnóstico tardío, el cual se encuentra entre 10 – 35%. En un estudio se encontró que incluso un 10% de los diagnósticos perdidos se pueden encontrar post mortem. (Jacqueline M. et, al 2011).

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

En países desarrollados como Estados Unidos la cardiopatía congénita es la causa más importante de muerte infantil secundaria a una malformación anatómica. La mayoría de neonatos pueden ser diagnosticados por ecocardiografía, paliados con infusión de prostaglandinas y tratados

adecuadamente mediante cateterismo intervencionista o cirugía, lo que disminuye la mortalidad y mejora el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes (Jacqueline M. et, al 2011)

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

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

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

En países desarrollados la intervención quirúrgica se realiza en las primeras semanas de vida para optimizar los beneficios hemodinámicos y prevenir el daño a órganos blanco asociado a un diagnóstico tardío. Siendo por ello el reconocimiento temprano de las cardiopatías congénitas de gran relevancia se han evaluado estrategias que ayudan a esta detección temprana. Entre ellas la evaluación de pulso-oximetría ha sido una de las que más ha ayudado a la detección de estos pacientes. La Asociación Americana del Corazón (AHA por sus siglas en inglés) y la Academia Americana de Pediatría ha evaluado el método de evaluación de pulso-oximetría, para identificar si es de ayuda para realizar el diagnóstico temprano de este grupo de anomalías en neonatos asintomáticos (Benavides-Lara A, ,2011)

Por medio del examen físico neonatal podemos ayudar al diagnóstico de estos problemas, entre ellos soplos cardíacos, taquipnea o incluso cianosis, los cuales con frecuencia no son evidentes hasta después del egreso. Los pacientes con cardiopatías complejas son susceptibles a empeorar en los primeros días o semanas de vida e incluso a la muerte. Estos cambios fisiológicos corresponden a los cambios en la resistencia vascular pulmonar y cierre del ductus arterioso, cambios esenciales en estos neonatos para mantener oxígeno celular (Benavides Lara A, 2007).

Entre los signos y síntomas fácilmente obviados encontramos precordio hiperdinámico, desdoblamiento del segundo ruido cardíaco, soplo diastólico, cianosis, hipertensión arterial, pulsos femorales débiles y frémito palpable. Otros de los signos que es fácilmente obviado es la diferencia de presiones entre los brazos y las piernas.

Existe una tendencia a presentar mayor cantidad de compromiso cardiovascular y disfunción de órganos blanco cuando existe diagnóstico tardío de las diferentes cardiopatías congénitas. Estos pacientes también tienen tiempos de hospitalización más largos, lo que implica un costo más elevado por mayor uso de recursos, con períodos de ventilación prolongados (Jacqueline M. et, al 2011).

Síntomas y signos de paciente con cardiopatía congénita más síndrome de Down:

- Soplos cardíacos:

La auscultación de un soplo cardíaco durante el examen físico de un niño es un hecho frecuente, por lo que constituye el principal motivo de referencia en cardiología pediátrica. Es así como en edad preescolar hasta en uno de cada cuatro niños es posible auscultar un soplo cardíaco. Aunque gran parte de estos soplos ocurren en niños con corazón sano: soplo funcional, frecuentemente el hallazgo de estos es un tema de preocupación en las familias, dado que un soplo cardíaco puede constituir un signo semiológico de cardiopatía, soplo orgánico, signo que es especialmente frecuente en cardiopatías congénitas (Jacqueline M. et, al 2011).

- Cianosis

La cianosis es un signo físico que se define como la coloración azulada de piel, mucosas y lechos ungueales como resultado de un incremento de la concentración de hemoglobina reducida en la sangre circulante ($> 5 \text{ g } \%$), por lo tanto, la intensidad de este signo depende no solo de la hipoxemia sino también de la concentración de hemoglobina; a mayor anemia menor cianosis para un mismo nivel de oxigenación.

Debemos precisar que la cianosis central o periférica, son definidas no por el sitio de su presentación sino por el mecanismo fisiopatológico que la origina; así la cianosis periférica ocurre por el incremento de la extracción de oxígeno por tejidos periféricos, con saturación arterial de oxígeno normal (shock hipovolémico, vasoconstricción periférica, etc.). En la cianosis central

ocurre instauración arterial de oxígeno por mezcla o por cortocircuito de derecha a izquierda a nivel del corazón (Jacqueline M. et, al 2011).

En el lactante, la cianosis suele ser una urgencia diagnóstica que requiere la detección inmediata de la causa. El médico, ya sea pediatra o cardiólogo debe diferenciar entre tres tipos de cianosis periférica, diferencial y central, y tener presente que la cianosis puede acompañar a alteraciones del sistema nervioso central, sistema hemático, aparato respiratorio y aparato cardiovascular. Estas cardiopatías constituyen un grupo heterogéneo, siendo su característica común la presencia de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardíaco, con la consiguiente hipoxemia, manifestada clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas (Díaz G, et al 2003).

El inicio de la cianosis tiene importancia tanto diagnóstica como pronóstica; así a más precoz la manifestación, más severa es la cardiopatía y más sombrío el pronóstico. Por otra parte, la causa más frecuente de cianosis en el período neonatal es la Transposición de grandes arterias (Téllez Peralta G, CÍES/UNAN.1998)

Cianosis periférica

Esta cianosis (saturación de oxígeno arterial normal y diferencia arteriovenosa de oxígeno amplia) suele indicar estasis de la sangre en la periferia. La cifra de hemoglobina reducida en los capilares cutáneos suele ser mayor de 3g/100ml. Las causas más importantes de cianosis periférica en el neonato son alteraciones (controladas por el sistema autónomo) de la distribución cutánea de la sangre (acrocianosis) y septicemia acompañada de datos de gasto cardíaco, como hipotensión, pulso débil y extremidades frías o de un contenido alto de hemoglobina. Cuando se debe a la primera causa, la vasodilatación por inmersión de la extremidad en agua tibia durante varios minutos hará desaparecer la cianosis (Díaz G, et, al 2003).

Cianosis central

La instauración de oxígeno en la cianosis central es resultado de sangre venosa pulmonar mal oxigenada, en cuyo caso la inhalación de oxígeno al 100% disminuirá o hará desaparecer esta alteración. Por otro lado, cuando la cianosis es producida por un cortocircuito intracardiaco o extracardiaco de derecha a izquierda, la sangre venosa pulmonar se encuentra saturado y la inhalación de oxígeno al 100% no suele mejorar la coloración de la piel. En este último caso es necesario cuantificar la alteración, porque el oxígeno actúa directamente en los lactantes con

elevación de la resistencia vascular pulmonar, dilatando los vasos pulmonares y reduciendo la magnitud del cortocircuito veno-arterioso (Díaz G, et al 2003).

Cianosis diferencial

La cianosis diferencial casi siempre indica alguna cardiopatía congénita; muchas veces persistencia del conducto arterioso y coartación de la aorta forman parte del complejo anatómico anormal. Cuando la parte superior del cuerpo es rosada y la inferior azul, es probable que exista coartación de la aorta o interrupción del arco aórtico, y existe sangre oxigenada en la parte superior del cuerpo y sangre insaturada en la mitad inferior, que fluye del conducto arterioso de derecha a izquierda. Este último también sucede en pacientes con persistencia del conducto arterioso y elevación acentuada de la resistencia vascular pulmonar. En los pacientes con transposición de grandes arterias y coartación aortica con flujo retrogrado a través de una persistencia del conducto arterioso, la situación es la inversa, la porción inferior del cuerpo es rosada y la superior de color azul (Díaz G, et, al 2003).

Respecto al diagnóstico, las cardiopatías congénitas severas presentan mayor posibilidad de diagnóstico prenatal (por alteración de la imagen de 4 cámaras y tractos de salida) y son las que están asociadas a un mayor riesgo de muerte neonatal. Además, las cardiopatías congénitas severas son identificadas con mayor rapidez debido a la mayor sintomatología presentada en los pacientes. (Casaldáliga, J. 2010).

Evaluando los datos de anamnesis, de exploración física la radiografía de tórax y el electrocardiograma (exámenes todos disponibles en cualquier centro de atención médica), se puede realizar una valoración razonable de las manifestaciones funcionales de la cardiopatía subyacente (incremento o decremento del flujo pulmonar - cavidades cardiacas dominantes: presencia o ausencia de cortocircuitos)

7. Diseño Metodológico

7.1 Tipo de Estudio

De acuerdo al método de investigación el presente estudio es observacional y según el nivel inicial de profundidad del conocimiento es descriptivo (Piura, 2006). De acuerdo, al tiempo de ocurrencia de los hechos y registro de la información, el estudio es retrospectivo, por el período y secuencia del estudio es transversal.

7.2 Área de Estudio

Se realizó un estudio en consulta externa y el área de hospitalización de cardiología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”, Hospital de referencia nacional y centro nacional de cardiología pediátrica, ubicado en el Distrito VI del Municipio de Managua, Barrio Ariel Darce, departamento Managua, Nicaragua.

7.3 Plan de Análisis Estadístico

Después de recolectar los datos, fueron elaboradas bases de datos con los programas estadísticos EXCEL. De acuerdo a la naturaleza de cada una de las variables (cuantitativas o cualitativas) y guiados por el compromiso definido en cada uno de los objetivos específicos, se realizaron los análisis descriptivos siguientes: Para variables nominales transformadas en categorías se realizó análisis de frecuencia.

7.4 Universo y Muestra

Universo: Todos los pacientes (34) con cardiopatía congénita y síndrome de Down atendidos en consulta externa y área de hospitalización de cardiología en el primer semestre del año 2021.

Muestra:

Todo el universo, todos los pacientes atendidos en consulta externa y hospitalización de cardiología de niños con Síndrome de Down y cardiopatía congénita en el primer trimestre del año 2021.

Para el desarrollo de la presente investigación y por sus características particulares, el universo o población objeto de estudio fue constituido por todos los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Down más cardiopatías congénitas atendidas en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en Managua, Nicaragua, en el período comprendido primer semestre del año 2021, quienes cumplieron los criterios de inclusión y exclusión, según los expedientes facilitados por el Departamento de Estadística.

1.Criterios de inclusión

- Pacientes con Síndrome de Down más cardiopatía congénita y otras comorbilidades.
- Pacientes con Síndrome de Down más cardiopatía congénita menor de 15 años
- Pacientes con Síndrome de Down más cardiopatía congénita que se encuentre en el periodo de estudio

2.Criterios de exclusión:

- Paciente con Síndrome de Down sin cardiopatías congénitas.
- Pacientes con Síndrome de Down valorados en consulta externa por otras especialidades.

7.5 Técnicas Cuantitativas de Investigación

Técnicas descriptivas

1. Las estadísticas descriptivas para variables de categorías (nominales u ordinales).
2. Las estadísticas descriptivas para variables numéricas. IC=95% para variables discretas o continuas.
3. Gráficos para variables dicotómicas, individuales o en serie.
4. El análisis de frecuencia por medio del análisis de contingencia.

7.6 Procedimientos para la Recolección de Datos e Información

La fuente de información fue secundaria, tomada del Departamento de Estadística del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, constituida por los expedientes clínicos de los pacientes. La ficha de recolección de datos clínicos fue elaborada y se llenó para cada expediente clínico.

Las técnicas cualitativas de investigación implementadas fueron las siguientes: observación clínica, y análisis de contenido.

La observación clínica fue realizada por el especialista, desde elaboración de la historia clínica, el examen físico y la valoración de los resultados de pruebas diagnósticas, de laboratorio, indicadas y que concluyeron con la selección de los pacientes diagnosticados con Cardiopatía y trisomía 21.

La técnica médica que particularmente se aplicó a los pacientes fueron los siguientes procedimientos:

- Examen físico, historia clínica.
- Al 100% de los niños se les realizó ecocardiografía.

7.7 Plan de Tabulación y Análisis Estadístico de Datos

Para responder a los objetivos específicos, se presentaron los cuadros de salida con el análisis de frecuencia de las 8 variables, fueron analizadas individualmente y presentadas en cuadros y gráficos.

7.8 Técnicas cualitativas de investigación

1. Observación clínica y Análisis de contenido.

Matriz de Operacionalización de Variables e Indicadores (MOVI)

Variable	Tipo de variable	Concepto	Indicador	Escala de Medición
1. Identificar las características sociodemográficas de los pacientes en estudio				
Categoría de edad	Categoría ordinal	Grupo etario al que pertenece según la edad	Expediente clínico.	Lactante menor Lactante mayor Prescolar Escolar Adolescente
Sexo	Cualitativa nominal	Características fenotípicas de los individuos que los diferencia entre sí	Expediente clínico.	Femenino Masculino
Procedencia	Cualitativo categórica nominal dicotómica	Lugar de origen de pacientes estudiados	Expediente clínico.	Urbano Rural
Estado nutricional	Cualitativa categórica nominal politómica	Grado de adecuación de las características anatómicas y fisiológicas del individuo, con respecto a parámetro considerados normales, relacionados con la ingesta, la utilización y la excreción de nutrientes según percentiles del peso para la edad	Expediente clínico	Desnutrido Bajo peso Eutrófico Sobrepeso obesidad

2. Conocer los tipos de malformaciones cardíacas, patologías asociadas y manifestaciones clínicas				
Malformaciones cardíacas	Dicotómicas	Daño estructural con el que nace el paciente	Expediente clínico	PCA CIA CIV Tetralogía de Fallot Valvulopatía
Patologías asociadas	Dicotómicas	Enfermedad asociada de los pacientes con síndrome de Down.	Expediente clínico	Anemia Enfermedad de Hirschsprung Hipertensión portal Hipotiroidismo MAR(Malformación Anorrectal) Síndrome mielodisplásico TDAH (trastorno de déficit de atención hiperactividad)
Manifestaciones clínicas	dicotómicas	Manifestaciones clínicas de los niños con Síndrome de Down más cardiopatías congénitas	Expediente clínico	Soplo Disnea Cianosis

3. Identificar los medios de diagnósticos en paciente con cardiopatías congénitas y Síndrome de Down.				
Estudios complementarios	Categoría nominal	Estudio realizado como apoyo para el diagnóstico del paciente	Expediente clínico	Ecocardiograma EKG TAC Resonancia magnética

8. Resultados

8.1 Características sociodemográfica de los pacientes

Según resultados obtenidos de dicha investigación los pacientes en los que se basó el estudio el grupo etario que más presencia obtuvo fueron los lactantes menores con un 29.41% seguidos de los lactantes mayores con un 26%, el 23.53% escolar y el 20.59% pertenecieron a los preescolares. El 50% fueron masculinos y el 50% femenino, según las condiciones sociodemográficas de los participantes el 64% de los pacientes pertenecieron al casco urbano y solo el 36% a las zonas rurales. En relación al estado Nutricional el 47% se encontraban Eutróficos y el 44.12% en estado de desnutrición, 5.88% en sobrepeso y solo el 2.94% se encontraba en obesidad.

8.2 Tipo de malformación cardíaca, patologías asociadas y manifestaciones clínicas.

En datos obtenidos acerca de las cardiopatías congénitas que presentaron los pacientes con Síndrome de Down el 38.75% presento CIV, 29.53% CIA, el 14.28% PDA, 14.28% Tetralogías de Fallot, y en menos del 3% otras cardiopatías. Según datos obtenidos de los antecedentes personales patológicos de los pacientes el 44.1 % presentaba otra comorbilidad como Hipotiroidismo aparte de síndrome de Down y cardiopatías, de igual forma se asocian a manifestaciones clínicas tales como soplo en un 47%, disnea 44% y cianosis en un 9%.

8.3 1. Identificar los medios de diagnósticos en paciente con cardiopatías congénitas y Síndrome de Down.

Para poder obtener dicho diagnostico se realizó estudios complementarios en un 100% ecocardiograma, 47% ECG, 8% TAC Tórax.

9. Discusión de Resultados

9.1 Limitaciones del Estudio

a presente investigación, en función del tiempo fue de retrospectiva, lo que **no** permitió obtener la información completa que el investigador se propuso para el cumplimiento del estudio, tales como ausencia o falta de información acerca de los datos de los padres o familiares.

9.2 Relación de Resultados Obtenidos con las Conclusiones de otras Investigaciones

En la presente investigación, los resultados obtenidos indican los estudios publicados en diferentes países respecto a los tipos de cardiopatía congénita que afectan a los pacientes con Síndrome de Down demuestran que existe variación según el grupo étnico, la forma de selección de los casos y el tipo de malformación congénita cardiaca más común. Es importante decir que la recolección de los datos de forma retrospectiva hace difícil mantener el total de casos identificados, dada la falta de información y la variación en el registro de parámetros del expediente. Sin embargo, la base de datos que se elaboró para este estudio cuenta con 8 variable que, además de dar información sobre el estado cardiológico de los pacientes, otorga información sobre las características generales del grupo de pacientes con Síndrome Down atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera.

Durante este periodo se observó que el grupo etario mayormente afectado son los lactantes menores, es debido en parte que el diagnóstico se realiza con mayor certeza durante el primer año de vida de los pacientes y según orienta la literatura cerca de un 60% se realiza el diagnóstico en el primer año de vida, en cuanto al sexo no se observó que alguno se presentara más en esta patología coincidiendo con la literatura que los estima en igual proporción.

Según la procedencia de los pacientes, la zona urbana fue la predominio lo que concuerda con diferentes estudios y la literatura en sí, ya que los pacientes se ven expuestos a agentes teratógenos, mal control prenatal, exposición a otras sustancias químicas.

En relación al estado nutricional, el 44% de los niños se encontraron desnutridos, esto concuerda con los estudios realizados de otros investigadores en donde la mayoría de los pacientes se encontraban generalmente se encuentran bajo peso o en desnutrición. Este dato es importante debido a que los pacientes sufren de cardiopatías de alto flujo y por consiguiente sufren de otras complicaciones como hipertensión pulmonar, falla de Medro etc.

En relación a los antecedentes patológico de los pacientes tenían comorbilidad asociada al SD y la cardiopatía congénita, siendo el hipotiroidismo con un 44.1% la mayor afectación en estos tipos de pacientes, en otros estudios a nivel internacional se observa que la mayor parte de los pacientes tienen afectaciones a nivel sistémico por lo cual se concuerda con dicha información.

Con respecto a la presentación clínica de los pacientes con cardiopatía congénita la mayoría de estos pacientes fueron diagnosticados con CIV, seguida de la CIA, PCA y tetralogía de Fallot. Desde hace años se ha observado que la cardiopatía congénita más frecuente informada en la literatura anglosajona (DAV) no corresponde a la que se encuentra en los niños nicaragüenses (PCA y CIA) que se atienden en los servicios de cardiología, con relación a los manifestaciones clínicas que presentaron los pacientes, la principal razón fue el soplo cardíaco seguido de disnea y menos proporción la cianosis, Los estudios en nuestra población son pocos e incluyen una pequeña muestra de pacientes, que puede no ser representativa de la prevalencia poblacional ni de la proporción de pacientes con trisomía 21, respecto al total de casos atendidos en cardiología.

Se confirmó que la mayoría de los pacientes atendidos en la unidad de salud se le realizó el diagnóstico temprano en un 55% y fue valorado por el cardiólogo como primer contacto realizando estudios complementarios como ecocardiograma a todos los niños, EkG y Tomografía de tórax.

La literatura describe al Ecocardiograma como el gol estándar para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas ya que es de bajo costo, no invasivo y de alta especificidad.

10. Conclusiones

Para responder a los objetivos de investigación y basados en los resultados obtenidos, se arribó a las siguientes conclusiones.

10.1 Características sociodemográfica de los pacientes

Según resultados obtenidos de dicha investigación los pacientes en los que se basó el estudio el grupo etario que más presencia obtuvo fueron los lactantes menores, la mitad de los pacientes fueron masculinos, la mayoría viven en el casco urbano. En relación al estado Nutricional el 47% se encontraban Eutróficos y el 44% en estado de desnutrición.

10.2 Tipo de malformación cardíaca, patologías asociadas y manifestaciones clínicas.

En datos obtenidos acerca de las cardiopatías congénitas que presentaron los pacientes con síndrome de Down las anomalías más frecuentes fueron CIV y CIA, La comorbilidad asociada más frecuente fue el Hipotiroidismo y las manifestaciones clínicas predominantes fueron soplo en un 47%, disnea 44%.

10.3. Identificar los medios de diagnósticos en paciente con cardiopatías congénitas y Síndrome de Down.

Al 100% de los pacientes se les realizó ecocardiograma, además se realizó otros estudios complementarios 47% Electrocardiograma, 8% Tomografía Axial computarizada de Tórax.

11. Recomendaciones

- 1) Hacer propuestas de investigación prospectivas que incluya pacientes con Cardiopatías Congénitas más Síndrome de Down.
- 2) Dar seguimiento a los niños con Síndrome de Down más cardiopatía congénita, con el equipo médico multidisciplinario.
- 3) Cumplimiento de la normativa 004 del manejo del expediente clínico que facilite obtención de la información útiles para realización de investigación científica.

12. Bibliografía

1. Aguilera Sánchez, Y., & Angulo Palma, H. J. (2021). Características clínico epidemiológicas de las cardiopatías congénitas en menores de un año. *Revista Cubana de Pediatría*, 93(4), 1–13.
2. Benavides-Lara A, Faerron –Ángel J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas y Síndrome de Down. *Revista Panam salud pública*, 2011 31-38.
3. Benavides Lara A, Umaña Solís L. Cardiopatías congénitas y síndromes de SD en Costa Rica: análisis de 9 años de registro. *Revista Costarricense de Cardiología*. 2007
4. Benavides-Lara A, Faerron –Ángel J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas y Síndrome de Down. *Revista Panam salud pública*, 2011 31-38
5. Casaldáliga, J. Síndrome de Down y cardiopatías. Conferencia organizada por Down España y Fundación Catalana Síndrome de Down, Barcelona 9 de junio 2010. 16.
6. Cloarec S, Magontier N, Vaillant MC, et al. Prevalence et repartition des cardiopatías congenitales en Indre et loire. Evaluación del diagnóstico prenatal (1991-1994). *Arch Pediatr* 1999;6 1059-10658.
7. Díaz G, Sandoval N, Vélez J, cols, *Cardiología Pediátrica*, v, (2003). Comunicación in F.
8. Nuñez Gómez, López-Prats, J.L. Lucea. Cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down. *Rev Esp Pediatr.*, 68 (2012), pp. 415-420, capítulo 28, pg. 394.
9. Jacqueline M. Evans, Madan Dharmar, Erin Meier Henry, James P. Marcin, Gary W. Raff. Association Between Down Syndrome and In-Hospital Death Among Children Undergoing Surgery for Congenital Heart Disease. A US Population-Based Study Archer Jeremy, Yeager Scott, Kenny Michael, malformaciones congénitas cardíacas en el servicio de neonatología del hospital escuela “Carlos Roberto Huembes” enero - diciembre Red Vermont Oxford, *Pediatrics* 2011; 127; 293-299.
10. Jesús de Rubens Figueroa, Blanca del Pozzo Magañaa, José L Pablos Hacha, Claudia Calderón Jiménez, Rocío Castrejón Urbina. México Malformaciones cardíacas en los niños con síndrome de Down. Instituto Nacional de Pediatría. México, D.F. 2017.

11. López L, Fernández Z, Pérez J, García L, Laza P. Valoración del diagnóstico prenatal y neonatal de las cardiopatías congénitas asociados a síndrome de Down enero 2011 a diciembre 2012. Revista Panorama Cuba y salud 2014 vol.9 No. 2 mayo agosto Pág.: 22-29
12. Martínez-Quintana, E., Rodríguez-González, F., Medina-Gil, J. M., Agredo-Muñoz, J., & Nieto-Lago, V. (2010). Evolución clínica en pacientes con síndrome de Down y cardiopatía congénita. Cirugía y Cirujanos, 78(3), 245–250.
13. Miguel A. Ruz-Montes Cardiopatías congénitas más frecuentes en niños con síndrome de Down. Revista Colombiana de Cardiología, 24 (2017) 66 -7.
14. Rodríguez B, Montenegro S (2014) Malformaciones congénitas cardíacas en el servicio de neonatología del hospital escuela “Carlos Roberto Huembes” enero - diciembre 2014. tesis, Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua, Managua.
15. Pascual, Elena, García Luis, Moreno Felipe, Cardiología pediátrica y cardiopatía congénita del niño y del adolescente, SECPC 2015, Epidemiología de las cardiopatías congénitas, pág. 9-15.
16. Pérez C, Pérez Y, Castro R, Frecuencia de cardiopatía congénita cianógenas y acianógena en niños menores de 3 años de edad en el Hospital infantil Dr. Robert Reid Cabral. Revista Médica Dominicana Vol. 71 No 1 enero/ abril, 2010; 43-46
17. Téllez Peralta, Gabriel. Tratado de cirugía cardiovascular, CÍES/UNAN.1998, Coartación de la aorta, capítulo 5, pg. 206
18. Valdez Matos, José Manuel, Flores Díaz, Cindy Marie. Cardiopatías congénitas en los pacientes con síndrome de Down. Santo Domingo: Universidad Iberoamericana (UNIBE). (2020) Recuperado de: <http://repositorio.unibe.edu.do/jspui/handle/123456789/243>.
19. https://es.wikipedia.org/wiki/S%C3%93ndrome_de_Down
20. Zeledón Rodríguez, Ana Valeria (2016) Características Clínico Epidemiológicas de la población Pediátrica con Síndrome de Down atendidos en Consulta Externa del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en el período que corresponde del 1ro de enero al 1ro de diciembre 2015. Otra tesis, Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua, Managua.

13. Anexos

Instrumento de Recolección de Datos

“Comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down en el servicio de cardiología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, en el periodo 1 de Enero a 30 de junio 2021”

I. CARACTERÍSTICAS GENERALES

Fecha: _____

Ficha: _____

Expediente: _____

Categoría de edad:

Lactante menor: _____

Lactante mayor: _____

Prescolar: _____

Escolar: _____

Adolescente: _____

Sexo:

Masculino ____

Femenino ____

Escolaridad:

Preescolar ____

Secundaria ____

Primaria ____

No aplica ____

Procedencia:

Urbano

Rural

Estado Nutricional:

Desnutrido: _____

Sobrepeso: _____

Obesidad mórbida: _____

Normopeso: _____

Obesidad: _____

II. Tipos de malformaciones cardíacas, patologías asociadas y manifestaciones clínicas.

Cardiopatía	Si	No
PCA		
CIA		
CIV		
Tetralogía de Fallot		
Valvulopatía		

Patologías asociadas	Si	No
Anemia		
Enfermedad de Hirschsprung		
Hipotiroidismo		
Malformación anorrectal		
Síndrome mielodisplásico		
TDAH		

Manifestaciones clínicas.

Soplos _____ Disnea _____ Cianosis _____

Arritmia _____ Dolor precordial _____

Estudios complementarios y Conducta tomada con el paciente posterior al abordaje médico.

TAC: _____

RMN: _____

Ecocardiograma _____

Electrocardiograma

Comportamiento clínico y epidemiológico de las cardiopatías congénitas en los niños con Síndrome de Down en el área de cardiología del hospital Manuel de Jesús Rivera, la mascota, en el periodo de 1 de enero a 30 de junio 2021.

TABLAS

Tabla 1. Categoría de Edad.

Categoría de Edad	Numero	Porcentaje
Escolar	8	23.53%
Lactante mayor	9	26.47%
Lactante menor	10	29.41%
Preescolar	7	20.59%
Total	34	100.00%

Tabla 2. Sexo.

Sexo	Numero	Porcentaje
Femenino	17	50.00%
Masculino	17	50.00%
Total	34	100.00%

Tabla 3. Escolaridad.

Escolaridad	Numero	Porcentaje
No aplica	26	76.47%
Preescolar	5	14.71%
Primaria	3	8.82%
Total	34	100.00%

Tabla 4. Procedencia

Procedencia	Numero	Porcentaje
Rural	12	35.29%
Urbano	22	64.71%
Total	34	100.00%

Tabla 5. Estado Nutricional

Estado Nutricional	Numero	Porcentaje
Desnutrido	15	44.12%
Normopeso	16	47.06%
Obesidad	1	2.94%
Sobrepeso	2	5.88%
Total	34	100.00%

Tabla 6. Cardiopatía diagnosticada

Patologías	Numero	Porcentaje
PCA	5	14.28%
CIA	10	29.4%
CIV	13	38.75%
Tetralogía de Fallot	5	14.28%
Valvulopatía	1	2.99%
Total	34	100.00%

Tabla 7. Patología asociada con el paciente.

Patologías asociadas	Numero	Porcentaje
Anemia	1	2.9.00%
Enfermedad de Hirschsprung	1	2.9%
Hipertensión Portal	1	2.9.00%
Hipotiroidismo	15	44.1.00%
Malformación Anorrectal	1	2.9%
Síndrome Mielodisplásico	1	2.9.00%
TDAH	5	14.7%
Sin otras patologías asociadas	9	26.4%
Total	34	100%

Tabla 8. Manifestaciones clínicas.

Escolaridad	Numero	Porcentaje
Soplo	16	47%
Disnea	15	44%
Cianosis	3	9%
Total	34	100.00%

Tabla 9. Exámenes especiales realizados.

Exámenes especiales realizados	Numero	Porcentaje
ECG	34	100 %
EKG	15	44.06%
TAC	3	8.82%

GRAFICOS

Gráfico 1.

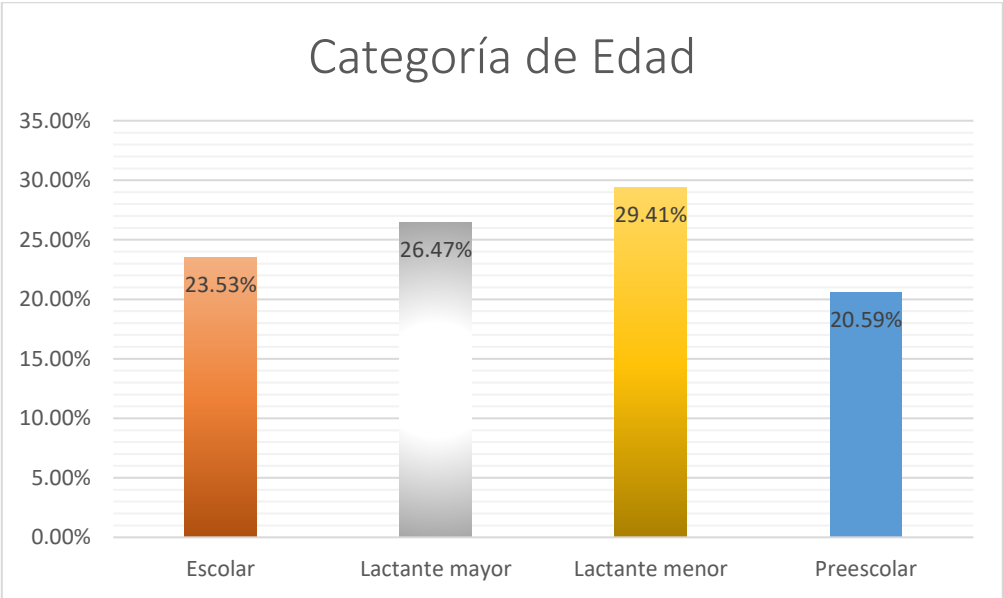


Gráfico 2

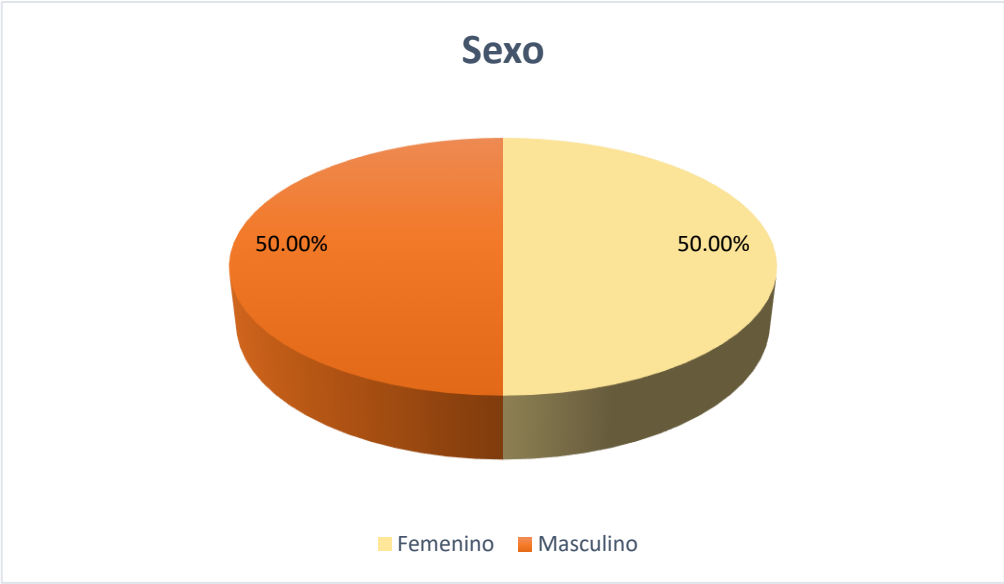


Gráfico 3

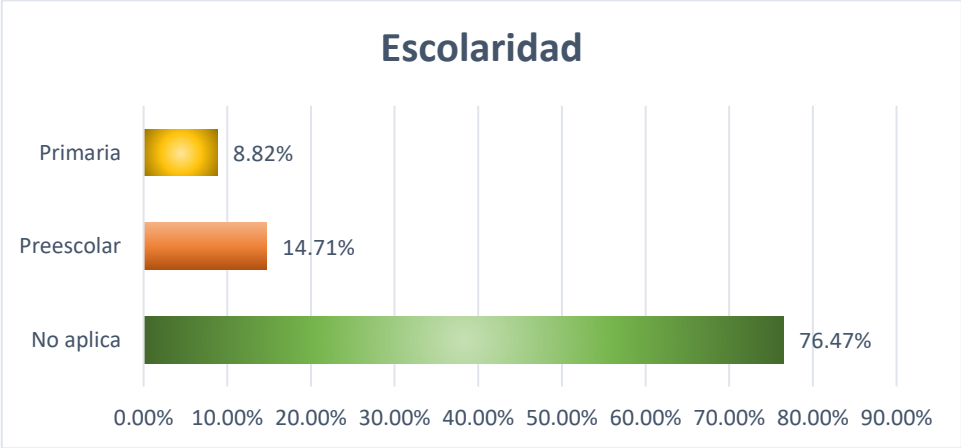


Gráfico 4

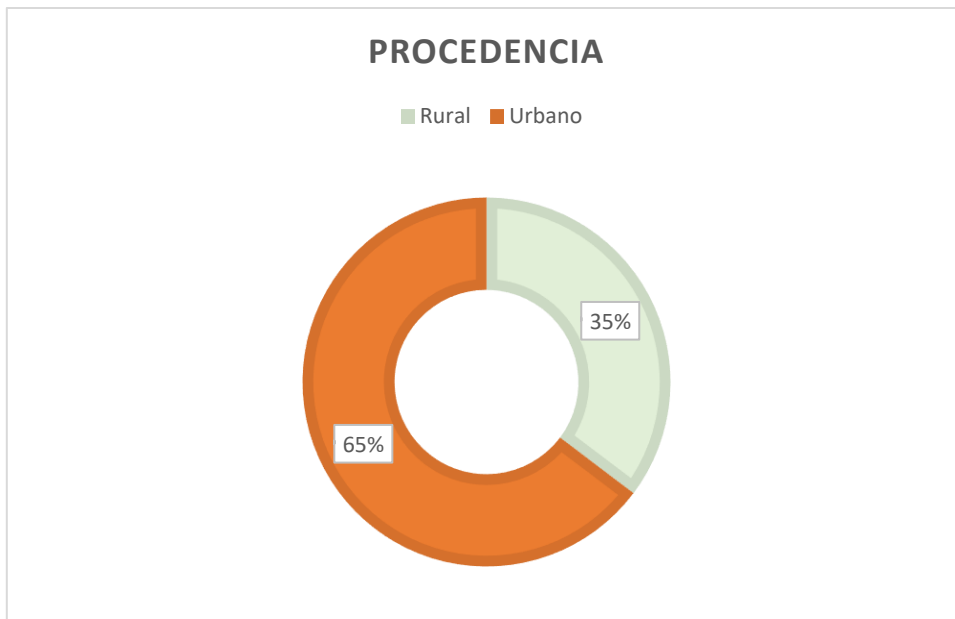


Gráfico 5

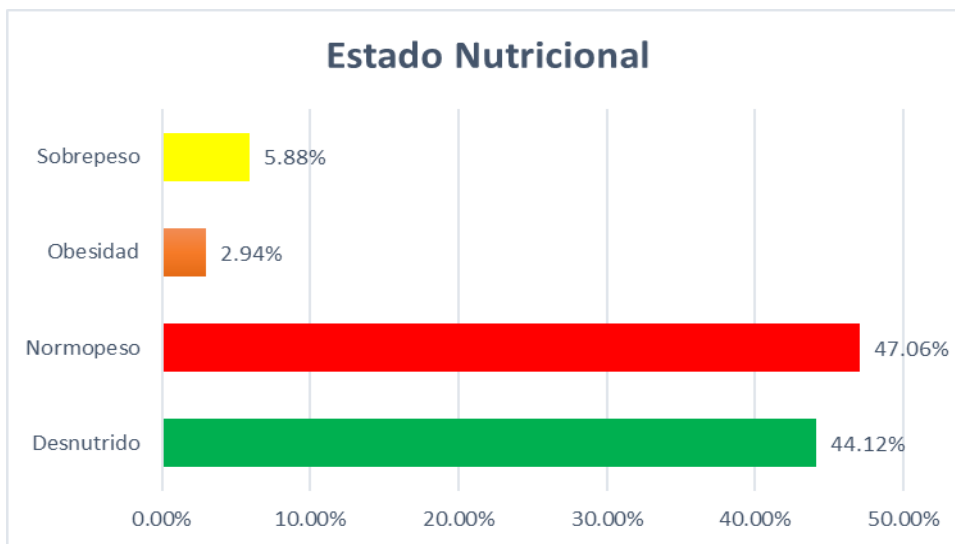


Gráfico 6

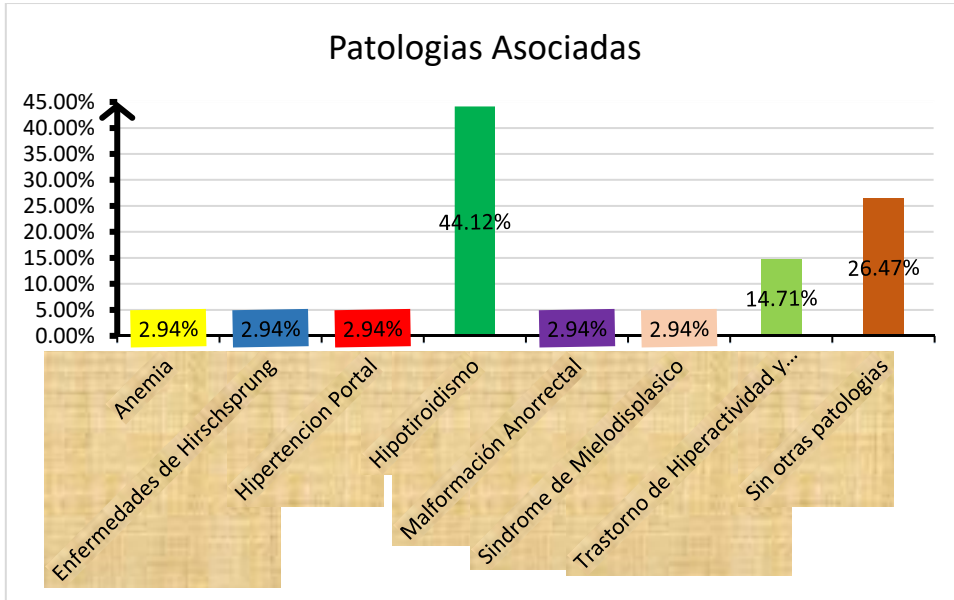


Gráfico 7

