

UNIVERSIDAD NACIONAL DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
POSGRADO DE ESPECIALIDADES MÉDICAS



**INFORME FINAL**

**PERFIL EPIDEMIOLOGICO Y CLINICO DE LAS MALFORMACIONES  
CARDÍACAS CONGÉNITAS, EN PACIENTES INGRESADOS EN EL SERVICIO  
DE NEONATOLOGIA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN  
BLOOM DEL 1° DE ENERO DEL 2016 AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2018**

Para optar a la especialidad de:

Medicina Pediátrica

Dra. Vilma Alexandra Flores Molina

Asesor Temático: Dra Juana Huevo

San Salvador, Noviembre 2019

## INDICE

II- RESUMEN .....	3
III-INTRODUCCION .....	5
IV- OBJETIVOS.....	8
Objetivo General .....	8
Objetivos Específicos.....	8
V- MARCO TEORICO .....	9
VI- METODOLOGIA .....	33
VII- RESULTADOS .....	40
VIII- DISCUSION.....	56
IX- CONCLUSIONES .....	59
X- RECOMENDACIONES.....	61
XI- REFENCIA BIBLIOGRAFICA .....	62
XII – ANEXOS .....	64

## II- RESUMEN

Los trastornos o malformaciones congénitas son defectos del nacimiento tanto estructurales como funcionales que en muchos países son causa importante de mortalidad infantil, enfermedades crónicas y discapacidad. La OPS calcula que cada año 270,000 recién nacidos fallecen en los primeros 28 días de vida por trastornos congénitos, a la cabeza por malformaciones cardíacas, seguido por defectos de tubo neural y síndrome Down.

Estos primeros tienen una frecuencia de 8 por cada mil nacidos vivos en el mundo y 27 por cada mil muertes fetales,<sup>1</sup> estos representan un problema de salud pública, cuya incidencia genera tratamientos costosos y a largo plazo, que repercuten en el ámbito personal y familiar. Las malformaciones cardíacas incluyen alteraciones estructurales a nivel del corazón o los grandes vasos que existen desde el nacimiento.

Con este estudio se buscó ofrecer información actualizada obtenida del único hospital pediátrico de referencia de 3er nivel que ameritaron ingreso hospitalario al servicio de neonatología o la Unidad de Cuidados Intensivos neonatales, como causa primaria o secundaria su malformación cardíaca congénita, o que posteriormente se le realizó dicho diagnóstico, durante su estancia en estos servicios, y que se encuentran contempladas en el CIE-10. Se buscó describir las características epidemiológicas y clínicas de las malformaciones congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom

Este fue un estudio de tipo descriptivo, retrospectivo y transversal desde el 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018. Se tuvo como universo el total de pacientes con malformaciones cardíacas congénitas ingresados en el servicio de neonatología o Unidad de Cuidados Intensivos neonatales del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, excluyendo a aquellos mayores de 28 días de vida, al

---

<sup>1</sup> Cruz M. Cardiopatías congénitas. En: Tratado de Pediatría. Vol. III. La Habana: Científico-Técnica; 2006. p. 1424-92.

momento de su ingreso. La finalidad fue recabar en este tema para enriquecer los conocimientos epidemiológicos teóricos actualizados sobre las malformaciones cardíacas congénitas mayores y menores, de mayor frecuencia en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

En dicho estudio se recabaron datos sobre el sexo masculino como el más frecuente en las malformaciones cardíacas congénitas, recién nacidos de término e hijos de madres de 19 a 29 años. El departamento de mayor procedencia de éstos es San Salvador con un 18.4% seguido de la Libertad. La malformación cardíaca congénitas más frecuentes son el conducto arterioso permeable, la coartación aórtica y la comunicación interauricular. La mayoría de estos pacientes fallece en su estancia intrahospitalaria.

### III-INTRODUCCION

La OMS denomina las anomalías congénitas como defectos de nacimiento, trastornos congénitos o malformaciones congénitas. Se trata de anomalías estructurales o funcionales.<sup>2</sup> Siendo hasta el momento las malformaciones cardíacas, las más comunes. Estas son en muchos países causas importantes de mortalidad infantil, enfermedades crónicas y discapacidad. En el 2010, la Asamblea Mundial de la Salud adoptó una resolución sobre defectos de nacimiento en la que se pidió a todos los Estados Miembros que fomentaran la prevención primaria y la salud de los niños con anomalías congénitas mediante<sup>3</sup>:

- Desarrollo y fortalecimiento de los sistemas de registro y vigilancia.
- Desarrollo de conocimientos especializados y la creación de capacidades.
- Fortalecimiento de la investigación y los estudios sobre la etiología, el diagnóstico y la prevención.
- Fomento de la cooperación internacional.

La tasa de embarazos en las edades extremas de la vida, son altas en nuestro país, el Fondo de Población de las Naciones Unidas (UNFPA) mapeo solo en el año 2015, 1500 niñas embarazadas de 10 a 14 años;<sup>4</sup> la prevención de embarazos en edades extremas sigue siendo una lucha sin cese en el ámbito de la salud pública salvadoreña. El cual engloba dos esferas materno-infantil, es decir, dos de las más importantes poblaciones de los objetivos de desarrollo sostenible, edades extremas y prematuridad por tanto son factores importantes en la incidencia de cardiopatías congénitas. Actualmente los estudios disponibles de esta temática son realizados principalmente en países del primer

---

<sup>2</sup> OMS/CDC/ICBDSR. Vigilancia de anomalías congénitas. Atlas de algunos defectos congénitos. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2015

<sup>3</sup> Organización Mundial de la Salud. [Internet] Abril 2015. [Citado en Septiembre 2017] Anomalías Congénitas. Nota Descriptiva N°370. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/es/>

<sup>4</sup> UNFPA. Mapa de Embarazos en niñas y adolescentes en El Salvador 2015. El Salvador Julio 2016

mundo y en Sur América, con categorías de malformaciones congénitas que varían según demografía.

En un comunicado de prensa realizado el 17 de Marzo del 2018, el MINSAL notificó que el 2017, “de aproximadamente 70000 nacimientos, 1,173 niños presentaron anomalías congénita, el dato global de mortalidad infantil ocasionada por anomalías congénitas es de 2.5 por 1,000 nacidos vivos, siendo la causa principal 16% las cardiopatías, 13% del sistema nervioso central y 12% las no anomalías de músculo esquelético”<sup>5</sup>

**JUSTIFICACION:** Las malformaciones congénitas son un problema de salud pública, cuya incidencia genera una elevada mortalidad, discapacidad crónica, que originan tratamientos costosos y a largo plazo, que repercuten en el ámbito personal y familiar. El presente estudio pretende ofrecer información actualizada obtenida de un hospital pediátrico con patologías que ameritaron ingreso hospitalario al servicio de neonatología, como causa primaria su malformación congénita o siendo esta una patología base del diagnóstico de ingreso y describir las características epidemiológicas y clínicas de las malformaciones congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al el 31 de Diciembre del 2018. La finalidad del estudio ayudará a tener conocimientos teóricos actualizados sobre dicha problemática y fortalecer la investigación y los estudios sobre la etiología, el diagnóstico y la prevención de las malformaciones congénitas, como parte de la resolución de la Asamblea Mundial de la Salud. Se espera que dichos resultados sirvan para la enriquecer el conocimiento de los factores aislados ya conocidos de las malformaciones congénitas cardíacas, y que sirva también como causa de la vigilancia de los embarazos en las edades extremas, las cuales en su mayoría están dirigidas a complicaciones maternas durante el parto y bajo peso al nacer.

En el 2004 en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom la primera causa de mortalidad en un 23% fueron por malformaciones congénitas, deformidades y

---

<sup>5</sup> Rivas Iliana. La Prensa Gráfica. “804 bebés murieron en dos años por anomalías congénitas” Marzo 2018

anomalías cromosómicas, seguidas en un 14% por neumonías y por síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido.<sup>6</sup>

Tras un conteo total de mortalidad neonatal realizada en el Hospital 1° de Mayo del ISSS en el periodo de 1996 a 2006, las malformaciones congénitas se ubicaron en el 4° lugar, antecedidas por sepsis, prematuridad y hemorragia pulmonar. Para el 2013 según el Sistema de Información en Salud de Morbimortalidad de estadística vital de El Salvador (SIMMOV) la mortalidad neonatal de El Salvador para ese año fue principalmente en un 33% relacionada a infecciones y en segundo lugar con un 28% a malformaciones congénitas.

La Alianza Neonatal de El Salvador en su primer informe oficial del 2012-2014 del Sistema de Vigilancia de Malformaciones Congénitas en El Salvador, reporta la procedencia materna del recién nacido con malformaciones congénitas de La Libertad 16.9%, San Miguel 11.6%, Sonsonate 10.1%, La Unión 9.2%, Usulután 6.4%, Cabañas y Morazán 6.1% cada uno, Cuscatlán 5.8%, San Salvador y La Paz 5.2% respectivamente, Chalatenango 4.6%, Ahuachapán 4.6%, Santa Ana 4.3% y San Vicente 3.4%. En mismo estudio la ocupación materna a la cabeza en un 59.5% correspondió a ama de casa, un 19.2% sin datos y empleada o doméstica un 12.8%; la ocupación paterna en un 17.4% resultó ser agricultor. La edad materna agrupada de los recién nacidos con malformaciones congénitas se da mayor frecuencia en el grupo de 21-25 años en un 27.7%, 16-20 años en un 22.6%, mayores de 35 años 14.9%, 26-30 años 14.6%, de 31-35 años 11.3% y menores de 15 años un 3.4%.(5)

La Alianza Neonatal de El Salvador en el Foro Nacional de Prevención y Atención de las Anomalías Congénitas el 17 de Marzo del 2016 publican “ Las anomalías congénitas ocupan la segunda causa de mortalidad neonatal infantil, la causa más frecuente desde hace 5 años, son las anomalías congénitas”<sup>7</sup>

---

<sup>6</sup> Dra. Martínez de Calderón. Antecedentes de las anomalías congénitas en El Salvador. San Salvador 2016

<sup>7</sup> Alianza Neonatal de El Salvador. VI Foro Nacional de Prevención y Atención de las Anomalías Congénitas. San Salvador. Marzo 2016

## **IV- OBJETIVOS**

### **Objetivo General**

Describir el perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al el 31 de Diciembre del 2018.

### **Objetivos Específicos**

1. Identificar la incidencia de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período del 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.
2. Clasificar las malformaciones cardíacas congénitas en cianóticas y acianóticas
3. Determinar las características epidemiológicas de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período del 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.
4. Definir las características clínicas de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período del 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.
5. Establecer la mortalidad de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período del 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.



## V- MARCO TEORICO

### ANOMALÍAS CONGÉNITAS

Conjunto de alteraciones que tienen un origen prenatal, presentes en el nacimiento, visibles o no. De severidad variable, se clasifican en estructurales y funcionales.<sup>8</sup> (Ver Figura 1, anexo)

- **Estructurales:** aquellas que involucran alteraciones morfológicas. Es decir, que afectan algún tejido, órgano o conjunto de órganos del cuerpo. Ejemplo: Hidrocefalia, espina bífida, fisura de labio y/o paladar hendido, cardiopatía congénitas.
- **Funcionales:** aquellas que interrumpen procesos biológicos sin implicar un cambio macroscópico de forma; involucran alteraciones metabólicas, hematológicas, del sistema inmune, entre otras. Algunos ejemplos son: hipotiroidismo congénito, discapacidad intelectual, hipotonía, ceguera, sordera, convulsiones de inicio neonatal, etc.

Entre las anomalías estructurales pueden encontrarse anomalías mayores y menores(7):

- **Anomalías mayores:** implican un daño significativo en la salud, la mayoría son defunciones, la morbilidad y la discapacidad. Tienen consecuencia médica, social o estéticas significativas para los afectados y, por lo general, requieren de tratamiento médico y/o quirúrgico y de rehabilitación. Por ejemplo: la displasia de cadera.
- **Anomalías menores:** frecuentes en la población, generalmente no implican ningún problema de salud importante, ni tiene consecuencias sociales o cosméticas. Ejemplo: cuello corto, angiomas pequeños, una sola arteria en

---

<sup>8</sup> Ministerio de Salud de Argentina. Anomalías congénitas. Argentina 2015

el cordón umbilical, entre muchas. La presencia de dos o más anomalías menores debe llevar a descartar la presencia de una anomalía mayor.

Las anomalías congénitas funcionales, la mayoría son trastornos secundarios a un cambio de información genética, o son de origen multifactorial, cuyo resultado no afecta el desarrollo macroscópico de las estructuras anatómicas del bebe sino la función postnatal de órganos y sistemas(7)

La vigilancia de las anomalías congénitas surgió en los años 60 luego de la llamada “tragedia de la talidomida”, que a finales de los años 50 causó una epidemia mundial de malformación grave que afectaba a los recién nacidos cuyas madres habían tomado este medicamento durante el embarazo. (7)

## **ANATOMÍA CARDÍACA**

El corazón es la bomba muscular que proporciona la energía necesaria para mover la sangre a través de los vasos sanguíneos. Ocupa la parte media del compartimiento del mediastino, sus dos tercios se encuentran en el hemitórax izquierdo. La verdadera forma del corazón como proyección de la superficie frontal es más trapezoidal, con bordes horizontales superiores e inferiores, un borde derecho más o menos vertical justo fuera del borde del esternón y un borde izquierdo inclinado que se extiende hasta el vértice en la quinta intercostal espacio.<sup>9</sup>

El corazón está rodeado por una membrana llamada pericardio, quien mantiene los órganos en posición, este se divide en dos partes:

- Pericardio Fibroso: parte superficial de tejido conectivo, denso, regular, poco elástico y resistente.
- Pericardio Seroso: parte profunda, delgada y delicada. Compuesto por una cara parietal que se fusiona con el pericardio fibroso y la capa visceral, o epicardio. Entre ambas capas circula líquido pericárdico, quien reduce la

---

<sup>9</sup> Robert H. Anderson. Anatomy. Pediatric. Philadelphia. 2002.

fricción de estas capas, con una producción normal de 1mL/kg en niños o de 15-50 mL en adultos.(7)

El miocardio es el tejido muscular cardíaco, responsable del bombeo del corazón.

### **Cámaras cardíacas:**

El corazón se divide en cuatro cámaras, 2 superiores aurículas o atrios, y 2 cámaras inferiores llamadas ventrículos.

**1- Atrio derecho:** situado hacia atrás y a la derecha, de pared muscular bastante delgada, función contráctil modesta, esta cámara que recibe el retorno venoso sistémico a partir de las venas cava inferior (en la parte inferior del atrio, cuya válvula recibe el nombre de semilunar incompleta o de Eustaquio), vena cava superior (parte superior del atrio) y seno coronario (parte medial del atrio). Separada del atrio izquierdo por el tabique o septum interauricular, cuya parte superior está constituido mayormente por tejido muscular, y la posteroinferior de tejido fibroso (foramen ovale).

La sangre que desemboca en el atrio derecho es baja en oxígeno y pasa al ventrículo derecho por la válvula tricúspide, esta última consta de 3 valvas unidas al ventrículo derecho por una cuerda tendinosa que se inserta en los músculos papilares. Las valvas se disponen en una inferior cerca del diafragma, otra medial junto al tabique interventricular y la tercera por el orificio de la arteria pulmonar.

**2-Ventrículo derecho:** Cámara que recibe sangre del atrio derecho; consta de un tracto de entrada (zona de repleción de prominentes columnas musculares) y otro de salida (zona infundibular de pared lisa) hacia la arteria pulmonar. Las fibras musculares de los ventrículos derecho e izquierdo constan de 3 capas, una superficial delgada longitudinal, una medial con fibras más o menos circulares y otra capa profunda.

**3-Atrio izquierdo:** Cámara más distante que recibe sangre del pulmón a través de las venas pulmonares, 2 de ellas cerca del tabique interauricular y las otras 2 en dirección opuesta. En íntimo contacto con la aorta descendente, el esófago y la

columna vertebral. Recibe sangre oxigenada y pasa al ventrículo derecho a través de la válvula mitral. La válvula mitral es redondeada, sus valvas formadas de tejido fibroso (bicúspide), al igual de la válvula tricúspide cuenta con cuerdas tendinosas y músculos papilares.

**4-Ventrículo izquierdo:** cavidad circular que recibe la sangre del atrio izquierdo y la envía hacia la aorta (la circulación sistémica) a través de las válvulas semilunares. Separada del ventrículo derecho por el tabique interventricular, que está formado por fibras musculares, aunque en la base es de tejido fibroso.

### **Arterias cardíacas**

Las arterias disponen de tres capas: capa interna (túnica íntima de tejido endotelial), capa media (túnica media de tejido muscular) y capa externa (túnica externa o adventicia de tejido conectivo). Las arterias medianas y grandes tienen sus propios vasos en la túnica externa y pueden penetrar en la túnica media, denominados vasa vasorum.

- **Arteria pulmonar:** se divide en dos grandes troncos derecho e izquierdo, este último constituye la prolongación de esta arteria.
- **Arteria aorta:** es la arteria más grande del organismo, consta de una zona ascendente, un cayado aórtico (cabalga sobre el bronquio izquierdo) y una zona descendente, esta última se divide en aorta torácica y abdominal, separadas por el diafragma. Las arterias coronarias son ramas de la aorta ascendente, del cayado aórtico emerge el troncobraquicefálico el cual se divide en arteria subclavia derecha y carótida derecha; y la subclavia izquierda y carótida izquierda que nacen directamente del cayado aórtico.
- **Arterias coronarias:** izquierda y derecha, estas suministran la sangre al corazón, ambas se originan del bulbo aórtico. La arteria izquierda rodea parcialmente a la arteriapulmonar, aporta sangre a la parte anterior de los ventrículos, cuenta con una rama circunfleja. La rama derecha se origina de la

aorta, aporta sangre a la superficie posterior de los ventrículos. En un 80% cada atrio es irrigado por su respectiva arteria coronaria. El tabique interventricular tienen una irrigación mixta.

La distribución de las coronarias no es igual en todos los corazones, se observan distintas variantes del desarrollo, que dan lugar a tres formas de irrigación cardíaca: una uniforme (igual desarrollo de ambas coronarias); otra en la que predomina el grupo coronario derecho y la tercera predomina el grupo coronario izquierdo.

### **Venas cardíacas**

Compuestas por túnicas distintas: la íntima similar a la de las arterias (tejido endotelial), la media constituida por elementos elásticos y musculares en una red de tejido conectivo laxo o suave; la externa es mucho más gruesa que la de las arterias, puede contener elementos musculares. Las venas pueden contener bolsas membranosas llamadas válvulas (mayormente en venas de tamaño mediano y de las extremidades). Tanto las venas grandes como las medianas tienen sus propios vasos que corren por la túnica externa, denominados vasa vasorum.

- Seno coronario: dilatación venosa que se abre dentro de la aurícula derecha, desemboca en la aurícula derecha, protegido por la válvula de Tebesio. Antes de entrar al atrio esta dilatado.
- Vena pulmonar
- Vena cava inferior y superior

### **3- EMBRIOLOGÍA**

Los principales eventos cardiovasculares ocurren en la tercera semana de vida (entre los días 15 a 21), pueden resumirse de la siguiente manera:

1. El mesodermo se desarrolla a partir del ectodermo al día 15 de gestación, y a partir de ese se desarrolla el sistema cardiovascular.

2. El tubo cardíaco se conforma de células angiogénicas de la placa cardiogénica, esta última se deriva del mesodermo en el día 18 de gestación.
3. La cavidad pericárdica surge a partir de la cavitación del mesodermo en el día 18 de gestación.
4. Los latidos cardíacos aparecen a partir del vigésimo día, en la fase del tubo recto del corazón.
5. Formación del bucle cardíaco normal a la derecha en su forma dextro, y anormal a la izquierda en su forma levo a los 21 días de vida.
6. Durante el plegado lateral y craneal del embrión los tubos se ubican en la cavidad torácica, y ambos se acercan entre sí, dividiéndose en regiones: seno venos (cuerno izquierdo y derecho), atrios primitivos (se fusionan y forman la aurícula común), surco atrio-ventricular, ventrículo primitivo (se expande y forma el ventrículo izquierdo), surco interventricular y bulbus cordis.<sup>10</sup>

A la cuarta semana de vida (día 22 a 28)

- Se concluye la formación del bucle cardíaco con torsión a la derecha
- Comienza el desarrollo morfológico del ventrículo izquierdo y derecho
- Inicio de la circulación y del septo cardiovascular
- Principal desarrollo de los arcos aórticos.
- Partición auricular: con la aparición del septum primum en el día 28, se origina una cresta de tejido que crece en la pared dorsal de la aurícula, el borde libre del septum primum se conoce como ostium primum. Se forma también el septum secundum y el ostium secundum, este primero no se fusiona con los cojinetes endocárdicos y dan origen al foramen oval. A medida que crece el embrión el septum secundum se fusiona con la válvula venosa izquierda y el septum spurium.

---

<sup>10</sup> Gómez M, Danglot-Banck C. Santamaría H. Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológica del corazón (Primera Parte). Revista Mexicana de Pediatría. Marzo-Abril 2012. Vol 79, Núm.2 pp 92-101

A la quinta semana de vida (entre los 29 y 35 días)

- Los ventrículos izquierdo y derecho, y su tabique continúan en crecimiento.
- Aproximación de la aorta al foramen interventricular, válvula mitral y ventrículo izquierdo.
- Separación de la aorta ascendente y la arteria pulmonar principal.
- Separación de las válvulas mitral y tricúspide.
- Se amplía el ventrículo derecho, con desplazamiento del tabique ventricular.
- La válvula tricúspide se abre en el ventrículo derecho.
- El ostium primum está cerrado por el tejido de los cojines endocárdicos del canal AV, con lo que separan las aurículas.
- El ápex ventricular rota horizontalmente a la izquierda.
- La válvula pulmonar se mueve a su posición normal.
- Al final de la quinta semana están presentes los arcos aórticos 3, 4 y 6, el conducto arterioso y la aorta dorsal.(8)

## **MALFORMACIONES CARDIACAS CONGENITAS**

Son malformaciones estructurales del corazón o los grandes vasos que existen desde el nacimiento. Siendo la malformación congénita más común, ocurre en el 1% de los nacidos vivos.

### **ETIOLOGIA**

**Factores maternos:** pueden estar relacionados con la conducta de la madre durante el embarazo, como tomar ciertas sustancias durante las primeras semanas del embarazo. Patologías maternas que ameritan tratamiento, como medicamentos anticonvulsivos, uso de litio para tratar la depresión. La insulinodependencia, LES, infecciones maternas como rubeola.<sup>1112</sup>

---

<sup>11</sup> Stanford Children's Health. [Internet] 2019. . [Citado en Enero 2019]. Factores que contribuyen a las cardiopatías congénitas. Disponible en: <https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=factoresquecontribuyenalacardiopatacongñita-90-P04891>

**Antecedentes familiares:** El riesgo de una cardiopatía congénita, aumenta cuando uno de los padres o hermanos nació con una cardiopatía. Un padre con el defecto tiene un 50% de probabilidad de tener un niño con el mismo defecto. (10)

**Anomalías cromosómicas:** Defectos cualitativos o cuantitativos de los cromosomas, pueden ser una causa. Alguno de estos son: Síndrome Down, trisomía 18 y 13, Síndrome de Turner, Síndrome de DiGeorge, entre otros.

**Defectos monogénicos:** Se estima que existen 70,000 genes en los 46 cromosomas, cuando muta un solo gen, se puede producir malformaciones cardíacas congénitas, entre los síndrome tenemos: Síndrome de Marfan, Síndrome de Noonan, Síndrome de Ellis-van Creveld, Síndrome de Holt-Oram y mucopolisacáridos.(10)

## **FISIOPATOLOGIA**

Las cardiopatías pueden clasificarse en acianóticas y cianóticas. Las consecuencias fisiológicas de las anomalías cardíacas congénitas varían mucho, desde un soplo cardíaco o discrepancia en los pulsos en un niño asintomático, hasta una cianosis grave, insuficiencia cardíaca o colapso circulatorio.<sup>13</sup>

### **Derivación de izquierda a derecha**

La sangre oxigenada del corazón izquierdo (aurícula izquierda o ventrículo izquierdo) o la aorta se desvía hacia el corazón derecho (aurícula derecha o ventrículo derecho) o la arteria pulmonar, a través de una abertura o comunicación entre ambos dos lados. Inmediatamente después del nacimiento, la resistencia vascular pulmonar es alta y el flujo puede ser mínimo o bidireccional en esta comunicación. Sin embargo, en las primeras 24 a 48 horas de vida, la resistencia vascular pulmonar disminuye progresivamente, y la sangre fluirá cada vez más de izquierda a derecha. El flujo de sangre adicional hacia el lado derecho aumenta el

---

<sup>12</sup> Rivera A, Vélez C, Rivera C. Características epidemiológicas y clínicas de las cardiopatías en menores de 5 años del Hospital Amazor Aguianaga Asenjo. Enero-Diciembre 2012.

<sup>13</sup> Rojas M. Malformaciones congénitas: Aspectos Generales y Genéticos. Revista scielo 2012. 30(4) pp 1256-1265



flujo sanguíneo pulmonar y la presión de la arteria pulmonar en un grado variable. Cuanto mayor es el aumento, más severos son los síntomas; una pequeña derivación de izquierda a derecha generalmente no causa síntomas o signos.

Las derivaciones pueden clasificarse de alta presión (las que se encuentran en el nivel ventricular o de la arteria grande) y las de baja presión (defectos del tabique auricular), las primeras pueden manifestarse desde varios días hasta unas pocas semanas después del nacimiento y las segundas lo hacen más tarde.<sup>14</sup>

### **Lesiones obstructivas**

El flujo sanguíneo está obstruido, causando un gradiente de presión a través de la obstrucción. La sobrecarga de presión resultante proximal a la obstrucción puede causar hipertrofia ventricular y falla cardíaca. La manifestación más obvia es un soplo cardíaco, que resulta de un flujo turbulento a través del punto obstruido (estenótico). Ejemplos: estenosis aórtica congénita, que representa del 3 al 6% de las anomalías cardíacas congénitas, y la estenosis pulmonar congénita, que representa del 8 al 12%. (9)

### **Anomalías del corazón cianótico**

La derivación de derecha a izquierda (sangre venosa desoxigenada que se deriva al corazón izquierdo, reduce la saturación sistémica de oxígeno arterial. Si hay > 5 g / dL de Hb desoxigenada, se produce cianosis. La detección de cianosis se puede retrasar en bebés con pigmentación oscura. Las complicaciones de la cianosis persistente incluyen policitemia, acropaquia, tromboembolismo (incluyendo apoplejía), trastornos hemorrágicos, absceso cerebral e hiperuricemia.

Dependiendo de la anomalía, el flujo sanguíneo pulmonar se puede reducir, mantener normal o aumentar (lo que a menudo resulta en una insuficiencia

---

<sup>14</sup> Baffa J. MSD Manual Professional Version. [Internet] November 2018. . [Citado en Noviembre 2018] Overview of Congenital Cardiovascular Anomalies. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/professional/pediatrics/congenital-cardiovascular-anomalies/overview-of-congenital-cardiovascular-anomalies>

cardíaca además de la cianosis). Los soplos cardíacos son audibles de forma variable y no son específicos.(9)

### **Insuficiencia cardíaca**

Hay malformaciones que alteran significativamente la hemodinámica llegando a insuficiencia cardíaca. Esta ocurre cuando el gasto cardíaco es insuficiente para satisfacer las necesidades metabólicas del cuerpo, o cuando el corazón no puede manejar adecuadamente el retorno venoso, causando congestión pulmonar (insuficiencia del ventrículo izquierdo), edema en tejidos y vísceras abdominales (insuficiencia del ventrículo derecho), o ambos. No todas las insuficiencias cardíacas en lactantes y niños se deben a anomalías cardíacas congénitas.

## **CARDIOPATÍAS ACIÁNÓTICAS**

La sangre oxigenada sufre cortocircuito desde las cavidades cardíacas izquierdas hacia las derechas, pero sin que se mezcle con sangre no oxigenada en la circulación sistémica.

### **1. Cardiopatía acianótica con Shunt de izquierda a derecha:**

**Comunicación interventricular (CIV):** Defecto embriológico que consiste en uno o varios orificios en el tabique que divide el ventrículo izquierdo, con flujo sanguíneo del lugar de mayor presión, hacia el ventrículo derecho que posee menor presión. Es la segunda anomalía congénita más común, representa un 20%

Las manifestaciones: soplo en foco tricúspide, insuficiencia cardíaca (taquipnea, taquicardia, agitación, diaforesis, disnea), retraso de crecimiento. Diagnostico se realiza con ecocardiograma, doppler color, radiografía de tórax, electrocardiograma, cateterismo cardíaco. <sup>15</sup> (Figura 2-Anexo)

---

<sup>15</sup> F. Keane, Lock J, Fyler D. NADA'S. Pediatric Cardiology. 2ª Edición. Philadelphia. 2006

Se clasifica según su localización en:

- Perimembranosa (también llamada conoventricular: Ocurren en un 70 a 80% son defectos en el tabique membranoso adyacente a la válvula tricúspide y se extienden a una cantidad variable de tejido muscular circundante (él más común de este ocurre debajo de la válvula aórtica)
- Trabecular muscular: (5 a 20%) están completamente rodeados por tejido muscular y pueden ocurrir en cualquier parte del tabique.
- Salida subpulmonar (supracristal, conoseptal, subarterial comprometida doblemente) Ocurren en un 5-7%, están por debajo de la válvula pulmonar, suelen asociarse con prolapso de la valva aórtica hacia el defecto, causando regurgitación aórtica.
- Entrada (tipo septal atrioventricular, tipo de canal atrioventricular): representan un 5-8%, limitado por el anillo tricúspide y se ubican en la parte posterior del tabique membranoso.

Con respecto a su fisiopatología la magnitud de la derivación depende del tamaño del defecto y la resistencia corriente abajo. La sangre fluye fácilmente a través de defectos más grandes, que por lo tanto se llaman no restrictivos; la presión se iguala entre los ventrículos derecho e izquierdo. Suponiendo que no hay estenosis pulmonar, con el tiempo, una derivación grande causa hipertensión de la arteria pulmonar, resistencia vascular de la arteria pulmonar elevada, sobrecarga de presión del ventrículo derecho e hipertrofia del ventrículo derecho. En última instancia, el aumento de la resistencia vascular pulmonar hace que la dirección de la derivación se invierta (desde el ventrículo derecho al izquierdo), lo que lleva al síndrome de Eisenmenger. Manifiestan dificultad respiratoria, poco aumento de peso y fatiga después de la alimentación. Suele producir un soplo holosistólico.

Los defectos más pequeños, (defectos septales ventriculares restrictivos), limitan el flujo de sangre y la transmisión de alta presión al corazón derecho, dan como resultado una derivación de izquierda a derecha relativamente pequeña, y la presión de la arteria pulmonar es normal o está mínimamente elevada. Los niños

suelen ser asintómicos, crecen y se desarrollan normalmente. Suelen causar un soplo corto sistólico y agudo en el borde esternal inferior izquierdo. (10)

El tratamiento farmacológico incluye diuréticos, digoxina e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina o cirugías.

**Persistencia del conducto arterioso (PCA):** Es el de mayor frecuencia y consiste en la apertura entre la aorta y la arteria pulmonar, incapaz de cerrarse en el momento del parto, el 90% de las veces se cierra dentro de las primeras 48 horas; predomina más en prematuros. Relación por nacidos vivos de 1:1500. Aproximadamente un tercio de estos se cerrarán espontáneamente, incluso en bebés con peso extremadamente bajo al nacer. Cuando persiste en los bebés prematuros, una PCA significativa puede provocar insuficiencia cardíaca, hemorragia pulmonar, insuficiencia renal, intolerancia a la alimentación, enterocolitis necrotizante e incluso la muerte, con un soplo continuo en el borde esternal superior izquierdo. Una PCA pequeña es generalmente asintomáticos con sonidos cardíacos normales. Los bebés prematuros pueden presentar dificultad respiratoria, apnea, empeoramiento de los requisitos de ventilación mecánica u otras complicaciones graves (p. Ej., Enterocolitis necrotizante). Los signos de insuficiencia cardíaca aparecen más temprano en los bebés prematuros que en los bebés a término y pueden ser más graves. Una gran derivación ductal en un bebé prematuro a menudo contribuye de manera importante a la gravedad de la enfermedad pulmonar del prematuro. (Figura 3-Anexo)

Los bebés a término con una derivación PDA significativa tienen pulsos periféricos completos o delimitadores con una presión de pulso amplia. Es característico un soplo continuo de grado 1. Si el murmullo es fuerte, tiene una calidad de "sonido de maquinaria". Un retumbo diastólico apical (debido al alto flujo a través de la válvula mitral) o el ritmo de galope puede ser audible si hay una derivación grande

de izquierda a derecha o se desarrolla una insuficiencia cardíaca. Algunos bebés no tienen soplo cardíaco audible<sup>16</sup>

Tratamiento: cierre funcional, inhibidores de prostaglandinas (indometacina 200mg IV c/12 h por 3 días), diuréticos, digitálicos y quirúrgicos. Al nacer, el aumento de la Pao<sub>2</sub> y la disminución de la concentración de prostaglandinas causan el cierre del conducto arterioso, que suele comenzar dentro de las primeras 10 a 15 h de vida. Si este proceso normal no se produce, el conducto arterioso permanecerá patente.

**Comunicación auricular (CIA):** Los defectos del tabique auricular representan aproximadamente del 6 al 10% de los casos de cardiopatías congénitas. La mayoría son aislados y esporádicos, pero algunos son parte de un síndrome. Se clasificación por ubicación en: (Figura 4-Anexo)

- **Ostium secundum:** un defecto en la fosa ovalis: en la parte central (o media) del tabique auricular.
- **Seno venoso:** un defecto en la cara posterior del tabique, cerca de la vena cava superior o vena cava inferior, y frecuentemente se asocia con un retorno anómalo de las venas pulmonares superiores o inferiores derechas a la aurícula o vena cava derecha
- **Ostium primum:** un defecto en el aspecto anteroinferior del tabique, una forma de defecto atrioventricular septal (almohadilla endocárdica)

La derivación es de izquierda a derecha inicialmente, algunas CIA pequeñas, a menudo solo un foramen oval permeable, se cierran espontáneamente durante los primeros años de vida, o son asintomáticos. Los persistentes de moderados a grandes dan como resultado derivaciones grandes, y sobrecargan de volumen a la aurícula derecha y ventrículo derecho. Si no se reparan, estas derivaciones grandes pueden conducir a hipertensión de la arteria pulmonar, resistencia

---

<sup>16</sup> Yuh D, Vricella L, Yang S, Doty J. Cardiothoracic Surgery. 2ª Edición. Mc Graw Hill. Maryland. 2014

vascular pulmonar elevada e hipertrofia ventricular derecha al llegar los 20 años de edad. Las arritmias auriculares, como la taquicardia supraventricular, el aleteo auricular o la fibrilación auricular también pueden ocurrir más tarde. En última instancia, el aumento de la presión arterial pulmonar y la resistencia vascular pueden dar lugar a una derivación auricular bidireccional con cianosis durante la edad adulta (reacción de Eisenmenger).(10,11)

Los shunts más grandes pueden causar un aumento de peso lento en la primera infancia y la intolerancia al ejercicio, disnea durante el esfuerzo, fatiga y / o palpitaciones en pacientes mayores. Eventos tromboembólicos cerebrales o sistémicos, como un accidente cerebrovascular.

La auscultación generalmente revela un soplo sistólico (eyección sistólica) de grado 2 y un S2 fijo y muy dividido en el borde esternal superior izquierdo de los niños. El tratamiento incluye: Observación, cierre transcáteter o reparación quirúrgica.

**Comunicación auriculoventricular:** representa un 5% de las anomalías cardíacas congénitas, es de tipo ostium primum y una válvula AV común, con o sin un defecto asociado septal ventricular o de entrada. Resultan del mal desarrollo de las almohadillas endocárdicas. Si hay un componente grande de o una regurgitación importante de la válvula AV, los pacientes a menudo presentan signos de insuficiencia cardíaca, como disnea con la alimentación, crecimiento deficiente, taquipnea y diaforesis, defectos pequeños, suelen ser asintomáticos. Son comunes los soplos cardíacos, la taquipnea, la taquicardia y la hepatomegalia(10). El defecto septal puede ser:

- **Completa:** con un defecto septal ventricular de entrada grande (no restrictivo), la mayoría de estos pacientes tiene Síndrome Down.
- **Transicional:** con un defecto septal ventricular de tamaño pequeño o moderado (restrictivo)
- **Parcial:** sin defecto septal ventricular.

El diagnóstico es por ecocardiografía. El tratamiento es la reparación quirúrgica para todos, pero los defectos más pequeños.

## **2. Cardiopatía cianótica de tipo Obstructivo**

**Estenosis pulmonar:** Es un estrechamiento del tracto de salida pulmonar que causa obstrucción del flujo sanguíneo desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar durante la sístole, puede ser valvular o justo debajo de la válvula (infundibular). La mayoría son congénitos, asociados en la mayoría de los casos a tetralogía de Fallot y en menos medida cosas como Síndrome de Noonan y síndrome carcinoide en adultos. <sup>17</sup> (Figura 5-Anexo)

Muchos permanecen asintomáticos hasta la edad adulta. Los signos incluyen un soplo de eyección crescendo-decrescendo, síncope, agina y disnea, puede haber hipertrofia del ventrículo derecho. El diagnóstico es por ecocardiografía. Los pacientes sintomáticos y aquellos con gradientes grandes (40-50mmHg) requieren valvuloplastia con balón. El reemplazo valvular percutáneo se puede ofrecer en centros cardíacos congénitos altamente seleccionados, especialmente para pacientes más jóvenes o con múltiples procedimientos previos, a fin de reducir el número de procedimientos a corazón abierto. El pronóstico de la estenosis pulmonar sin tratamiento es generalmente bueno y mejora con la intervención apropiada.

**Estenosis aórtica:** Es el estrechamiento de la válvula aórtica, que obstruye el flujo sanguíneo desde el ventrículo izquierdo hasta la aorta ascendente durante la sístole. Las causas incluyen una válvula bicúspide congénita, esclerosis degenerativa idiopática con calcificación y fiebre reumática (estas dos últimas en adultos). Ocurre en 3 a 5/1000 nacidos vivos y afecta a más niños masculinos. Se asocia con coartación y dilatación progresiva de la aorta ascendente, causando disección.(10,11)

---

<sup>17</sup> Anderson R, Baker E, Penny D. Paediatric Cardiology. 3ª Edición. Elsevier. Philadelphia. 2010

El aumento de la carga de presión impuesta por la estenosis aórtica produce una hipertrofia compensatoria del ventrículo izquierdo, sin agrandamiento de la cavidad (hipertrofia concéntrica). Con el tiempo, el ventrículo ya no puede compensar, causando agrandamiento de la cavidad del VI secundario, fracción de eyección reducida, con disminución del gasto cardíaco y un gradiente engañosamente bajo a través de la válvula aórtica.

Si no es tratada progresa hasta convertirse en sintomático con una o más de la tríada clásica de: síncope, angina y disnea de esfuerzo; Pueden desarrollarse insuficiencia cardíaca y arritmias. Un soplo de eyección crescendo-decrescendo es característico. El diagnóstico se realiza mediante exploración física y ecocardiografía. Una vez que se desarrollan los síntomas, la valvotomía con balón es efectiva.

**Coartación aórtica:** Es un estrechamiento en la luz aórtica, se da en el 6 al 8% de las anomalías cardíacas congénitas. Y en 10 a 20% en el síndrome de Turner. La relación hombre: mujer es 2:1. Ocurre en la aorta torácica proximal justo más allá de la arteria subclavia izquierda y antes de la apertura del conducto arterioso. Rara vez afecta a la aorta abdominal. Por lo tanto, en el útero y antes de que se cierre el ductus arterioso, gran parte del gasto cardíaco pasa por alto la coartación a través de este. La coartación puede ocurrir sola o con otras anomalías congénitas. Las consecuencias fisiológicas involucran 2 fenómenos:

- Sobrecarga de presión en la circulación arterial proximal a la coartación, causando hipertrofia ventricular izquierda e hipertensión en la parte superior del cuerpo, incluido el cerebro.
- Hipoperfusión distal a la coartación: afectando órganos abdominales, extremidades inferiores e intestino.(11)

La coartación no tratada puede provocar hipertrofia ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca, formación de vasos colaterales, endocarditis bacteriana, hemorragia intracraneal, encefalopatía hipertensiva y enfermedad cardiovascular hipertensiva durante la edad adulta. Los pacientes con coartación no tratada



tienen un mayor riesgo de disección aórtica o ruptura más adelante en la vida o en asociación con el embarazo. La aorta ascendente es el área más frecuentemente involucrada en la disección o ruptura. (Figura 6-Anexo)

Si la coartación es significativa, el shock circulatorio con insuficiencia renal y la acidosis metabólica pueden desarrollarse en los primeros 7 a 10 días de vida. Es probable que los lactantes con coartación crítica (grave) se enfermen gravemente tan pronto como el conducto arterioso se contrae o se cierra. La coartación menos grave puede ser asintomática durante la infancia. Los síntomas sutiles (cefalea, dolor de pecho, fatiga y claudicación de la pierna en actividades físicas) pueden presentarse a medida que los niños envejecen. En raras ocasiones, los aneurismas intracerebrales se rompen.

Al examen físico pulsos fuertes e hipertensión en las extremidades superiores, pulsos femorales disminuidos o retardados, y un gradiente de PA, con PA arterial baja o imposible de alcanzar en las extremidades inferiores. A menudo hay un soplo sistólico de eyección. Las mujeres pueden tener el síndrome de Turner.

El diagnóstico se realiza por ecocardiografía o por TC o RM. El tratamiento es la angioplastia con balón con colocación de stent o corrección quirúrgica.

**Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico:** Consiste en hipoplasia del ventrículo izquierdo y aorta ascendente, mal desarrollo e hipoplasia de las válvulas aórtica y mitral (con frecuencia hay atresia aórtica), un defecto del tabique auricular y un conducto arterioso persistente. Representa el 2% de las anomalías congénitas. (Figura 7-Anexo) Por esta hipoplasia la sangre oxigenada que llega a la aurícula izquierda desde los pulmones y se desvía a través de la comunicación auricular hacia el corazón derecho, donde se mezcla con el retorno venoso sistémico desaturado, y pasa a través del conducto arterioso hacia la circulación sistémica. El flujo sanguíneo sistémico se mantiene solo a través de la derivación ductal de derecha a izquierda; por tanto, la supervivencia inmediata depende de la permeabilidad del conducto arterioso. (10,11)

Los síntomas aparecen cuando el conducto arterioso comienza a cerrarse durante las primeras 24 a 48 h de vida. Posteriormente, se desarrolla rápidamente el cuadro clínico de shock cardiogénico. Cuando la circulación sistémica está comprometida, la perfusión coronaria y cerebral puede reducirse, lo que conduce a síntomas de isquemia miocárdica o cerebral. La perfusión de los riñones, el hígado y el mesenterio también es inadecuada, y la oliguria o la anuria son comunes. Si el conducto arterioso no se vuelve a abrir, la muerte sobreviene rápidamente.

Hay mala alimentación, aumento del trabajo respiratorio, coloración pálida o gris y letargo. El examen físico muestra un precordio muy activo, extremidades frías, color de la piel gris azulada y pulsos ausentes o apenas palpables. El segundo sonido del corazón (S2) es alto y simple. A menudo se presenta un soplo sistólico suave e inespecífico, al igual que la hepatomegalia. La acidosis metabólica severa es típica, a menudo empeora si se administra oxígeno suplementario, que es característico del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.

El diagnóstico es por ecocardiografía de emergencia. El tratamiento definitivo es la corrección quirúrgica en etapas o el trasplante de corazón. También puede utilizarse protaglandina E1 para evitar el cierre de ductus arterioso.

### **Cardiopatías cianóticas**

Cardiopatías cianóticas: La sangre se cortocircuita desde las cavidades cardíacas derechas a las izquierdas, donde la no oxigenada fluye desde el ventrículo izquierdo, hacia todas las regiones del organismo, por lo que el paciente presenta cianosis.

**Tetralogía de Fallot:** consta de 4 características: comunicación interventricular, estenosis pulmonar, hipertrofia del ventrículo derecho y aorta cabalgando sobre la comunicación interventricular. Representa del 7-10%. Las anomalías asociadas incluyen arco aórtico derecho (25%), anatomía anormal de la arteria coronaria (5%), estenosis de las ramas de la arteria pulmonar, presencia de vasos colaterales aórticopulmonares, ductus arterioso persistente, defecto septal

atrioventricular completo, defecto septal atrial, tabique auricular adicional defectos y regurgitación de la válvula aórtica. (10) (Figura 8-Anexo)

La fisiopatología depende del grado de obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho. Una obstrucción leve puede resultar en una derivación neta de izquierda a derecha a través del ventrículo derecho; una obstrucción grave causa una derivación de derecha a izquierda, lo que produce una saturación arterial sistémica baja (cianosis) que no responde al oxígeno suplementario.

Pueden ocurrir episodios repentinos de cianosis profunda e hipoxia, que pueden ser letales. Un evento puede ser activado por cualquier evento que disminuya ligeramente la saturación de oxígeno (por ejemplo, llorar, defecar) o que disminuya repentinamente la resistencia vascular sistémica (jugar, patear las piernas al despertar) o por la aparición repentina de taquicardia o hipovolemia.

Los recién nacidos con obstrucción grave del flujo de salida del ventrículo derecho (o atresia) tienen cianosis y disnea graves durante la alimentación, lo que lleva a un aumento de peso deficiente. Los recién nacidos con obstrucción leve pueden no tener cianosis en reposo.

En la auscultación: soplo sistólico de eyección sistólico, se debe siempre a la estenosis pulmonar; el defecto septal ventricular es silencioso porque es grande y no tiene gradiente de presión. El segundo ruido cardíaco (S2) suele ser único porque el componente pulmonar está notablemente reducido.

El diagnóstico es por ecocardiografía. Se puede realizar un cateterismo cardíaco. El tratamiento definitivo es la reparación quirúrgica completa o por fístulas. El médico incluye oxígeno, betabloqueadores, sedación, corrección de acidosis, fenilefrina en casos severos para favorecer la oxigenación de la sangre.

**Transposición de las grandes arterias:** En el caso de dextro-transposición, se produce cuando la aorta surge directamente del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo.(Figura 9-Anexo) Se da en el 5-7% de las anomalías congénitas cardíacas. Alrededor del 30 al 40% de los pacientes tienen

un defecto septal ventricular; hasta el 25% tiene obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (estenosis pulmonar o subpulmonar).

En menor medida se produce un defecto levo-TGA, en este la aorta se coloca a la izquierda y al frente de la arteria pulmonar. (12)

Las circulaciones sistémicas y pulmonares están completamente separadas en la transposición de las grandes arterias. Después de regresar al corazón derecho, la sangre venosa sistémica desaturada se bombea a la circulación sistémica sin ser oxigenada en los pulmones; La sangre oxigenada que ingresa al corazón izquierdo regresa a los pulmones en lugar de al resto del cuerpo. Esta anomalía no es compatible con la vida a menos que la sangre desaturada y oxigenada se pueda mezclar a través de las aberturas en uno o más niveles (p. Ej., Nivel auricular, ventricular o de arteria grande)

Los síntomas son principalmente cianosis neonatal grave (a las pocas horas del nacimiento) produciendo acidosis metabólica y, en ocasiones, insuficiencia cardíaca. Los ruidos cardíacos y los soplos varían según la presencia de anomalías congénitas asociadas. Excepto por la cianosis generalizada, el examen físico es bastante normal. Los soplos cardíacos pueden estar ausentes a menos que se presenten anomalías asociadas. El segundo sonido del corazón (S2) es único y fuerte. El diagnóstico es por ecocardiografía. El tratamiento definitivo es la reparación quirúrgica (Operación de Rashkind, Blalock-Halon, Mustard, Senning, Rasteli). El médico incluye uso de PG E1 en infusión continua (0.05-0.5 mcg/kg/min).

**Atresia tricúspide:** es la ausencia de la válvula tricúspide acompañada de un ventrículo derecho hipoplásico. Representa el 1-3% de las anomalías cardíacas congénitas. El tipo más común (atresia tricúspide clásica) incluye un defecto del tabique ventricular y una estenosis pulmonar, que produce una disminución del flujo sanguíneo pulmonar, una presión auricular derecha elevada y una derivación obligatoria de derecha a izquierda en la aurícula nivel a través de un foramen oval permeable o un defecto septal atrial , que causa cianosis. En 12 a 25% de los

casos, las grandes arterias se transponen con un CIV y una válvula pulmonar normal, con un flujo sanguíneo pulmonar no restringido que viene directamente del ventrículo izquierdo, lo que generalmente resulta en insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. Por lo tanto, el flujo sanguíneo pulmonar puede aumentar o disminuir.(11)

Los signos de presentación incluyen cianosis o signos de insuficiencia cardíaca. El primer sonido cardíaco (S1) es único y puede acentuarse. El segundo sonido del corazón (S2) puede ser dividido o simple. La mayoría de los bebés tienen un soplo, cuya naturaleza depende de la presencia de anomalías asociadas. El diagnóstico es por ecocardiografía. El cateterismo cardíaco puede ser necesario. El tratamiento definitivo es la reparación quirúrgica. (Figura 10-Anexo)

### **Atresia pulmonar**

**Persistencia del tronco arterioso:** (1-2%) ocurre cuando durante el desarrollo fetal, el tronco primitivo no se divide en la arteria pulmonar y la aorta, dando como resultado un solo tronco grande y arterial que se superpone a un defecto septal ventricular perimembranoso grande y mal alineado. (Figura 11-Anexo). En consecuencia, una mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada entra en las circulaciones sistémica, pulmonar y coronaria. Una clasificación actualizada de Van Praagh consiste en:

- Tipo A1: la arteria pulmonar principal surge del tronco y luego se divide en arterias pulmonares derecha e izquierda.
- Tipo A2: las arterias pulmonares derecha e izquierda se originan por separado de la cara posterior del tronco.
- Tipo A3: un pulmón es suministrado por una rama de la arteria pulmonar que surge del tronco y el otro pulmón (generalmente el izquierdo) es suministrado por una arteria colateral similar a un conducto
- Tipo A4: el tronco es una arteria pulmonar grande y el arco aórtico se interrumpe o hay coartación.

Los síntomas incluyen cianosis e insuficiencia cardíaca, con mala alimentación, diaforesis y taquipnea. Un primer sonido normal del corazón (S1) y un fuerte segundo sonido del corazón (S2) son comunes; Los soplos pueden variar. El diagnóstico se realiza mediante ecocardiografía o cateterización cardíaca. El tratamiento médico para la insuficiencia cardíaca suele ir seguido de una reparación quirúrgica temprana.(10,11)

**Retorno venoso pulmonar total anómalo:** (1-2%) las venas pulmonares no se conectan a la aurícula izquierda. En cambio, todo el retorno venoso pulmonar ingresa a la circulación venosa sistémica a través de una o más conexiones embriológicas persistentes. Si no hay obstrucción al retorno venoso pulmonar, la cianosis es leve y los pacientes pueden presentar síntomas mínimos. (Figura 12-Anexo)

Los tipos más comunes incluyen:

- Supracardíaco: El retorno regrese a través de una vena vertical izquierda ascendente que drena a la vena innominada o a la vena cava superior. Signos leves de IC.
- Infracardíaco: Una vena descendente que drena de forma infradiaphragmática a la circulación portal, produce edema pulmonar severo y cianosis.
- Cardíaco: Conexión de la confluencia de la vena pulmonar al seno coronario, leve.

Puede producirse una obstrucción grave del retorno venoso pulmonar, que provoca cianosis neonatal grave, edema pulmonar e hipertensión pulmonar. El diagnóstico es por ecocardiografía. Se requiere reparación quirúrgica.

## 5- Síntomas y signos

**TABLA 1: Manifestaciones más comunes de las cardiopatías congénitas (9)**

MURMULLOS	La mayoría de las derivaciones de izquierda a derecha y las lesiones obstructivas causan soplos sistólicos. Y son más prominentes en la superficie más cercana a su punto de origen, (útil para diagnóstico). El aumento del flujo a través de la válvula pulmonar o aórtica causa un soplo de eyección sistólica. El flujo regurgitante a través de una válvula atrioventricular provoca un soplo holosistólico (pansistólico), que a menudo oscurece los sonidos cardíacos a medida que aumenta su intensidad. El conducto arterioso persistente generalmente causa un soplo continuo de 2 tonos que no es interrumpido por el S2 porque la sangre fluye a través del conducto durante la sístole y la diástole.
CIANOSIS	La cianosis central se caracteriza por una decoloración azulada de los labios y la lengua y / o lechos de las uñas; implica un bajo nivel de oxígeno en la sangre (generalmente saturación de oxígeno <90%). La cianosis exclusivamente perioral y la acrocianosis es causada por vasoconstricción periférica en lugar de hipoxemia y es un hallazgo normal frecuente en los recién nacidos.
FALLA CARDÍACA	Con una agrupación de síntomas tales como: Taquicardia, taquipnea, disnea con la alimentación, diaforesis, inquietud, irritabilidad y/o hepatomegalia. La disnea con la alimentación provoca una ingesta inadecuada y un crecimiento deficiente, que puede empeorar por el aumento de la demanda metabólica en la insuficiencia cardíaca y las infecciones frecuentes del tracto respiratorio. A diferencia de los adultos y los niños mayores, la mayoría de los bebés no tienen venas del cuello distendidas y edema dependiente; sin embargo, ocasionalmente tienen edema en el área periorbital. Los hallazgos en niños mayores con insuficiencia cardíaca son similares a los de los adultos.
PULSOS DISMINUIDOS O NO PALPABLES	

## 6- ECOCARDIOGRAMA EN NEONATOS

La ecocardiografía es una técnica que registra una imagen de calidad suficiente obtenida en forma de eco. En 1953 Edler y Herzt obtuvieron los primeros ecos de estructuras cardíacas en movimiento. La ecocardiografía torácica utiliza el análisis bidimensional (BD) y Doppler pulsado, continuo y color.<sup>18</sup>

La ecografía cardíaca se ha introducido progresivamente en las unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN) para apoyo de tamizaje, diagnóstico y toma de decisiones terapéuticas. Sus objetivos son la valoración de la anatomía cardíaca, función miocárdica de flujo sistémico y pulmonar, de los cortocircuitos intra y extracardíacos. (18)

Usado habitualmente para la valoración hemodinámica durante la transición fetal-neonatal en el prematuro extremo, estudio de presencia y repercusión del ductus arterioso permeable, estudio en inestabilidad hemodinámica, recién nacidos con altos requerimientos de oxígeno, problemas diagnósticos entre distinción de enfermedad respiratoria y cardíaca.

En España se publicó la experiencia de un año en UCIN, mostrando un total de 168 estudios realizados en 50 pacientes con 36.9% de modificaciones en el tratamiento, concluyendo que el ecocardiograma es un estudio usado en neonatos con inestabilidad hemodinámica que ayuda a determinar el manejo del paciente.<sup>19</sup> En India en un centro de tercer nivel, describieron las características de los pacientes y sus indicaciones en un período de febrero 2014 a enero 2015, reportaron un total de 348 estudios en 187 neonatos, teniendo como indicación principal descartar PCA (19). En México, un artículo del Hospital Infantil de México publicado en el 2016, reportaron que con la ecocardiografía se realizó una modificación en el tratamiento en un 73.3% posterior a la realización de esta.(19)

---

<sup>18</sup> Molina O, Ariz O, Pupo M, González G, Machado E, Saura H. Utilidad de la ecocardiografía en la etapa neonatal. Acta Médica del Centro.2017. Vol.11. No.2.pp 35-36

<sup>19</sup> Hernández R, Becerra R. Ecocardiografía funcional en cuidados intensivos neonatales: experiencia en un hospital de tercer nivel. Boletín Médico del Hospital Infantil de México.2016. Vol 73(5) pp326-329



## **VI- METODOLOGIA**

### **1-TIPO DE INVESTIGACIÓN**

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal. Donde se recolectó información sobre el perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones congénitas de los pacientes ingresados en el servicio de neonatología, en un tiempo definido.

### **2- PERIODO DE INVESTIGACIÓN**

En el periodo comprendido entre el 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.

### **3- UNIVERSO**

Total de pacientes ingresados en el servicio de Neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período comprendido entre el 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018, los cuales equivalen a 724 pacientes.

### **4-POBLACION Y MUESTRA**

Total de pacientes con malformaciones cardíacas congénitas ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período comprendido entre el 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018, los cuales equivalen a 93 pacientes.

Sin embargo, solo se recolectó información de 70 expedientes, faltando 23. De los cuales 10 no cumplieron los criterios de inclusión (por no contar con malformaciones cardíacas congénitas e ingresar con edad mayor de 29 días de vida) y 13 que tras búsqueda exhaustiva en ESDOMED, no se encontraron dichos expedientes.

## **5- CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN**

- Criterios de Inclusión:
  - Paciente menor de 28 días de vida al momento del ingreso, en el servicio de neonatología y Unidad de cuidados Intensivos neonatales, con diagnóstico ecocardiográfico de malformaciones cardíacas congénitas.
  - Paciente ingresado en el servicio de neonatología en el periodo de 1° de Enero del 2016 y Diciembre del 2018.
- Criterios de exclusión: pacientes mayores de 28 días de vida, pacientes ingresados en servicios ajenos a neonatología, o con más de un ingreso fuera del período 1° de Enero del 2016 y Diciembre del 2018, que no cuenten con estudio ecocardiográfico, y con otro malformación congénita no cardíaca.

## **6- FUENTES DE INFORMACIÓN**

Fuente de información primaria: Revisión directa del expediente clínico de pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, obtenidos en ESDOMED, a quienes se les pasó la ficha de recolección de datos del presente estudio.

Fuente de información secundaria: Bibliografía, artículos y páginas de internet

## **7- TÉCNICAS Y HERRAMIENTAS DE OBTENCIÓN DE INFORMACIÓN**

Se utilizó una ficha de recolección de datos, la cual se plasmó en un formulario dentro de la aplicación en línea de Google Drive, con opciones múltiples, casillas de verificación, respuestas abiertas y breves, con los aspectos de interés para cumplir los objetos de investigación. Este formulario se aplicó a los 70 expedientes solicitados en ESDOMED del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

## **8-PROCESAMIENTO Y PRESENTACIÓN DE DATOS**

Los datos recolectados se ordenaron en hojas de Microsoft Excel 2010 consignadas en una base de datos y en la aplicación en línea de Formularios de Google drive. Posteriormente se realizó el análisis estadístico, el cual se plasmó en gráficas y tablas. Se utilizaron medidas de tendencia central, con estadística descriptiva generando tablas de frecuencia. También se le aplicó a los datos de interés Chi cuadrado con su respectivo valor de P, tomando de referencia un valor de base de 0.05.

También se utilizó Microsoft Word 2010 para la realización del trabajo de Investigación Final. Y finalmente, Powerpoint 2010 para la presentación de los resultados finales.

## **9- CONSIDERACIONES ÉTICAS**

Las consideraciones éticas estuvieron presentes en el desarrollo de la investigación, se trató de un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal, en el cual se respetó en todo momento el principio de la no maleficencia, el no hacer daño.

El presente estudio no puso en riesgo la salud del paciente o afectó en la evolución de la enfermedad de este. No se utilizaron nombres de pacientes para la presentación de resultados, ni fotografías de estos. Los datos obtenidos serán utilizados únicamente para enriquecer conocimientos científicos y de desarrollo profesional, y no serán usados para objetivos lucrativos.

## **10- LIMITANTES DEL ESTUDIO**

Durante la recolección de datos, no se encontró información significativa sobre ultrasonografía prenatal, complicaciones maternas y diagnóstico prenatal. Y lo ya mencionado anteriormente de 93 pacientes reportados en el SIMMOW, solo se pudo encontrar 70 cuadros de estos en ESDOMED.

### OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

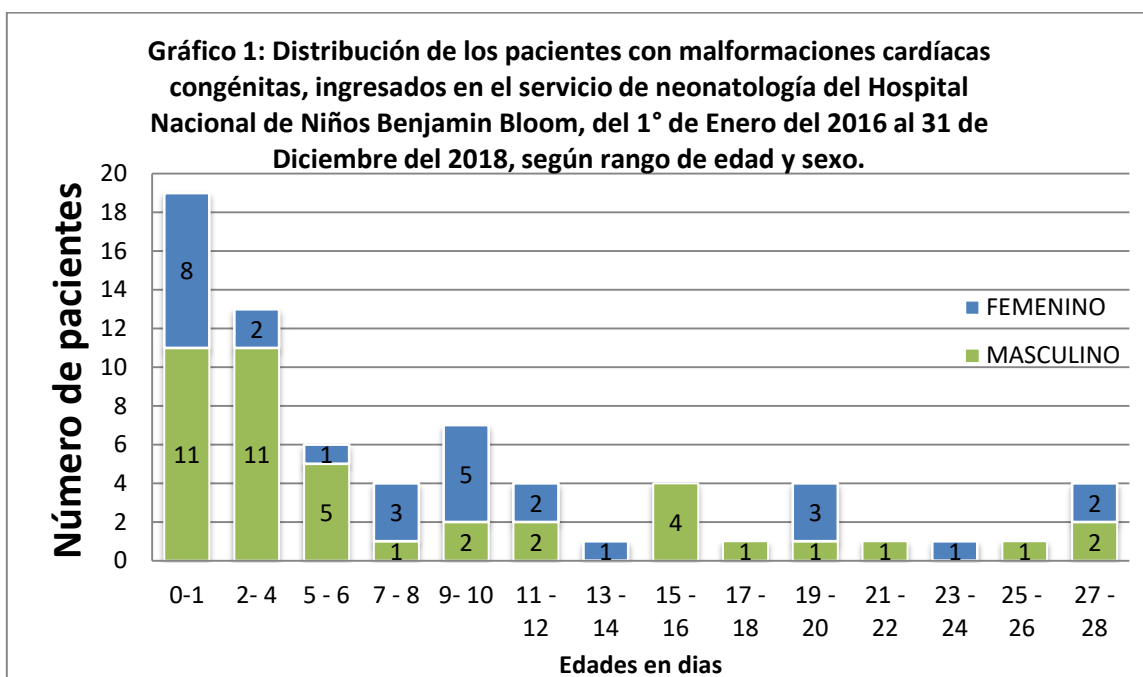
OBJETIVO	VARIABLE	DEFINICION OPERACIONAL	CATEGORIAS	INDICADOR
<p>1- Identificar la incidencia de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período del 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.</p>	<p>Incidencia de malformaciones cardíacas congénitas</p>	<p>Número de casos nuevos de malformaciones estructurales del corazón o los grandes vasos que existen desde el nacimiento</p>	<p>Presente Ausente</p>	<p>Malformación cardíaca congénita nueva/ malformaciones cardíacas congénitas totales x 100 (%)</p>
<p>2-Clasificar las malformaciones cardíacas congénitas en cianóticas y acianóticas</p>	<p>Malformación cardíaca congénita cianótica</p>	<p>Malformación cardíaca que impide la oxigenación adecuada de la sangre, por lo que aparece cianosis.</p>	<p>Presente Ausente</p>	<p>Malformación cardíaca congénita cianótica/ Número total de malformaciones cardíacas x 100 (%)</p>
	<p>Malformación cardíaca congénita acianótica</p>	<p>Malformación cardíaca que no impide la oxigenación adecuada de la sangre, por lo que no aparece cianosis.</p>	<p>Presente Ausente</p>	<p>Malformación cardíaca congénita acianótica/ Número total de malformaciones cardíacas x 100 (%)</p>

<p>3- Determinar las características epidemiológicas de las malformaciones congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período del 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.</p>	Género	Conjunto de peculiaridades anatómicas que caracterizan al individuo	<p>Masculino</p> <p>Femenino</p> <p>Indeterminado</p>	Paciente con malformación cardíaca congénita según género / malformaciones cardíaca congénitas totales x 100 (%)
	Edad de diagnóstico	Número días cumplidos dentro de los primeros 28 días de vida	<p>Al Nacimiento</p> <p>1-7 días</p> <p>8-14 días</p> <p>15-21 días</p> <p>22-28 días</p>	Número de pacientes con malformaciones congénitas según la edad/ malformaciones cardíaca congénitas totales x 100 (%)
	Región geográfica de procedencia	Zona territorial delimitada por características naturales	Los 14 Departamentos de El Salvador	Número de pacientes con malformaciones congénitas región geográfica de procedencia/ malformaciones cardíaca congénitas totales x 100 (%)
	Zona demográfica de procedencia	Características demográficas de la comunidad	<p>Urbano</p> <p>Rural</p>	Número de pacientes con malformaciones congénitas según la zona demográfica de procedencia / malformaciones cardíaca congénitas totales x 100 (%)

	Edad de la madre	Número de años cumplidos de la madre al momento del parto	<15 años 15-18 años 19- 20 años 21-25 años 26 – 30 años 35-40 años > 40 años	Número de madres de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas según la edad al momento del parto / Número total madres de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas x 100 (%)
4- Definir las características clínicas de las malformaciones congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período del 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.	Tipo de cardiopatía congénita	Clasificación de la malformación cardíaca congénita, que se manifiesta según el tipo de sangre que pasa desde un cortocircuito a otro	Acianótica  Cianótica	Número de pacientes con malformación cardíaca congénita acianótica o cianótica/ Número total de neonatos con malformaciones cardíacas congénitas x100 (%)
	Patología asociada	Malformación estructural congénita que no sea del corazón o de los grandes vasos	Aislada (no asociación)  Asociada (según el CIE-10)	Número de pacientes con malformación cardíaca congénita asociada/ Número total de neonatos con malformaciones cardíacas congénitas x100 (%)

	Tratamiento	Conjunto de medios cuya finalidad es la curación o el alivio de una enfermedad o síntomas	Observación Farmacológico Quirúrgico	Tipo de tratamiento de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas/ Número total de neonatos con malformaciones cardíacas congénitas x100 (%)
5- Establecer la mortalidad de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período del 1° de Enero del 2016 hasta el 31 de Diciembre del 2018.	Mortalidad	Mortalidad de los recién nacidos antes de los 28 días de vida	Vivo Fallecido	Número de pacientes fallecidos con malformación cardíaca congénita/ Número total de neonatos con malformaciones cardíacas congénitas x100 (%)

## VII- RESULTADOS



Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"

La incidencia total de las malformaciones cardíacas congénitas del servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018 fue de 10%.

De estos 70 pacientes, el 60% (42 pacientes) era del sexo masculino y 40% del sexo femenino (28 pacientes), con una relación de 3:2. Siendo la mayoría el 28.6 % y 18.6% con edades de 0-1 y 2-4 días respectivamente, la edad media de ingreso con mayor frecuencia fue de 8.3 días. Con un valor de Chi cuadrado para la relación sexo masculino con las malformaciones cardíacas congénitas de 21.56 (con valor de p: 0.0025)



**TABLA 1:** Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según área geográfica de origen

Departamentos	Ahuachapán	Santa Ana	Sonsonate	Chalatenango	La Libertad	San Salvador	Cuscatlán	
<b>Número</b>	6	4	5	2	8	14	5	44
Departamentos	Cabañas	La Paz	San Vicente	Usulután	San Miguel	Morazán	La Unión	
<b>Número</b>	5	6	5	2	5	2	1	26
<b>TOTAL</b>								<b>70</b>

*Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”*

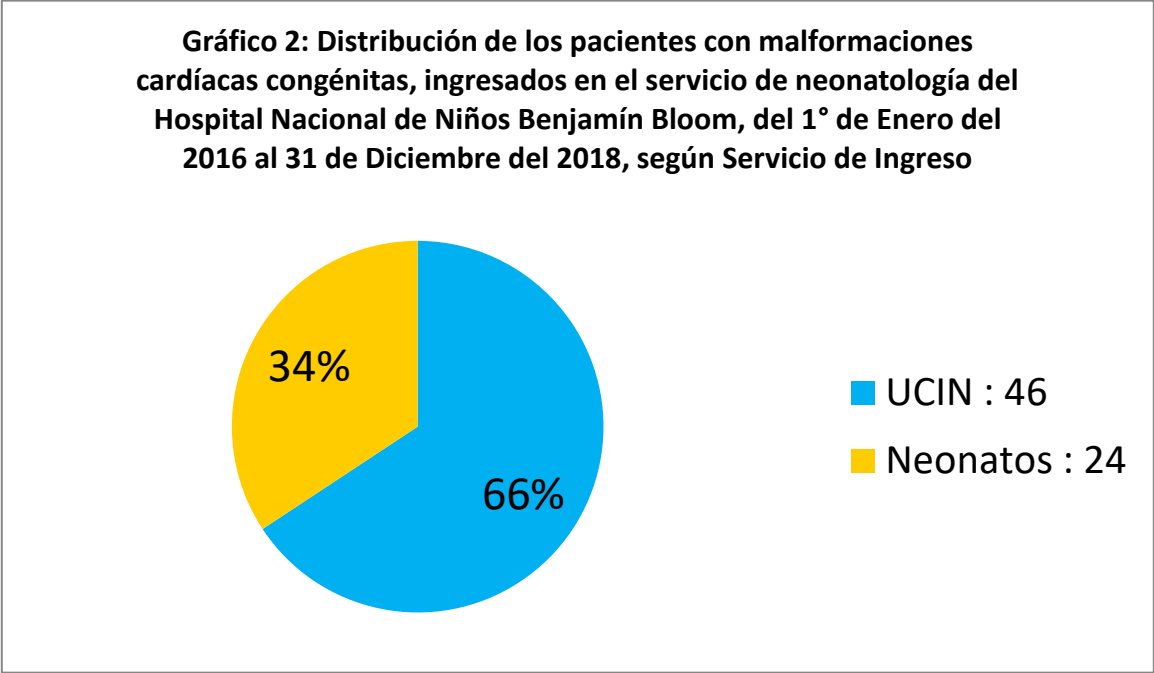
Análisis: El Departamento de origen de mayor frecuencia de las malformaciones cardíacas congénitas es San Salvador en un 18.9%, seguido de La Libertad en 11.4%, y en menor frecuencia La Unión con 1.4%.

**TABLA 2:** Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según Hospital de Referencia

Hospitales	Número	Hospitales	Número
De la Mujer	3	Nacional de Suchitoto	2
Nacional Zacamil	4	Nacional de Cojutepeque	4
Nacional Saldaña	1	Nacional de Zacatecoluca	3
Nacional San Bartolo	1	Nacional de Sensuntepeque	4
Nacional San Rafael	7	Nacional de San Vicente	6
Nacional Soyapango	4	Nacional de Usulután	1
Nacional de Ahuachapán	3	Nacional de San Miguel	9
Nacional de Santa Ana	4	ISSS 1° de Mayo	3
Nacional Chalchuapa	1	Unidad Médica ISSS	1
Nacional Sonsonate	3	Demanda espontánea	1
Nacional Chalatenango	2	Sector Privado	3
	33		37
<b>Total :70</b>			

*Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”*

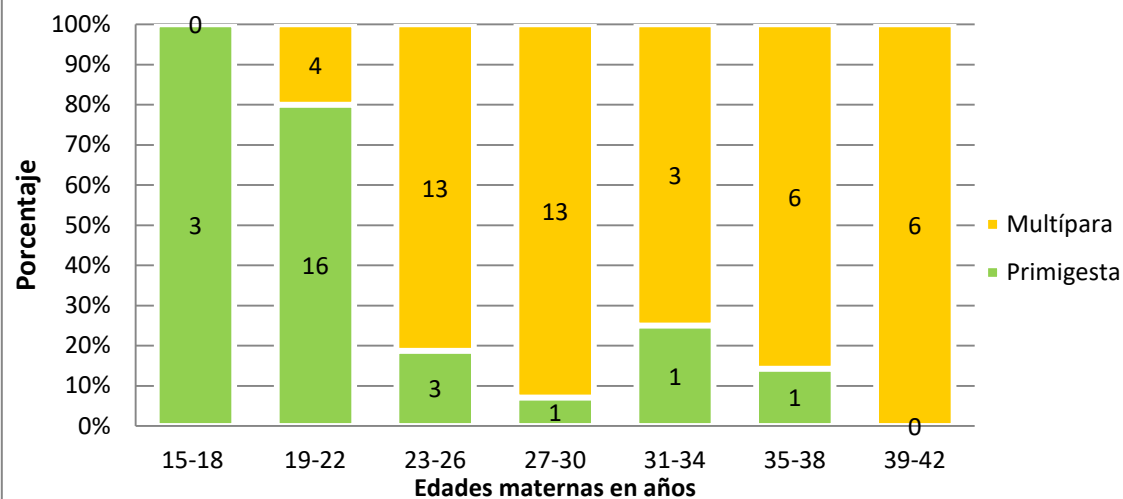
El Hospital Nacional de San Miguel y el Hospital San Rafael fueron quienes refirieron con mayor frecuencia en un 12.8% y 10%, respectivamente. El ISSS realizó el 5.7% y el sector privado 4.2% de las referencias.



*Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”*

El Servicio donde se ingresó el mayor número de pacientes que fueron diagnosticados con malformaciones cardíacas congénitas del departamento de Neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom durante el período Enero 2016 y Diciembre 2018, fue la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales en uno 66%.

**Gráfico 3: Distribución de la edad materna y fórmula obstétrica, de los pacientes con malformaciones congénitas cardíacas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre**



La moda de la edad materna de los pacientes con malformaciones cardíacas fue de los 19-22 años con un 28.5% y de estas el 28.6% eran primigestas. La media de edad fue de 26.6 años. El valor de chi cuadrado de la edad materna con las malformaciones cardíacas congénitas fue de 4.04, con un valor de P de 0.5 descartando relación alguna entre ambas.

**TABLA 3:** Distribución de los controles prenatales, de las madres de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018.

Número de CPN	N° de madres
0	1
1	2
2	1
3	3
4	7
5	23
6	18
7	2
>8	5
No datos	8
<b>Total</b>	<b>70</b>

*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*

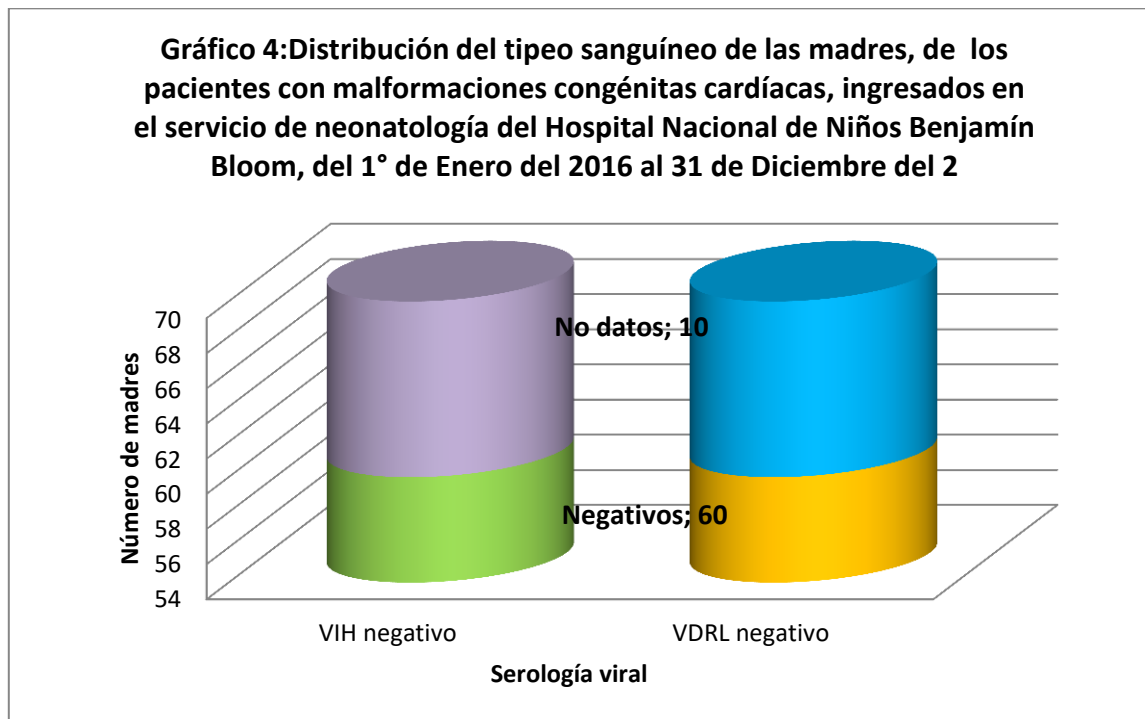
La media y moda de controles prenatales de las madres de pacientes con malformaciones congénitas del departamento de neonatología fue de 5, representando este el 33% del total de madres.

**TABLA 4:** Distribución del tipo sanguíneo de las madres de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018.

Tipo sanguíneo	N° de madres
O RH (+)	52
A RH (+)	3
B RH (+)	4
AB RH (+)	1
NO DATOS	10
<b>TOTAL</b>	<b>70</b>

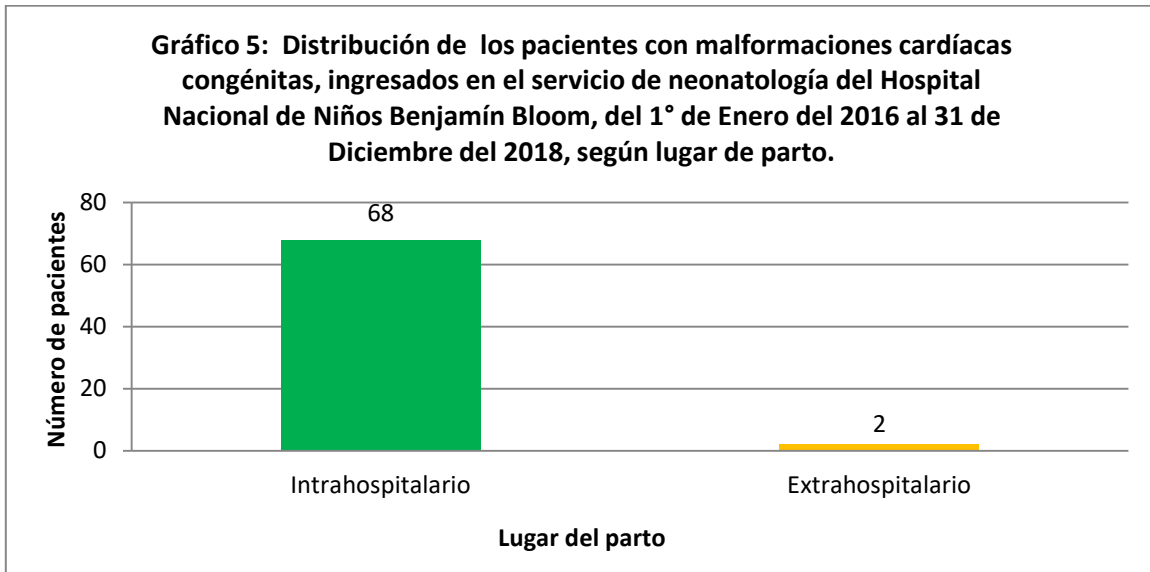
*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*

El 74% de las madres de pacientes con malformaciones cardíacas congénitas tienen un tipo sanguíneo O RH (+), un 14% se desconoce tipo y en un 0% se documentó RH (-).

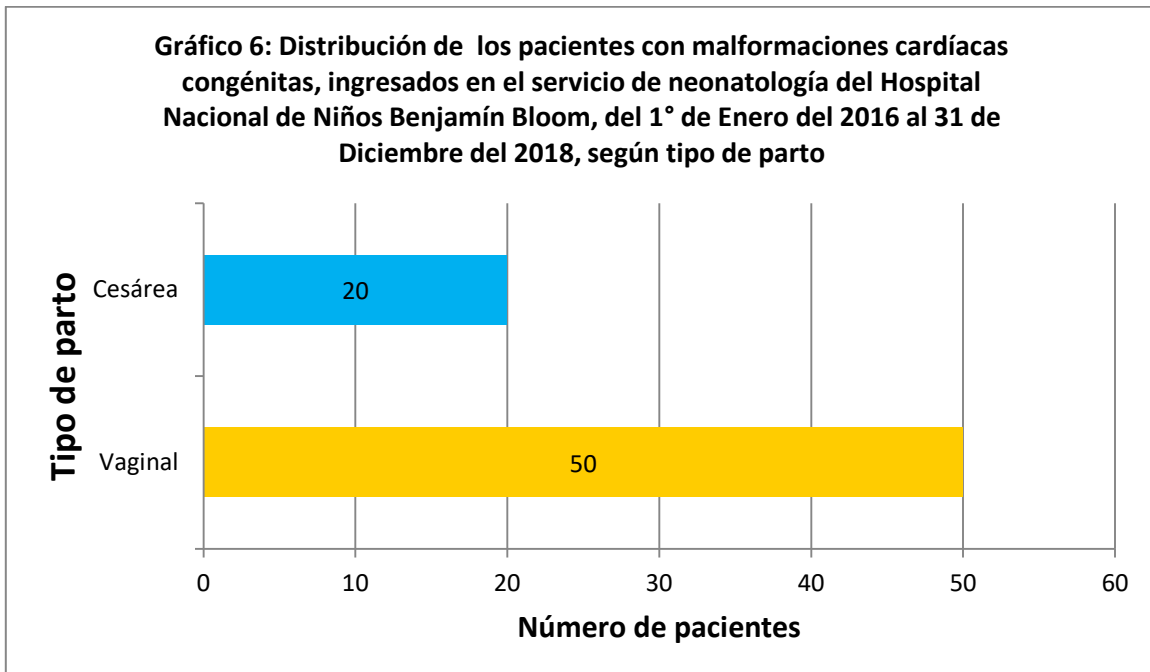


*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*

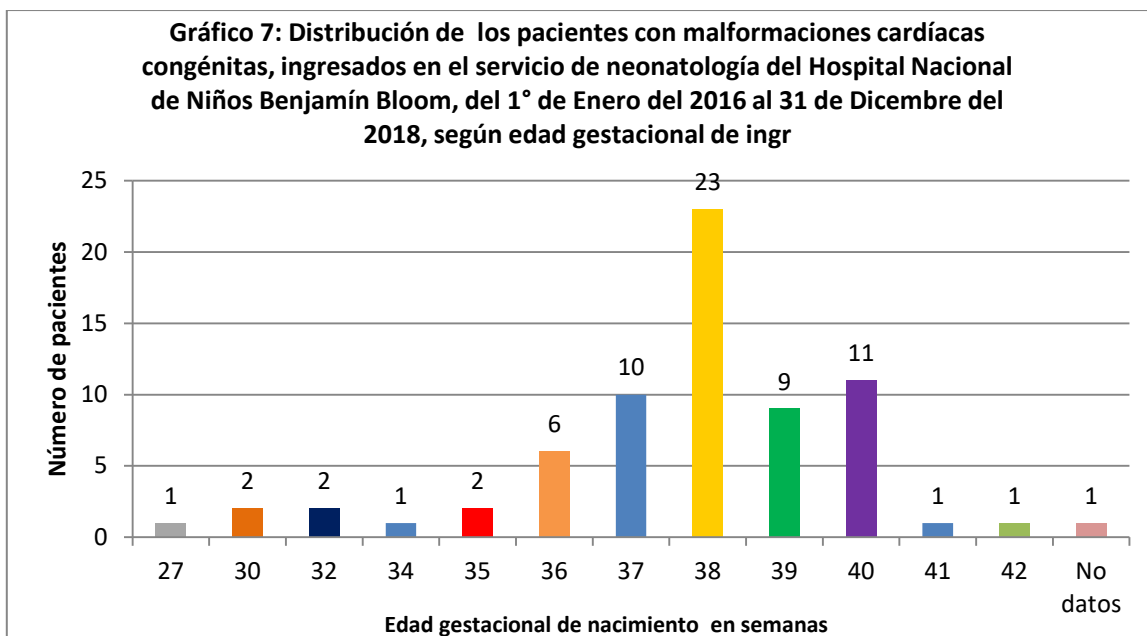
El 85% de las madres de los pacientes con malformaciones congénitas tienen serología de VIH y VDRL negativas, el otro 15% se desconoce por falta de datos en los expedientes.



*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*



*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*



**Fuente:** Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”

El 32.8 % ingresaron a las 38 semanas de edad gestacional, la moda fue de 37 a 40 semanas de gestacional, con una media de 37 semanas de Edad gestacional de ingreso. Sin embargo, el valor de chi cuadrado para los pacientes de término con malformaciones cardíacas congénitas fue de 8.18, con un valor de P de 0.2. Y los pretermino con 6.29 de chi cuadrado y un valor de P de 0.25. Por lo tanto no hay relación en la edad gestacional de nacimiento.

**TABLA 5:** Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre, según APGAR al nacimiento.

APGAR 1 min	N° de pacientes	APGAR 5 min	N° de pacientes
3	2	5	1
4	2	6	1
5	2	7	6
6	2	8	8
7	5	9	34
8	19	10	12
9	30	No datos	8
No datos	8		
<b>Total</b>	<b>70</b>		<b>70</b>

*Fuente:* Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”

El valor de APGAR al 1er minuto de vida de los pacientes diagnosticados con malformaciones cardíacas congénitas fue en un 42.8% de 9 y en un 27.1% de 8, con una media de 7.8 puntos en el primer minuto. APGAR a los 5 minutos fue de 48.5% con una media de 8.7 puntos.

**TABLA 6:** Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según peso, longitud y perímetro cefálico.

PESO		LONGITUD		PERIMETRO CEFALICO	
Kilogramos	N° de pacientes	Cms	N° de pacientes	Cms	N° de pacientes
> 1.0	1	29 - 30	1	27 - 28	3
1.1 - 1.5	4	33 - 34	1	29 - 30	6
1.6 - 2.0	9	37 - 38	2	31 - 32	11
2.1 - 2.5	19	39 - 40	5	33 - 34	30
2.6 - 3.0	19	41 - 42	7	35 - 36	13
3.1 - 3.5	12	43 - 44	5	37 - 38	3
3.6 - 4.0	5	45 - 46	13	39 - 40	1
> 4.0	0	47 - 48	18	> 40	1
No datos	1	49 - 50	10	No datos	2
		51 - 52	7		
		No datos	1		
<b>TOTAL</b>	<b>70</b>	<b>TOTAL</b>	<b>70</b>	<b>TOTAL</b>	<b>70</b>

*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*

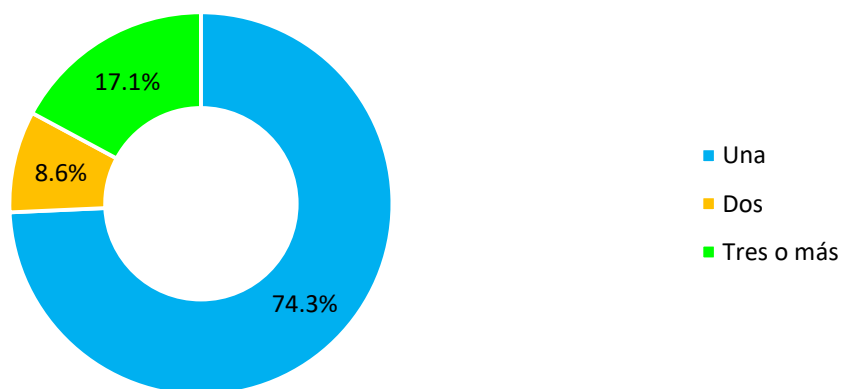
El rango de peso de mayor frecuencia en los recién nacidos con diagnóstico de malformaciones cardíacas congénitas fue de 2.1-3.0 kg en un 54.2 %, representando más de la mitad de la población, con una media de 2.6 kg. La longitud de mayor frecuencia fue de 47-48 cms en un 25.7% con una media de 45.5 cms; así mismo el valor de perímetro cefálico de mayor frecuencia fue 33-34 cms en un 42.8% con una media de 33 cms.

**TABLA 7:** Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE-10.

<b>Q20 Q-28 Enfermedades congénitas del sistema circulatorio</b>	<b>N° de pacientes</b>	<b>%</b>
Q20. Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones	11	12.2
Q21. Malformaciones congénitas de los tabiques cardíaco	25	27.8
Q22. Malformaciones congénitas de las válvulas pulmonar y tricúspide	9	10
Q23. Malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral	7	7.7
Q24. Otras malformaciones congénitas del corazón	2	2.2
Q25. Malformaciones congénitas de las grandes arterias	33	36.7
Q26. Malformaciones congénitas de las grandes venas	3	3.3
Q27. Otras malformaciones congénitas del sistema vascular periférico	0	0
Q28. Otras malformaciones congénitas del sistema circulatorio	0	0
<b>TOTAL</b>	<b>90</b>	<b>99.9</b>

*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*

**Gráfico 8: Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018 , según número de Malformación**



*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*



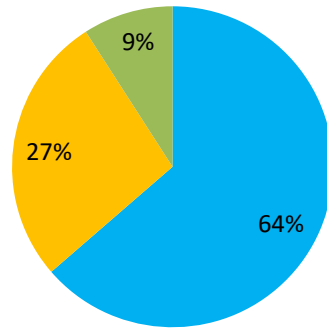
Análisis: EL número total de Malformaciones cardíacas congénitas de los 70 pacientes del estudio, suman 90 malformaciones en total, de los cuales el 74.3% presentaban una única malformación cardíaca reportada, un 8.6% presento dos, y el resto (17.1%) se reportó con 3 o más malformaciones cardíacas congénitas. La de mayor frecuencia según la clasificación de Enfermedades del CIE-10 en un 36.7% son las Malformaciones congénitas de las grandes arterias.

**TABLA 8:** Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según el tipo específico de Malformación congénita.

MALFORMACIÓN CONGÉNITA CARDÍACA			%	TOTAL
Q20	Transposición de los grandes vasos en ventrículo derecho	7	7.7	11
	Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo	3	3.3	
	Doble salida de ventrículo derecho	1	1.1	
Q21	Defecto de tabique ventricular (CIV)	5	5.5	25
	Defecto de tabique auricular (CIA)	9	10	
	Defecto del tabique auriculoventricular (CANAL AV)	3	3.3	
	Tetralogía de Fallot	4	4.4	
	Defecto tabique aortopulmonar	1	1.1	
	Foramen oval permeable	3	3.3	
Q22	Atresia de la válvula pulmonar	3	3.3	9
	Estenosis congénita de la válvula pulmonar	2	2.2	
	Atresia de la válvula tricúspide	2	2.2	
	Anomalía de Ebstein	2	2.2	
Q23	Estenosis congénita de la válvula aórtica	1	1.1	7
	Estenosis mitral congénita	1	1.1	
	Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	5	5.5	
Q24	Dextrocardia	2	2.2	2
Q25	Conducto arterioso permeable	18	20	33
	Coartación aórtica	12	13.3	
	Estenosis aórtica	1	1.1	
	Otras malformaciones de la aorta (arco hipoplásico)	2	2.2	
Q26	Conexión anómala de venas pulmonares totales	3	3.3	3
<i>Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"</i>				

## Gráfico 9 : Q20 - Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones

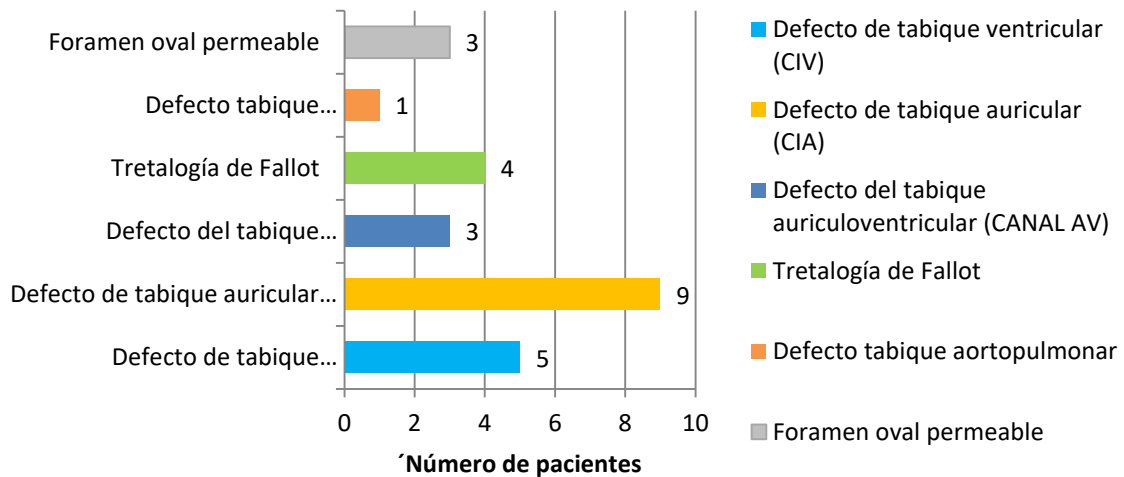
- Transposición de los grandes vasos en ventrículo derecho (7 pacientes)
- Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo (3 pacientes)
- Doble salida de ventrículo derecho (1 paciente)



n=11

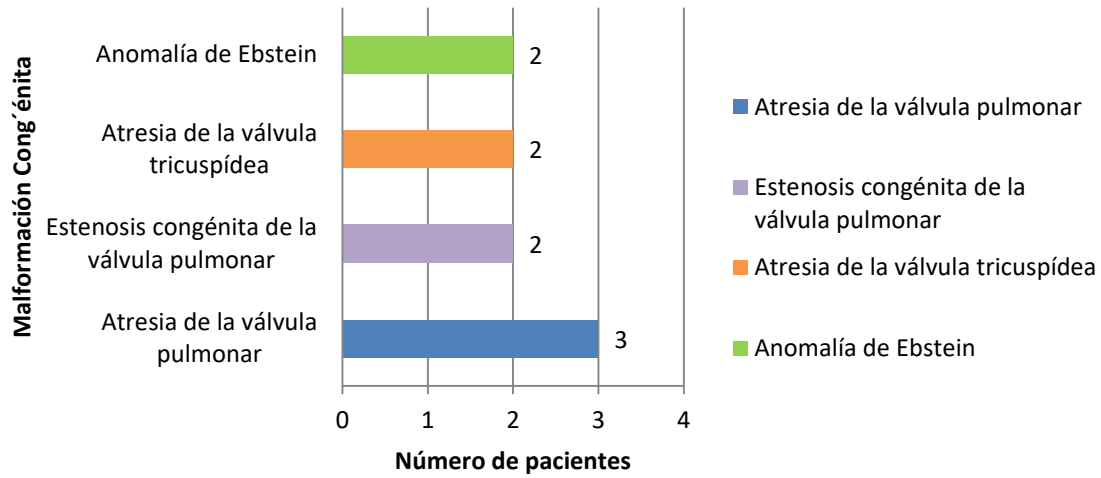
Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"

## Gráfica 10: Q21 - Malformaciones congénitas de los tabiques cardíaco



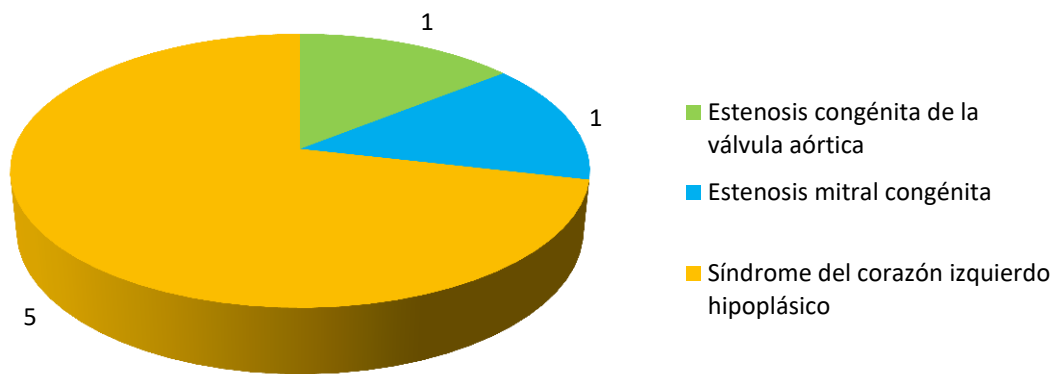
Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"

### Gráfica 11: Q22 - Malformaciones congénitas de las válvulas pulmonar y tricúspide



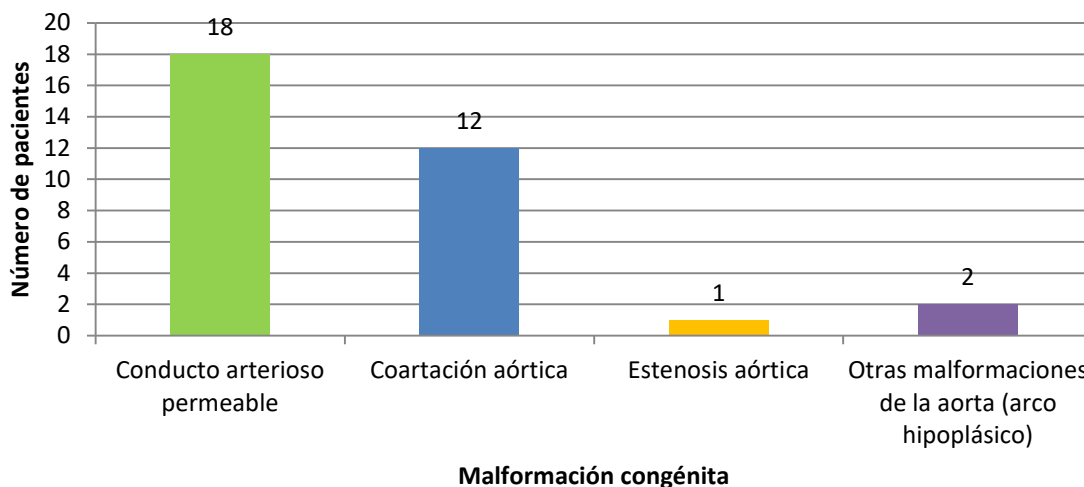
Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”

### Gráfica 12: Q23 - Malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral



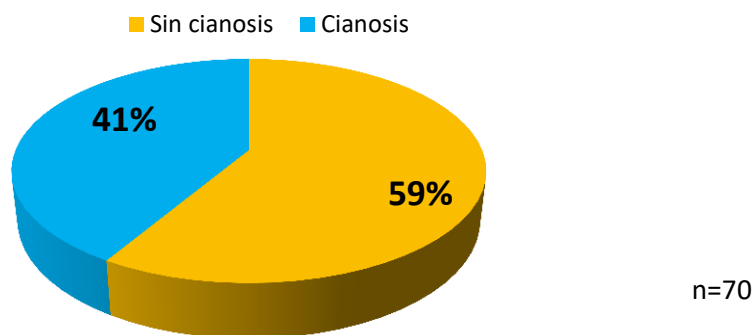
Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”

**Gráfica 13: Q25-Malformaciones congénitas de las grandes arterias**



*Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”*

**Gráfica 14: Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según cardiopatía cianótica**

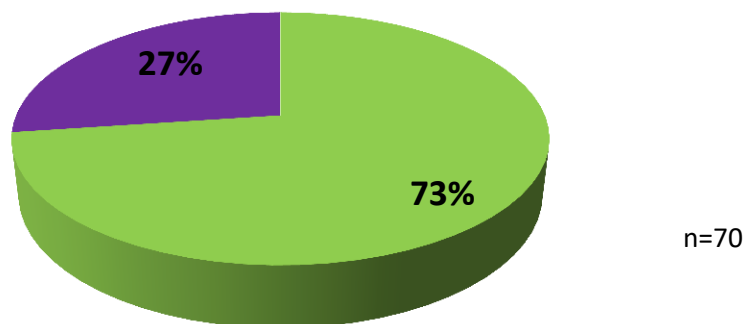


*Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”*

El 59 % (41 pacientes) de las malformaciones cardíacas congénitas son de tipo acianóticas, siendo estas las que más se relacionaron con las malformaciones, dando para esta un valor de Chi cuadrado de 39.34, y un valor de P de 0.001.

**Gráfica 15: Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según manejo médico recibido**

■ Médico ■ Quirúrgico



*Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”*

**TABLA 9:** Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según administración de aminos.

Uso de aminos	Número de pacientes
SI	38
NO	32
<b>Total</b>	<b>70</b>

*Fuente: Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”*

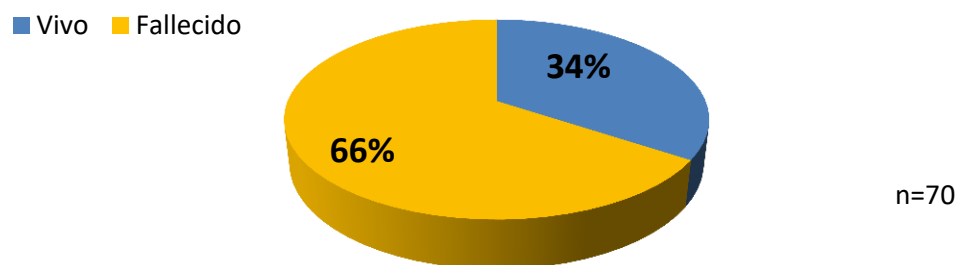
Análisis tabla 21 y 22: El manejo de los pacientes con Malformaciones cardíacas congénitas en un 73% comprendió de medidas médicas, y únicamente el 27% recibió una intervención quirúrgica. Del total de pacientes el 54.3% ameritó soporte aminérgico.

**TABLA 10:** Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según ventilación mecánica, CPAP y oxígeno suplementario.

Días	Ventilación mecánica	CPAP	cánula nasal
0 - 5	26	8	21
6 - 10	10	2	12
11 - 15	14	1	1
16 - 20	3		
21 - 25	2		1
26 -30	4		1
30 -45			
46 -60	1		
> 60	6		
<b>TOTAL</b>	<b>66</b>	<b>11</b>	<b>36</b>

*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*

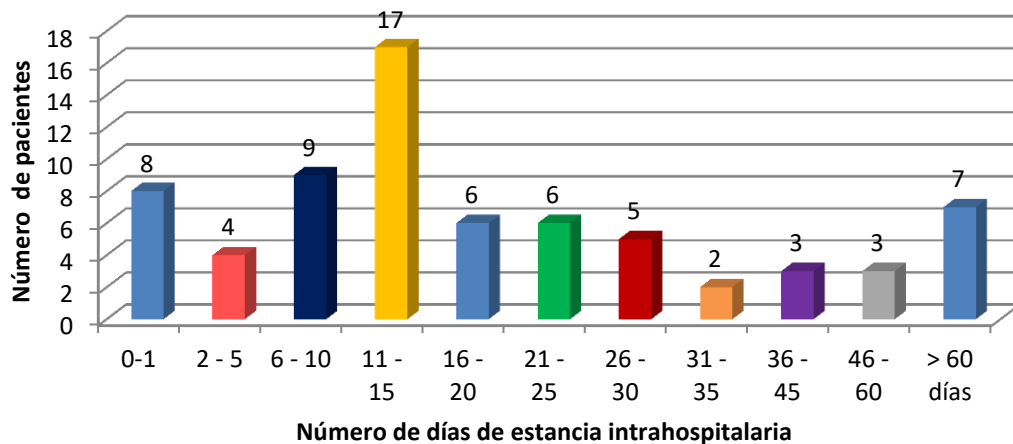
**Gráfica 16: Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según evolución clínica**



*Fuente: Cuestionario sobre "Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018"*

De los 70 pacientes diagnosticados con malformaciones congénitas el 66% falleció durante su estancia hospitalaria, y el 34% fue dado de alta del servicio de neonatología. Por lo tanto puede afirmarse que la mayoría de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas fallece, corroborando con un valor de Chi cuadrado de 14.39, y un valor de P de 0.025.

**Gráfica 17: Distribución de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018, según días de estancia intrah**



**Fuente:** Cuestionario sobre “Perfil epidemiológico y clínico de las malformaciones cardíacas congénitas, en pacientes ingresados en el servicio de neonatología del hospital nacional de niños Benjamín Bloom del 1° de enero del 2016 al 31 de diciembre del 2018”

## VIII- DISCUSION

En base a la recolección de datos realizada al total de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas en menores de 28 días ingresados en el Departamento de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, durante el período de Enero del 2016 a Diciembre del 2018. El 60% de los pacientes correspondieron al sexo masculino, con una relación de 3:2, para masculino y femenino. Se le aplicó Chi cuadrado a esta relación con un valor de 21.56 y un valor de P de 0.0025, sustentando la relación del sexo masculino con las malformaciones congénitas cardíacas congénitas. Según el Dr. Perich Durán, de la Unidad de Cardiología pediátrica del Hospital de Sabadell de España, las malformaciones cardíacas congénitas se presentan 2 veces más en pacientes del sexo masculino que el femenino, compartiendo la relación del sexo masculino, con el presente estudio.

La edad de ingreso de mayor frecuencia a los servicios de neonatología y Unidad de cuidados intensivos neonatales, en un 28.6% es dentro de las primeras 24 horas de vida. Y el servicio de ingreso de la población total es de 66% en la Unidad de Cuidados Intensivos neonatales y de 34% en el servicio de Neonatología.

La Alianza Neonatal de El Salvador en su primer informe oficial del 2012-2014 del Sistema de Vigilancia de Malformaciones Congénitas en El Salvador, reportó el departamento de La Libertad, como el lugar con mayor frecuencia de procedencia materna del recién nacido con malformaciones congénitas en un 16.9% (5). Sin embargo, en el presente estudio que abarca el período comprendido entre 2016 a 2018 la moda fue en esta ocasión en el departamento de San Salvador, con un valor de frecuencia de 18.9%, seguido finalmente de La Libertad con un 11.4%, desplazándose al segundo puesto de procedencia geográfica.

Los Hospitales Nacionales realizaron el 88.6% de las referencias de las malformaciones cardíacas congénitas al Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, siendo el Hospital Nacional de Santa y el Hospital San Rafael, quienes



refirieron con mayor frecuencia en un 12.8% y 10%, respectivamente. El ISSS realizó el 5.7% y el sector privado 4.2% de las referencias.

La edad media materna fue de 26.6 años y el rango que predominó fue de 19-22 años con un 28.5%, y de éstas el 28.6% eran primigestas. La Alianza Neonatal de El Salvador en su primer informe oficial del 2012-2014 del Sistema de Vigilancia de Malformaciones Congénitas en El Salvador, agrupó la edad materna de mayor frecuencia entre el rango de 21 -25 años en un 27.7%.

Se le aplicó Chi cuadrado a la edad de 21 – 25 años y no logrando la relación con las malformaciones cardíacas congénitas. El valor obtenido fue de 4.04, con un valor de P 0.5.

El 58.6% de las madres asistió a un total de 5-6 controles prenatales, con serologías virales completas y negativas. El 97% de los partos fueron atendidos intrahospitalariamente, y el 70% fueron por vía vaginal.

La edad gestacional de nacimiento de mayor frecuencia fueron las 38 semanas en un 32.8% y el rango que predominó fue de las 37 a 40 semanas de edad gestacional, con una media de 37 semanas. Sin embargo, al aplicar el Chi cuadrado para esta relación el valor fue de 8.18, con un valor de P de 0.2, considerando que no hay una relación entre estas.

El APGAR promedio de estos pacientes fue de 9 al primer y quinto minuto de vida, con una media de 8.7 puntos.

Con respecto al peso el rango de mayor frecuencia en los recién nacidos con diagnóstico de malformaciones cardíacas congénitas fue de 2.1-3.0 kg en un 54.2%, representando más de la mitad de la población, con un promedio de 2.6kg.

Según el CIE-10 las Malformaciones congénitas de las grandes arterias fue la de mayor prevalencia en un 36.7%, dentro de estas en primer lugar el conducto arterioso permeable en un 20% y el segundo lugar la Coartación Aórtica con 13%. En el Paediatric Cardiology. 3ª Edición. Elseiver. Philadelphia. 2010, también es reportado como la frecuencia cardíaca de mayor frecuencia. Sin embargo esté,

menciona como segunda malformación más común a la comunicación interventricular; y la coartación aórtica la reporta con un 6-8% de prevalencia.

El segundo código de malformaciones cardíacas del CIE-10 con un 27.8% son las malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos, encontrando dentro de éste la comunicación intraauricular como tercer lugar de todas las malformaciones cardíacas congénitas en un 10%, coincidiendo con el Paediatric Cardiology. 3ª Edición. Elseiver. Philadelphia. 2010.

El código con menor frecuencia son las malformaciones congénitas de las grandes venas (conexión anómala de venas pulmonares totales) en un 3.3%.

Las cardiopatías acianóticas representaron el 59% de la población, con un Chi cuadrado de relación de 39.9, y un valor de P de 0.001. El manejo médico sin intervención quirúrgica representó el 72.8%. El 73% ameritó ventilación mecánica. La media de estancia intrahospitalaria fue de 25.9 días.

Los fallecidos reportados fueron de 65.7% con un valor de Chi cuadrado para la relación de las malformaciones cardíacas congénitas de 14.3, y un valor de P de 0.025.

## IX- CONCLUSIONES

1. La incidencia de las malformaciones cardíacas congénitas del servicio de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom del 1° de Enero del 2016 al 31 de Diciembre del 2018 fue de 10%.
2. El 60% de la población de neonatos ingresados en el servicio de neonatología del Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom, con malformaciones cardíacas congénitas son del sexo masculino, con una relación de 3:2 con respecto al sexo femenino.
3. El servicio principal de ingreso de los pacientes a quienes se les realiza el diagnóstico de malformaciones cardíacas congénitas del departamento de neonatología del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, es la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Donde el 73% ameritó ventilación mecánica.
4. San Salvador se ubica como el departamento de mayor procedencia de los neonatos con malformaciones cardíacas congénitas, seguido en segundo lugar del departamento de La Libertad.
5. La Red de Hospitales Nacionales de El Salvador realiza hasta el 88.6% de las referencias al Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, de las malformaciones cardíacas congénitas en neonatos.
6. La edad materna de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, se encuentran entre los 19 -22 años de edad, con un 28.5%
7. Los recién nacidos de término representan el 77.1% de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas, con un promedio de 38 semanas de edad gestacional al nacer, y una media de peso de 2.6 kg.

8. Las malformaciones congénitas de las grandes arterias son el grupo según el CIE-10 de mayor prevalencia en un 36.7%.
9. La malformación cardíaca más común en neonatos del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom es el conducto arterioso permeable con un 20%
10. Las cardiopatías acianóticas representan más de la mitad de las malformaciones cardíacas congénitas de los neonatos del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.
11. El tratamiento médico sin intervención quirúrgica, es el manejo administrado con mayor frecuencia a los neonatos con malformaciones cardíacas congénitas.
12. El 65.7% de los neonatos con malformaciones cardíacas congénitas fallece.

## X- RECOMENDACIONES

1. Recalcar en los residentes de medicina pediátrica del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, la importancia en la sospecha de malformaciones cardíacas congénitas, en todo aquel paciente que presente factores de riesgo epidemiológicos como clínicos. Para lograr el diagnóstico precoz y oportuno de estos.
2. Que el Servicio de neonatología cuente con personal capacitado de planta, que realice tamizaje cardíaco, evaluación y seguimiento de todo aquel paciente con diagnóstico y sospecha de malformación cardíaca congénita, y que se le provea de equipo y recursos para su intervención en el manejo adecuado de estos.
3. Que el Servicio de neonatología derive oportunamente a las familias de los pacientes con malformaciones cardíacas congénitas complejas a psicología, para brindarles apoyo emocional, debido al alto grado de letalidad de estos.
4. Al Ministerio Nacional de Salud de El Salvador, que cuenten con un protocolo para el diagnóstico prenatal, y su derivación oportuna las disciplinas correspondientes, y que fomente la ecocardiografía fetal para las embarazadas con factores de riesgo epidemiológico.
5. Que el MINSAL invierta en capacitaciones internacionales para los cardiólogos y cirujanos cardiovasculares pediatras de El Salvador para que en un futuro se cuente con cirujías intervencionistas para el feto.
6. Al departamento de ESDOMED donde no se localizaron expedientes con menos de 5 años de existencia, tener un manejo adecuado de estos, ya que los expedientes clínicos son documentos legales.
7. Que los residentes e internos mejoren el registro de datos de los pacientes neonatales, incluyendo datos de ultrasonografía prenatal y complicaciones durante el embarazo en las historias clínicas de ingreso.

## XI- REFERENCIA BIBLIOGRAFICA

1. Cruz M. Cardiopatías congénitas. En: Tratado de Pediatría. Vol. III. La Habana: Científico-Técnica; 2006. p. 1424-92.
2. OMS/CDC/ICBDSR. Vigilancia de anomalías congénitas. Atlas de algunos defectos congénitos. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2015
3. Organización Mundial de la Salud. [Internet] Abril 2015. [Citado en Septiembre 2017] Anomalías Congénitas. Nota Descriptiva N°370. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/es/>
4. UNFPA. Mapa de Embarazos en niñas y adolescentes en El Salvador 2015. El Salvador Julio 2016
5. Rivas Iliana. La Prensa Gráfica."804 bebés murieron en dos años por anomalías congénitas" Marzo 2018
6. Dra. Martínez de Calderón. Antecedentes de las anomalías congénitas en El Salvador. San Salvador 2016
7. Alianza Neonatal de El Salvador. VI Foro Nacional de Prevención y Atención de las Anomalías Congénitas. San Salvador. Marzo 2016
8. Ministerio de Salud de Argentina. Anomalías congénitas. Argentina 2015
9. Robert H. Anderson. Anatomy. Pediatric. Philadelphia. 2002.
10. Gómez M, Danglot-Banck C. Santamaría H. Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológica del corazón (Primera Parte). Revista Mexicana de Pediatría. Marzo-Abril 2012. Vol 79, Núm.2 pp 92-101
11. Stanford Children's Health. [Internet] 2019. . [Citado en Enero 2019]. Factores que contribuyen a las cardiopatías congénitas. Disponible en: <https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=factoresquecontribuyenalacardiopatacongnita-90-P04891>
12. Rivera A, Vélez C, Rivera C. Características epidemiológicas y clínicas de las cardiopatías en menores de 5 años del Hospital Amazor Aguianaga Asenjo. Enero-Diciembre 2012.

13. Rojas M. Malformaciones congénitas: Aspectos Generales y Genéticos. Revista scielo 2012. 30(4) pp 1256-1265
14. Baffa J. MSD Manual Professional Version. [Internet] November 2018. . [Citado en Noviembre 2018] Overview of Congenital Cardiovascular Anomalies. Disponible en: <https://www.msmanuals.com/professional/pediatrics/congenital-cardiovascular-anomalies/overview-of-congenital-cardiovascular-anomalies>
15. F. Keane, Lock J, Fyler D. NADA'S. Pediatric Cardiology. 2ª Edición. Philadelphia. 2006
16. Yuh D, Vricella L, Yang S, Doty J. Cardiothoracic Surgery. 2ª Edición. Mc Graw Hill. Maryland. 2014
17. Anderson R, Baker E, Penny D. Paediatric Cardiology. 3ª Edición. Elseiver. Philadelphia. 2010
18. Molina O, Ariz O, Pupo M, González G, Machado E, Saura H. Utilidad de la ecocardiografía en la etapa neonatal. Acta Médica del Centro. 2017. Vol.11. No.2.pp 35-36
19. Hernández R, Becerra R. Ecocardiografía funcional en cuidados intensivos neonatales: experiencia en un hospital de tercer nivel. Boletín Médico del Hospital Infantil de México. 2016. Vol 73(5) pp:326-329

## XII - ANEXOS



UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
ESPECIALIDADES MEDICAS  
HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM



El siguiente es el instrumento de investigación: **PERFIL EPIDEMIOLOGICO Y CLINICO DE LAS MALFORMACIONES CARDÍACAS CONGÉNITAS, EN PACIENTES INGRESADOS EN EL SERVICIO DE NEONATOLOGIA DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM DEL 1° DE ENERO DEL 2016 AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2018**

**Investigadora principal: Dra. Vilma Alexandra Flores Molina**

Por favor complete la información según corresponda.

### I- DATOS GENERALES

Fecha: \_\_\_\_\_

Código de paciente: \_\_\_\_\_

Edad: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_

Departamento de procedencia: \_\_\_\_\_ U: \_\_\_\_\_ R: \_\_\_\_\_

Referido de: \_\_\_\_\_

Servicio: \_\_\_\_\_

### II- DATOS DEL EMBARAZO DE LA MADRE

Edad: \_\_\_\_\_ Fórmula obstétrica: \_\_\_\_\_

N° CPN: \_\_\_\_\_ Tipo sanguíneo: \_\_\_\_\_

Serología: \_\_\_\_\_

Complicaciones durante el embarazo: \_\_\_\_\_

UGS prenatal: \_\_\_\_\_

### III- DATOS DEL PARTO

Lugar del parto: \_\_\_\_\_ Tipo de parto: \_\_\_\_\_

Edad Gestacional: \_\_\_\_\_



Complicaciones: \_\_\_\_\_  
APGAR: \_\_\_\_\_ Peso: \_\_\_\_\_ Longitud: \_\_\_\_\_ PC: \_\_\_\_\_  
Ingreso ¿Por qué?: \_\_\_\_\_  
Referido: \_\_\_\_\_ ¿Cuándo se refirió?: \_\_\_\_\_ Lugar \_\_\_\_\_

#### IV- MALFORMACIÓN CARDÍACA CONGENITA

Malformación cardíaca congénita: \_\_\_\_\_  
Ecocardiograma: si  No:  Fecha de ecocardiograma: \_\_\_\_\_  
Reporte de ecocardiograma: \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

Acianótica: \_\_\_\_\_ Cianótica: \_\_\_\_\_  
Otras malformaciones congénitas asociadas: \_\_\_\_\_  
Tratamiento:  
Observación: \_\_\_\_\_  
Médico: \_\_\_\_\_  
Quirúrgico: \_\_\_\_\_  
Soporte aminérgico: \_\_\_\_\_

#### V- DATOS DE INGRESO

Servicio de origen: \_\_\_\_\_  
Ventilación mecánica: \_\_\_\_\_ Días \_\_\_\_\_  
CPAP nasal: \_\_\_\_\_ Días: \_\_\_\_\_  
Oxígeno por cánula nasal \_\_\_\_\_ Días \_\_\_\_\_

#### VI- DATOS DEL ALTA

Vivo: \_\_\_\_\_ Fallecido: \_\_\_\_\_  
Complicaciones: \_\_\_\_\_  
Días de estancia: \_\_\_\_\_  
Servicio de alta: \_\_\_\_\_

## ANEXO 2 - FIGURAS



Figura 1- Clasificación de las anomalías congénitas. Ministerio de Salud de Argentina. Anomalías congénitas. Argentina 2015. pp10

### CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

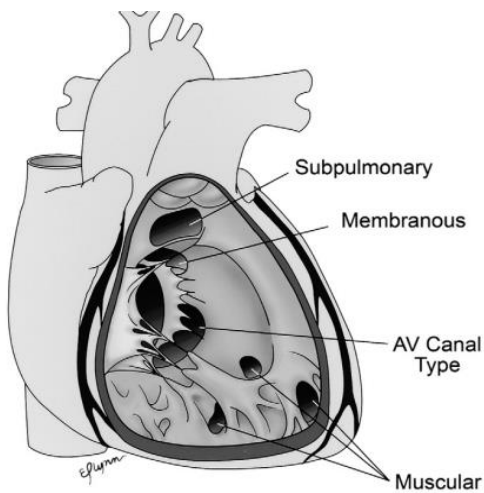


Figura 2- defectos ventriculares. Nadas' Pediatric Cardiology. Philadelphia. 2006. Pag: 529

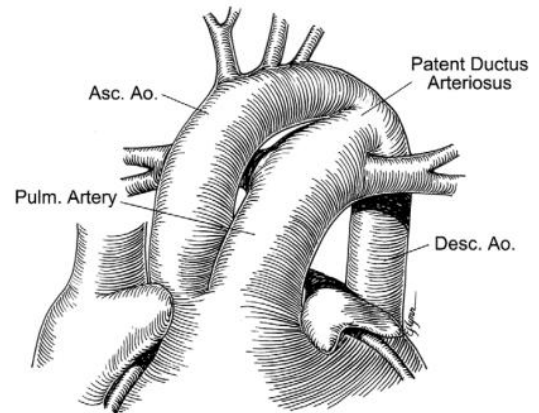


Figura 3- Nadas' Pediatric Cardiology. Philadelphia, 2006. Pág: 618

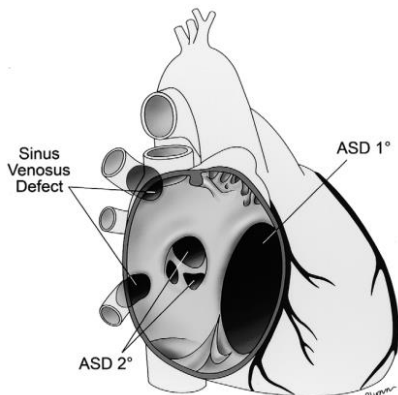


Figura 4- Nadas'. Pediatric Cardiology. Philadelphia. 2006. Pág: 604

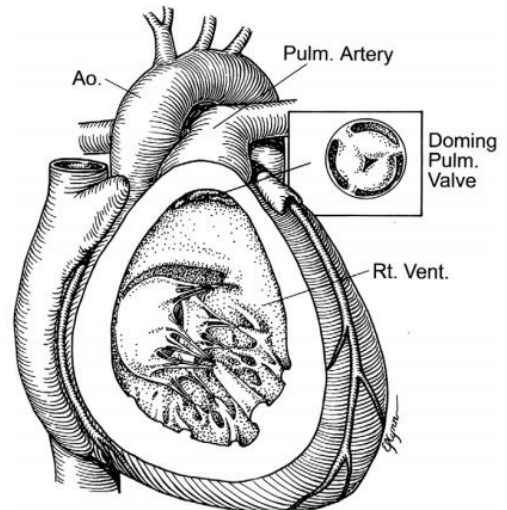


Figura 5- Estenosis Pulmonar. Nadas'. Pediatric Cardiology. Philadelphia. Pág:550

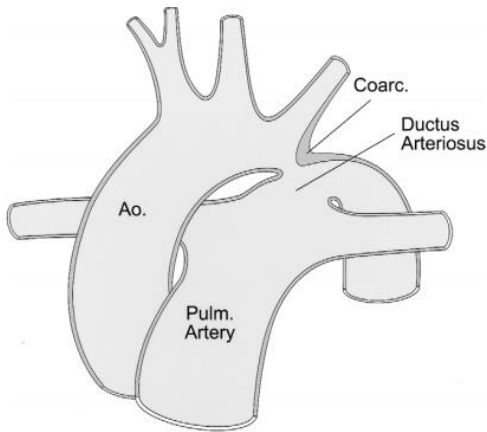


Figura 6- Coartación Aórtica. Nada's. Pediatric Cardiology. Pág: 629.

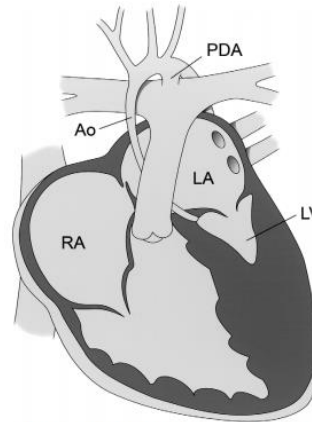


Figura 7- Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. Nada's. Cardiology Pediatric. Philadelphia.2006. Pág: 716

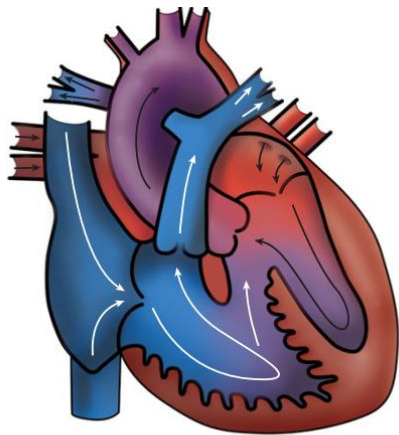


Figura 8- Tetralogía de Fallot. Johns Hopkins. Cardiothoracic Surgery. Pág: 1070

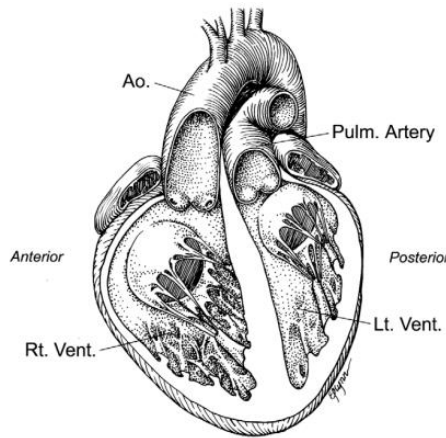


Figura 9- Transposición de las grandes arterias. Nada's. Pediatric Cardiology. Philadelphia. 2006. Pág: 647

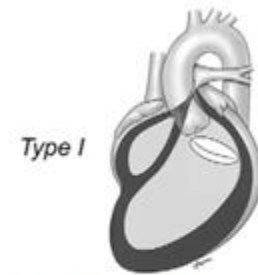


Figura10 Atresia tricuspídea. Nada's. Cardiology Pediatric. Philadelphia. Pág: 754

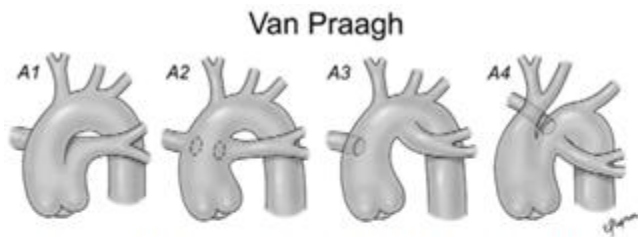


Figura 11- Persistencia del tronco arterioso. Nada's. Pediatric Cardiology. Philadelphia. 2006. Pág: 769

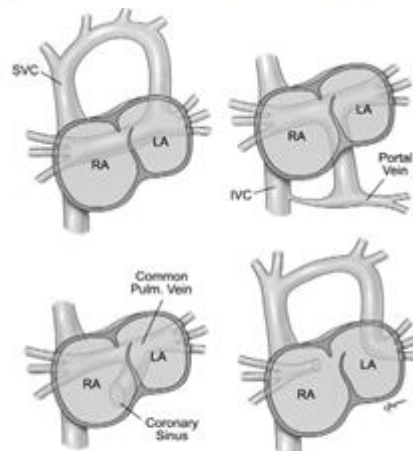


Figura 12- Retorno venoso pulmonar total anómalo. Nada's. Pediatric Cardiology. Philadelphia. 2006. Pág: 775

**PRESUPUESTO**

IMPRESIONES	\$ 50.00
PAPELERIA	\$12.00
ALIMENTO	\$40.00
TRANSPORTE	\$15.00
OTROS	\$25.00
TOTAL	\$142

# CALENDARIO

CALENDARIO																																					
	2017												2018												2019												
ACTIVIDAD/ MES	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	
Reuniones Generales con asesor metodológico																																					
Realizar objetivos y planteamiento de la investigación																																					
Elaboración de marco teórico																																					
Entrega de observaciones de primer esquema de protocolo																																					
Elaboración de Diseño metodológico y presentación escrita de segundo esquema de protocolo de investigación																																					
Entrega de observaciones de segundo esquema de protocolo																																					
Elaboración de Instrumento de investigación																																					
Entrega de observaciones de tercer esquema de protocolo																																					



