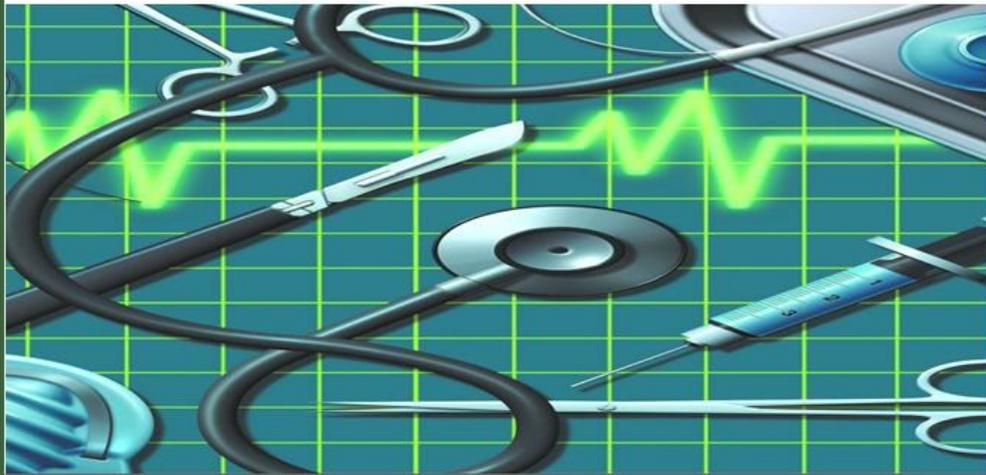




Universidad de Ciencias Médicas  
Centro de Cirugía Cardiovascular  
Santiago de Cuba

## Jornada Científico Estudiantil



Morbimortalidad en la Cirugía Cardiovascular Pediátrica

1985 -2008

*Autor:* Elvis Raúl Leonard Danger, Estudiante de 3er año de medicina.

*Tutor:* Dr. MsC. Justo Moisés Peña Reyes, Especialista de segundo grado en Cardiología, Profesor Instructor de la U.C.M en Santiago de Cuba.

*Asesora:* Dra.MsC. Sandra Casas Gross, Especialista de 2do grado en Farmacología, Profesora Auxiliar de la U.C.M en Santiago de Cuba.

2011

“Año 52 de la Revolución”

# Resumen

---

Se realizó un estudio descriptivo observacional de la morbilidad y mortalidad de los pacientes entre 0 y 19 años, operados en el Cardiocentro de Santiago de Cuba en el período comprendido desde el año 1985 hasta el año 2008. Se utilizaron variables sociodemográficas y clínicas de interés, además se identificaron los niveles de mortalidad y la tendencia de la misma. Se encontró que las cardiopatías congénitas fue la primera causa de intervención quirúrgica y dentro de ellas las Acianóticas con cortocircuito de izquierda a derecha, seguida por las valvulopatías adquiridas, siendo las anomalías de la válvula mitral las más frecuentes. Los resultados quirúrgicos fueron los esperados para este tipo de cirugía, teniendo en cuenta el perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas, el desarrollo de actual de la circulación extracorpórea y la complejidad de las cardiopatías asumidas en nuestro centro, con una mortalidad baja y una supervivencia mayor del 96%.



# Dedicatoria

---



A todos los niños y niñas que sufren alguna afección y en especial a los que no son atendidos por ellas



# Índice

---

	Páginas
Resumen.....	2
Dedicatoria.....	3
Índice.....	4
Introducción.....	5
Objetivos.....	9
Diseño metodológico de la investigación.....	10
■ Control Semántico	
■ Contexto y clasificación del estudio	
Ética Médica.....	14
Análisis de los resultados.....	16
Discusión de los resultados.....	27
Conclusiones.....	40
Recomendaciones.....	41
Referencias Bibliográficas.....	42
Anexos.....	46
Agradecimientos.....	



# Introducción

---

La cardiología infantil como especialidad tiene sus orígenes históricos en el tratado de Cardiopatías Congénitas de Laubry y Pezzi en 1921, en el Atlas de Cardiopatías Congénitas de Maude Abbou sobre la base de 1,000 autopsias de cardiopatías congénitas con su correlación clínica en 1936, con criterio fisiopatológico aplicado a la Clínica. Helen Taussig publica su libro Enfermedades Cardiacas Congénitas en 1939 y a partir de entonces son numerosas las publicaciones sobre Cardiología Pediátrica.

Desde la vida fetal hasta el final de la adolescencia son numerosos los problemas cardiovasculares que se pueden presentar <sup>1</sup>. Sin duda que las cardiopatías congénitas son el problema cardiológico más importante de la edad pediátrica, no solo por su frecuencia sino por la gravedad de muchas de ellas. La incidencia es de 8 a 9 por cada mil nacidos, con ligero predominio del sexo masculino. En Cuba las cifras es de alrededor de 1440 casos anuales y de ellos 350 son Cardiopatías Congénitas complejas con tratamiento difícil y mal pronóstico <sup>2,3</sup>. Los trastornos del ritmo cardíaco también constituyen un problema cardiológico frecuente en esta edad, correspondiendo muchos de ellos a defectos congénitos como el síndrome de Wolff Parkinson White <sup>1,3</sup>. Las cardiopatías adquiridas son un problema menos frecuente a esta edad en nuestro país y en los países más desarrollados, Los reemplazos valvulares en niños y en adolescentes son poco frecuentes. Ello se debe, por una parte, a la baja incidencia de brotes reumáticos antes de los 6 años de edad, al retardo que existe entre el brote reumático y el establecimiento de una valvulopatía severa <sup>4, 5, 6</sup>. La gravedad del compromiso hemodinámico y de la capacidad funcional obliga a realizar cirugía cardiaca en diferentes valvulopatías en la edad pediátrica. El ideal es poder efectuar un tipo de cirugía conservadora, lo que no siempre es posible por la magnitud y tipo de daño anatómico valvular, que



obligan a realizar un reemplazo valvular. Esto último tiene varios inconvenientes entre los que se ha señalado la duración de las prótesis valvulares, particularmente las biológicas, el tamaño de la misma que se puede hacer estrecho por el crecimiento del paciente, la necesidad de tratamiento anticoagulante y el riesgo de endocarditis<sup>7, 8</sup>. Es así como la enfermedad de Kawasaki es hoy la enfermedad cardíaca adquirida más frecuente en los países desarrollados<sup>9,10</sup>. La de las lesiones valvulares congénitas de solución quirúrgica es susceptible de corrección mediante valvuloplastia<sup>11, 12</sup>.

Siendo las cardiopatías congénitas el problema cardiovascular más importante de la edad pediátrica, y lo que representa para la morbimortalidad infantil, preescolar y escolar, en nuestro país existe un programa escalonado de atención al niño cardiópata, que comienza desde la vida fetal con el asesoramiento genético de las parejas con riesgo incrementado de malformaciones congénitas y dentro de ellas las cardiopatías, seguido de una infraestructura bien establecida de cardiólogos y cardiopediatras para el diagnóstico y tratamiento de cardiopatías congénitas y adquiridas y por último los Centros de Cirugía cardiovascular en el oriente, centro y occidente del país, siendo el Centro de Referencia Nacional El Cardiocentro William Soler<sup>13,14</sup>.

La corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas y adquiridas ha sido uno de los mayores desafíos de la cirugía cardíaca y en la actualidad se obtienen excelentes resultados desde el punto de vista correctivo y de mortalidad en los pacientes de baja y alta complejidad<sup>15, 16,17</sup>. La obtención de buenos resultados obedece al desarrollo de mejores técnicas quirúrgicas y a cambios tecnológicos en el manejo de la circulación extracorpórea y en el manejo médico del paciente en los periodos preoperatorio y postoperatorio<sup>18, 19</sup>.

Desde 1986 hasta el cierre del año precedente se han operado más de seis mil pacientes de cero a 19 años, el 60 por ciento de ellos mediante circulación



extracorpórea y además se aplicó y desarrolló la ecocardiografía con efecto doppler al estudio de las cardiopatías, con lo cual suman más de 121 mil exámenes de ese tipo <sup>20,21</sup>. Desde 1988 se han realizado casi seis mil estudios hemodinámicos, de estos cerca de mil casos fueron cateterismos intervencionistas (cirugía cardiovascular de mínimo acceso que puede en la mayoría de los casos evitar la intervención quirúrgica) <sup>22, 23,24</sup>. Un salto de calidad en la atención integral a los pacientes, lo constituye el Programa de Rehabilitación Cardiovascular, que desde 1992 ha atendido a más de tres mil niños, la mayoría intervenidos quirúrgicamente, el cual ha contribuido a elevar la supervivencia y calidad de vida <sup>25,26</sup>. La Red Cardiopediátrica Nacional, única de su tipo en América Latina, ofrece cobertura asistencial a todos los pequeños del país con esas afecciones del corazón, las cuales constituyen un importante problema de salud y tiene su accionar en los niveles primario y secundario del sistema de salud en estrecha relación con los Cardiocentro del país y prioriza la formación, capacitación y perfeccionamiento del personal <sup>27, 28</sup>.

Cuba redujo la mortalidad infantil por cardiopatías congénitas de 3,5 por mil recién nacidos vivos, en 1980, a 0,5, en el año 2005, gracias al Programa Nacional de Atención al Niño Cardiópata <sup>30,31</sup>, ha destinado cuantiosos recursos en la adquisición de tecnología de avanzada, con la cual están dotados diferentes centros de salud, así como también en la remodelación de los Cardiocentro y servicios de cardiología clínica pediátrica <sup>32</sup>.

Teniendo en cuenta que en la región oriental no existen estudios disponibles para con el tema en cuestión, en este trabajo nos proponemos analizar el comportamiento de la morbilidad y mortalidad de la cirugía cardiovascular en edad pediátrica realizada en el Centro de Cirugía Cardiovascular Oriental desde el año 1985 hasta el 2008, cuestionando desde la realización de este texto:



¿Cuál fue el comportamiento de los pacientes en edad pediátrica ingresados para cirugía cardiovascular desde el año 1985 hasta el 2008?



# Objetivos

---

## OBJETIVO GENERAL

Caracterizar a los morbilidad cardiovascular en edad pediátrica en el Centro de Cirugía Cardiovascular Oriental de 1985-2008.

## OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Identificar la distribución por grupos de edades y sexo.
2. Determinar los diagnósticos más frecuentes de los pacientes al ingreso.
3. Identificar el comportamiento de la mortalidad en el periodo de estudio
4. Determinar el comportamiento de la tendencia a la mortalidad por trienios en el tiempo de estudio.



# Diseño metodológico de la investigación

---

## CONTROL SEMANTICO

- 1) **CIRUGÍA CARDIOVASCULAR:** Rama de la medicina que tiene por objeto curar las enfermedades por medio de corrección cardiaca. (Operación).
- 2) **CIRCULACIÓN EXTRACORPOREA (CEC):** que está situado u ocurre fuera del cuerpo.
- 3) **VALVULOPATÍAS:** afección entre aurículas y ventrículos por lo general congénita.
- 4) **ECOCARDIOGRAFÍA:** Técnica de exploración del interior del área cardiaca mediante ondas electromagnéticas o acústicas que registra ecos producidos en su propagación por las discontinuidades internas.
- 5) **EFEECTO DOPPLER:** Cambios producidos en la frecuencia cardiaca.
- 6) **(CIV):** Comunicación Interventricular.
- 7) **(CIA):** Comunicación Interatrial.
- 8) **TENDENCIA:** Propensión o inclinación hacia un fin determinado.
- 9) **MORVILIDAD:** Proporción de persona que enferman en un sitio y tiempo determinado.
- 10) **MORTALIDAD:** Tasa de muertes producida en una población durante un tiempo dado, en general o por causa determinada.
- 11) **REINTERVENCIONES:** Acción y efecto o causa de una nueva intervención.



## CONTEXTO Y CLASIFICACIÓN DEL ESTUDIO

**Tipo de estudio:** Se realizó un estudio observacional y descriptivo en el período comprendido entre 1985 al 2008 en el Cardiocentro de Santiago de Cuba, con la finalidad de Caracterizar la morbimortalidad asociada a la cirugía cardiovascular pediátrica, según variables sociodemográficas y clínicas de interés.

**Universo:** Estuvo conformado por 862 pacientes de 0 a 19 años.

**Muestra:** Conformada por el total de ingresos 862 pacientes en edad pediátrica teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión.

**Criterios de inclusión:** Todos los pacientes con cardiopatías congénitas ingresados en el Centro de Cirugía Cardiovascular Oriental en el período estudiado.

### Criterios de exclusión:

Los pacientes que no fueron encontradas sus historias clínicas.

Las historias clínicas que tenían datos incompletos.

### Operacionalización de las variables

VARIABLE	TIPO	OPERACIONALIZACIÓN		INDICADOR
		ESCALA	DESCRIPCIÓN	
Grupo etario	Cuantitativa continua	≥1 año De 1-4 años De 5-14 años De 15-19 años	Edad en años según Carné de Identidad	Por ciento de pacientes con corrección quirúrgica.



Sexo	Cualitativa nominal dicotómica	Femenino Masculino	Según sexo biológico	% de pacientes operados según sexo
Diagnóstico	Cualitativa ordinal	Cardiopatías, Congénitas, Valvulopatías, Otros(*)	Diagnostico según el tipo operación en la Historia Clínica	% de Pacientes operados según diagnostico
Antecedentes Personales	Cualitativa Nominal Politómica	Cardiopatía Isquémica, Diabetes mellitus, HTA	Antecedentes patológicos personales y de salud según la Historia Clínica	Pacientes intervenidos según APP y sin estos
Circulación extracorpórea	Cuantitativa discreta	CCC: 565 SCEC: 297	Cuantos contaron con el método	<b>% de Pacientes para cada tipo</b>
Reintervenciones	Cualitativa nominal politómica	58	Número de estas	<b>% de Pacientes reintervenido s</b>
Mortalidad	Cuantitativa discreta	35	Número de muertes en el periodo de estudio	% de pacientes fallecidos
Tendencia	Cuantitativa discreta	1;2;3;4;5;6	<b>Comportamient o de los fallecimientos por trienios</b>	<b>Por ciento de pacientes fallecidos por trienios</b>



### **Plan de recolección de datos**

Los datos fueron recogidos de forma manual, mediante revisión de las historias clínicas y del libro de registro de ingreso de los pacientes en el Centro de Cirugía Cardiovascular Oriental.

### **Procesamiento de la información**

Se realizó una revisión bibliográfica exhaustiva relacionada con el tema de estudio y los objetivos propuestos, elaborando una monografía del tema.

La recopilación de los datos se efectuó mediante la aplicación de las técnicas de revisión documental de las historias clínicas de los pacientes investigados, de las hojas de anestesia y de los SINOCA (Sistema de información nacional de las operaciones a corazón abierto), previa coordinación con el departamento de Archivo de nuestro hospital, los que fueron vaciados en un modelo de recogida de datos confeccionado al efecto, (se anexa).

El procesamiento de la información se realizó de forma computadorizada, utilizando para ello una micro PC AOpen Pentium IV, en la que se empleó el sistema Einfo versión 6.03 y SPSS 11.1 para el manejo y procesamiento de los datos, así como paquete Microsoft Office 2007 para Windows XP al elaborar los gráficos, cuadros y procesar el texto del informe final.

Las variables se clasificaron acorde con los objetivos, y se elaboraron cuadros estadísticos de una entrada en los que se usaron valores absolutos y porcentajes, se aplicó como test estadístico la desviación estándar

Se confeccionaron tablas y gráficos, creados al efecto, y a través de su interpretación y análisis mediante un proceso deductivo e inductivo, llegamos a las conclusiones resaltando los aspectos más relevantes con el fin de establecer comparaciones con los hallazgos de otras investigaciones, lo que posibilitó llegar



a conclusiones en dependencia de los objetivos propuestos y emitir las recomendaciones necesarias.

## Ética Médica

---

El carácter social y humano de las investigaciones exige un comportamiento que guarde celosamente los principios éticos de la investigación científica y la salud pública socialista, por esto surge la idea de autentificar el principio de voluntariedad que la rija, para de esta forma no incurrir en errores que puedan generar daños en diferentes esferas del paciente. Según lo planteado en la Declaración de Helsinki sobre las investigaciones en seres humanos con fines terapéuticos, nos ajustamos estrictamente a la información recogida de las historias clínicas revisadas, respetando los criterios técnicos y profesionales expresados en ellos y conservando el secreto profesional.

Consentimiento informado: Es hoy día un derecho de los pacientes tomar decisiones sobre los actos médicos realizados en ellos y, por ende, obtener las informaciones necesarias sobre las cuales se fundamentan estas decisiones. La obligación del médico de obtener este consentimiento se funda en los principios éticos de autonomía del paciente o sus familiares y del respeto a las personas. Además hay quienes apoyan la teoría que la existencia del consentimiento informado favorece la satisfacción del paciente. Frente a un paciente acto y capaz, por muy grande que sea la intervención prevista, el médico siempre deberá darse el tiempo necesario, por breve que este sea para informar al paciente y obtener su consentimiento. Además fue necesaria la autorización del Consejo Científico y la Vice Dirección de Asistencia Medica de la Institución.



12 de marzo del 2011

Comité de Ética de la Facultad de Ciencias Médicas No.1

Por medio de la presente solicitamos la aprobación para la investigación con el título:

Morbimortalidad en la Cirugía Cardiovascular pediátrica en el Centro de cirugía Cardiovascular Oriental desde 1985-2008; ya que en el mismo no se afecta la integridad de los pacientes involucrados, respetándose la ética médica durante la realización de dicho estudio.

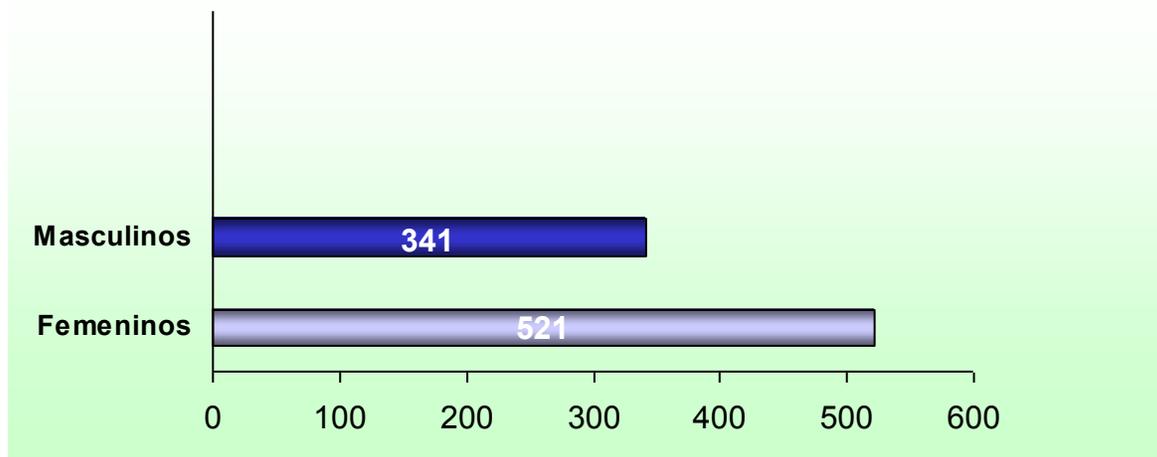
\_\_\_\_\_  
Presidenta del Comité de ética

\_\_\_\_\_  
Secretaria del Comité de ética

\_\_\_\_\_  
Autora Principal



# Análisis de los resultados

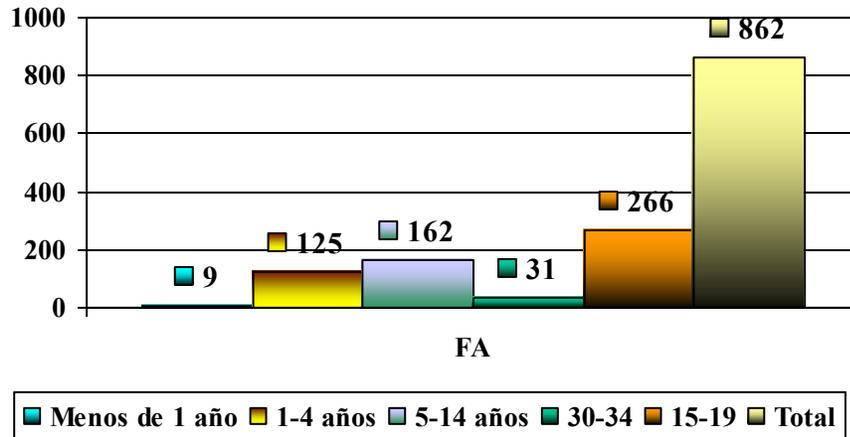


**Gráfico 1. Distribución de los pacientes operados según sexo.**

**Fuente: Anexo 1**

En el Gráfico 1 donde se muestran el total de operados, 862 pacientes, distribuidos por sexo encontramos que es nuestro estudio predominó el femenino con 521 pacientes para un 60,5 %, sobre el masculino con 341 para un 39,5 %.



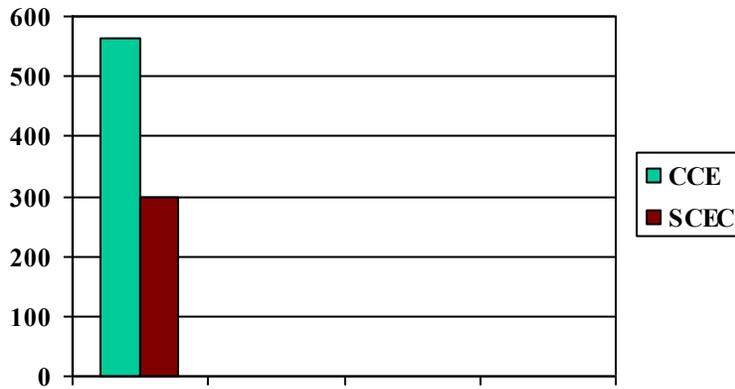


**Gráfico 2. Distribución de pacientes operados según grupo de edades.**

**Fuente: Anexo 2**

Teniendo en cuenta que en el Centro de Cirugía Cardiovascular Oriental se operan niños de más de 6 meses de edad sin circulación extracorpórea y con peso mayor de 15 kg con circulación extracorpórea y como se refleja en el anexo 2, el mayor número de niños operados fueron los comprendidos en el grupo de edades de 5 a 14 años con un total de 462 pacientes, lo que representa un 53,6%, seguido del grupo de 15 a 19 años con 266 pacientes para un 30,9%, luego el grupo de 1 a 4 años con 125 pacientes para un 14,5% y por último los menores de un año con 9 pacientes para un 1,01%. Aquí es prudente aclarar, que las cardiopatías complejas en niños recién nacidos y lactantes de nuestro territorio son remitidos al Cardiocentro "Nacional" William Soler.

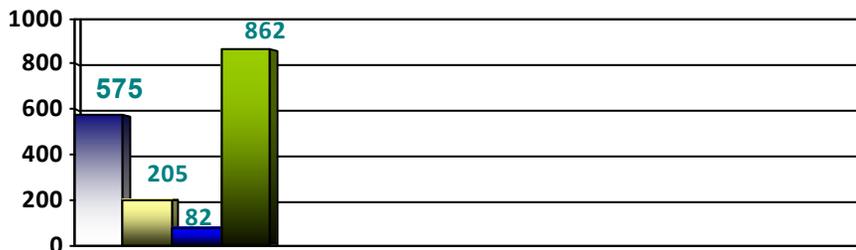




**Gráfico 3. Distribución del comportamiento de la circulación extracorpórea según total de pacientes.**

**Fuente: Anexo 3**

La utilización de la circulación extracorpórea (CEC) se comportó como se muestra en el Gráfico 3. Con CEC 565 pacientes para un 65,6% y sin CEC 297 pacientes para un 34,4%.

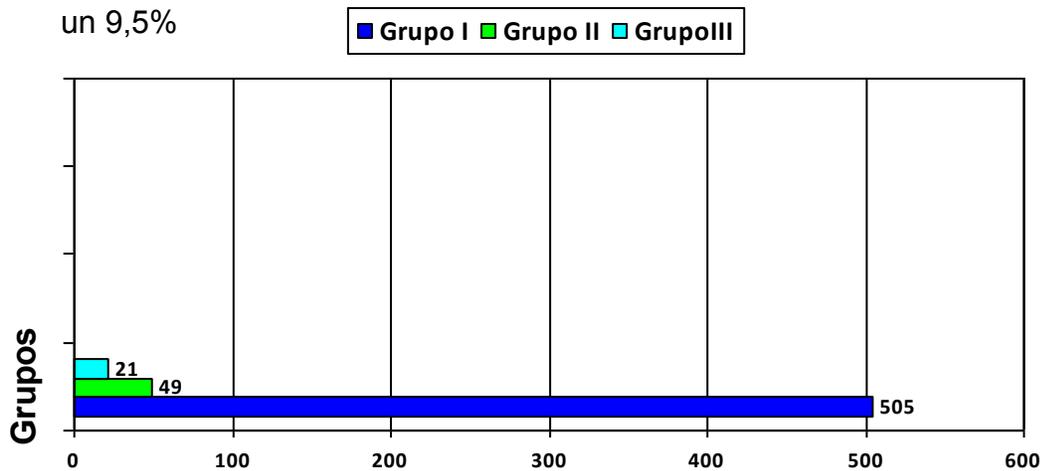


**Gráfico 4. Distribución de cardiopatías no descartadas según corrección quirúrgica.**

**Fuente: Anexo 4**



El mayor número de pacientes operados corresponden a cardiopatías congénitas con 575 para un 66,7% y dentro de este grupo las comprendidas como cardiopatías acianóticas con flujo pulmonar aumentado, seguido de las valvulopatías adquiridas con 205 pacientes para una 23,8%, donde el mayor número fueron las afecciones de la válvula mitral con un total de 82 pacientes para un 9,5%

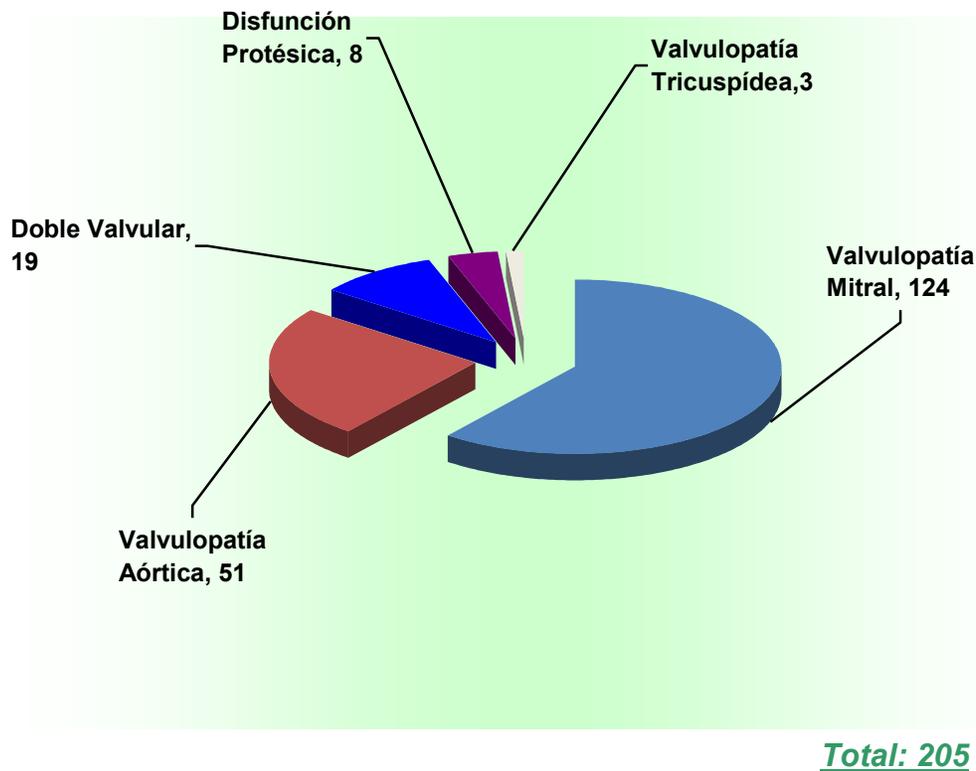


**Gráfico 5. Distribución de las cardiopatías congénitas por grupos según número de correcciones.**

**Fuente: Anexo 5**

Para el análisis estadístico del tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas dividimos las mismas en tres grandes grupos, como lo muestra el anexo 1 y se describe en la Tabla 3. Grupo I (cardiopatías congénitas acianóticas con cortocircuito de izquierda a derecha) con un total de 505 pacientes para un 87,8%, seguido por el Grupo II (cardiopatías congénitas acianóticas sin cortocircuito) con 49 pacientes para un 8,55% y el Grupo III (cardiopatías congénitas cianóticas con cortocircuito de derecha a izquierda) con 21 pacientes para un 4,68%.





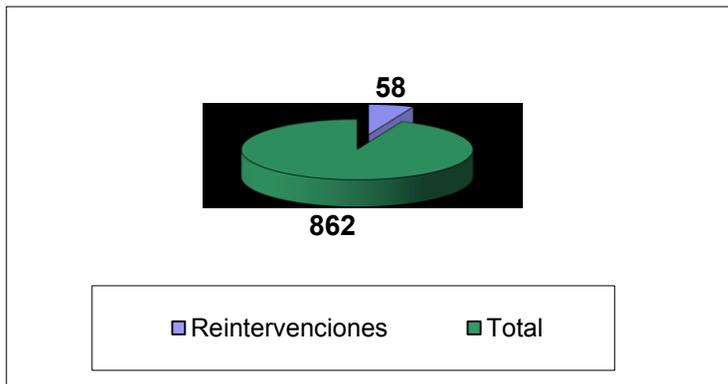
**Gráfico: 6 Distribución de los tipos de Valvulopatías según total de niños operados.**

**Fuente: Historia Clínica.**

En el gráfico 6 que muestra las valvulopatías adquiridas observamos que el mayor número de pacientes operados correspondieron a las valvulopatías mitrales con 124 para un 60,4%, segundos pos las valvulopatías aórticas con 51 paciente para un 24,8%, tal y como describe la literatura el orden de frecuencia la secuela de la fiebre reumática, teniendo en cuenta que a pesar de la disminución de la incidencia de brotes de actividad reumática, la presencia del estreptococo beta hemolítico sigue siendo un problema de salud en nuestro territorio. Le sigue en orden de frecuencia los dobles valvulares con 19 pacientes para un 9,4%. En cuanto a este tipo de cirugía debemos señalar que la implantación de una válvula protésica constituye un gran reto en la edad pediátrica, por lo que el uso de



anticoagulante de forma permanente, el riesgo de trombosis y la estenosis funcional por el crecimiento de este tipo de paciente, con el riesgo siempre presente de la reintervención quirúrgica. Esto se confirma al ver que en este grupo de paciente hubieron 8 a los cuales se reintervinieron por disfunción de la prótesis, que represento un 3,9%.



***Grafico 7: Reintervenciones quirúrgicas según total de pacientes intervenidos.***

**Fuente: Historia Clínica.**

El comportamiento de las reintervenciones, por complicaciones inmediatas y tardías, como se describe en este tipo de cirugía y como se muestra en el Grafico 7, observamos que de 862 pacientes operados, solo se reintervinieron 58 pacientes lo que representa un 6,7%, lo cual concuerda con lo encontrado en la literatura revisada.



Diagnóstico según misceláneas	No	%
Otras(*)-----	30	36,6
Granulomas-----	14	17,2
Sangramiento-----	11	13,4
Endocarditis-----	8	9,7
Derrame Pericárdico-----	6	7,3
Mediastinitis-----	5	6,0
Aneurisma Aórtico-----	3	3,6
Masas Intracardiaca-----	3	3,6
Quiste Pericárdico-----	2	2,4
<b>TOTAL-----</b>	<b>82</b>	<b>100</b>

(\*) Cirugía vascular: Angiomas y fístulas arteriovenosas.

**Tabla 1: Total de diagnósticos según causas misceláneas.**

**Fuente: Historia Clínica**

En la Tabla 1, grupo que denominamos misceláneas encontramos que el mayor número de pacientes operados en nuestro estudio correspondieron a los que identificamos como otras, dentro de los cuales se encuentran la cirugía estrictamente vascular como los angiomas, fistulas arteriovenosas con un total de 30 pacientes para un 36,6%, seguido de los granulomas con 14 pacientes para un 17,2% y en orden de frecuencia le siguen el sangramiento posoperatorio con 11 pacientes para un 13,4%, la endocarditis con 8 pacientes, para un 9,7%, aquí debemos señalar que incluimos tanto la endocarditis de válvula nativa, como la de



válvula protésica. Le sigue el derrame pericárdico con 6 pacientes para un 7,3%, las mediastinitis con 5 pacientes para un 6,0%, los aneurisma de la aorta y las masas intracardiacas con 3 pacientes, lo que representó un 3,6% de la muestra y por último los quistes pericárdicos con 2 pacientes para un 2,4%.

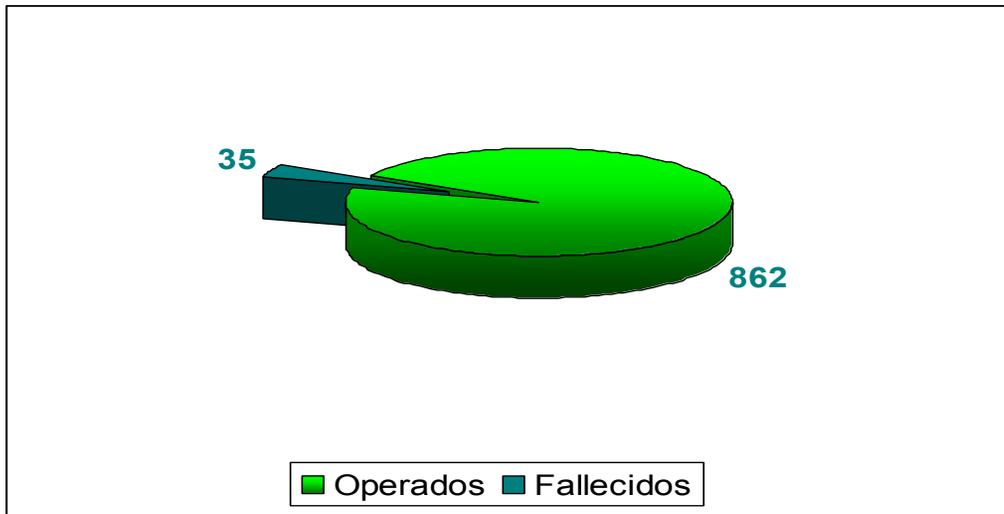
Diagnóstico	No	%
Granulomas	14	24,2
Reestenosis Mitral	12	20,7
Sangramiento	11	19,0
Disfunción Protésica	8	13,8
Derrame Pericárdico	6	10,3
Mediastinitis	5	8,3
Re coartación	2	3,4
<b>TOTAL</b>	<b>58</b>	<b>100</b>

**Tabla 6 Motivo de la reintervención según causa de intervención.**

**Fuente: Historia Clínica.**

La frecuencia en orden decreciente y como se muestra en la Tabla 2; tenemos los granulomas con 14 pacientes para un 24,2 del total de los reintervenidos, seguido por la reestenosis mitral con 12 pacientes para 20,7%, el sangramiento posoperatorio con 11 pacientes para un 19,0%, la disfunción protésica con 8 pacientes para un 13,6%, derrame pericárdico con 6 pacientes para un 10,3%, mediastinitis con 5 pacientes para un 8,3% y por último la recoartación con 2 pacientes para un 3,4%.





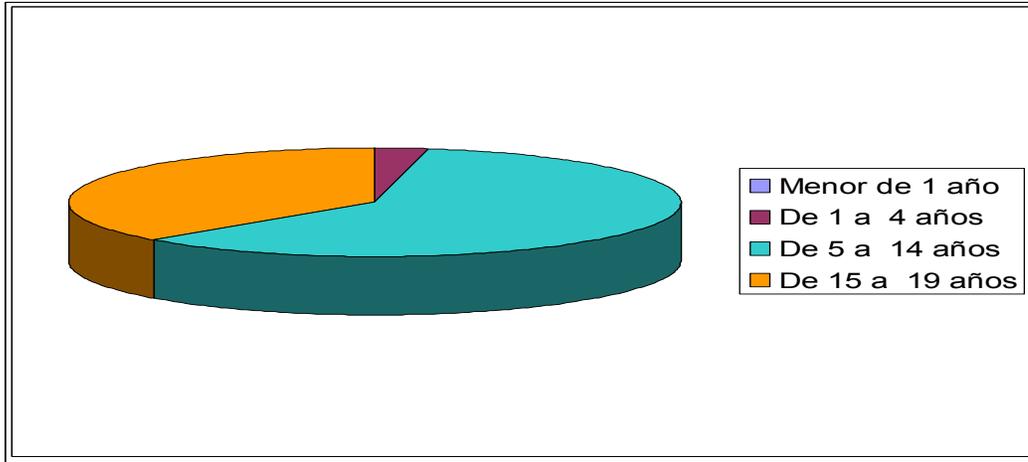
**Gráfico 8: Distribución de la mortalidad por grupo de edades según total de fallecimientos.**

**Fuente: Anexo 9.**

Entrando ya en el análisis de la mortalidad de nuestro universo de trabajo y como se refleja en el Gráfico 4 tenemos que de un total de 862 pacientes operados, fallecieron 35, lo que representa un 4% de mortalidad y una supervivencia de 96%.(ver anexo)

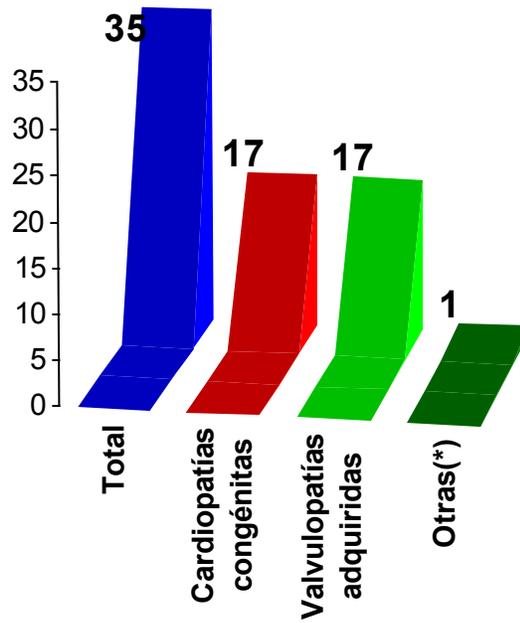
La mortalidad en la cirugía cardiovascular encontrada en nuestro estudio es comparable con centros de países desarrollados. En cuanto a su comportamiento por grupo de edades y como se muestra en el gráfico 9, tenemos que el mayor número de fallecidos lo tenemos en el grupo de 5 a 14 años con un total de 21 para un 60% seguidos del grupo de 15 a 19 años con un total de 13 para un 37,2 % y por último el grupo de 1 a 4 años con 1 fallecido, para un 2,8%; como se puede observar en el grupo de menor de un año no tenemos fallecidos, y está relacionado con que las cardiopatías complejas diagnosticadas en la etapa de lactante solo se operan en el Cardiocentro Nacional William Soler de Ciudad de la Habana. (Ver anexo 9)





**Grafico 9: Distribución de la mortalidad por grupo de edades según total de niños fallecidos.**

Fuente: Anexo 9



**Grafico 10: Distribución de las cardiopatías corregidas según número de fallecidos**

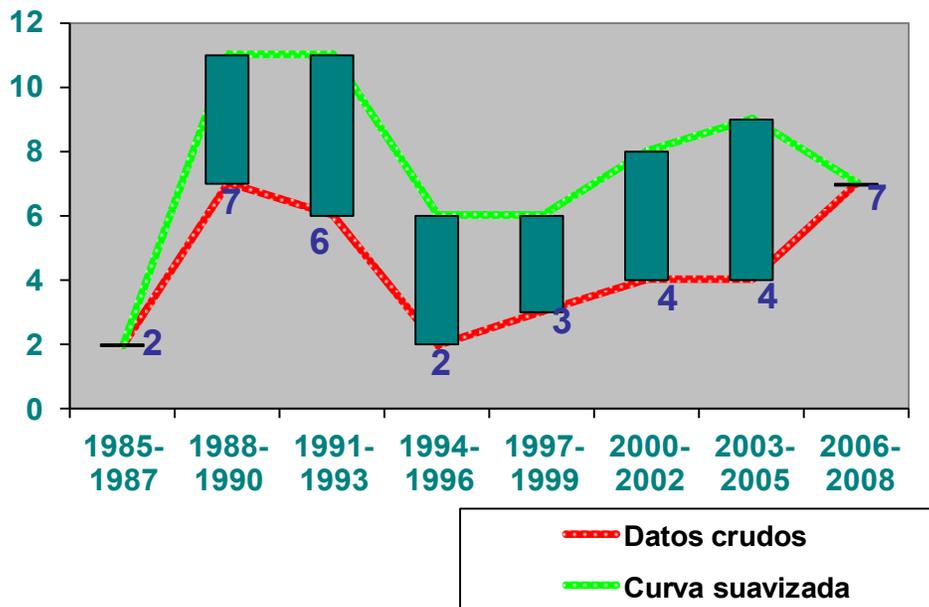
Fuente: Tabla 8.



En este grafico se analiza la mortalidad por tipos de cardiopatías y vemos que se comportó de igual forma las cardiopatías congénitas y las valvulopatías adquiridas con 17 respectivamente para cada una de ellas lo que representa un 48,6%.

Para concluir el análisis de la presente investigación, se le aplicó un estudio de tendencia a la mortalidad, como se muestra en la gráfica 11, donde se analiza la mortalidad por trienios y encontramos una ligera tendencia al ascenso.

Esto se justifica porque en nuestro Cardiocentro cada día se intervienes cardiopatías más complejas y las intervenciones se hacen a edades más tempranas. De todas formas la mortalidad encontrada en este estudio es la esperada para este tipo de cirugía y es comparable con centros de alto desarrollo.



## *Discusión de los resultados*

---

La Cirugía Cardiovascular Pediátrica se inicia con la cirugía del Conducto Arterioso con Gross en 1938, la anastomosis subclavio-pulmonar por Blalock Taussig, técnica realizada por primera vez el 29 de noviembre de 1944 con éxito en Johns Hopkins Hospital, y la primera publicación describiendo esta técnica realizada en tres niños azules en The Journal of the American Medical Association 16,129,19. La cirugía de la Coartación Aórtica por Craford en 1945 y el comienzo de la circulación extracorpórea con Lilliehei y Kirklin en 1955. La contribución de la escuela latina es igualmente importante, con la iniciación de la angiocardiógrafa por Agustín Castellano, Pereira y García en 1937, la angiocardiógrafa selectiva mediante el cateterismo cardiaco por la escuela mexicana con Chávez, Dorbecker y Celis en 1947. Luego se desarrollan las escuelas Argentina, Brasileira y Cubana de Cardiología Pediátrica.

La cirugía para cardiopatías congénitas ha experimentado cambios muy rápidos en los últimos años. Se han obtenido mejorías significativas en los resultados, en lo que se refiere a mortalidad operatoria y alejada, corrección anatómica más precisa y mejores resultados hemodinámicos y electrofisiológicos. Esta mejoría ha incluido a la mayoría de las cardiopatías congénitas y está relacionada fundamentalmente a un mejor manejo diagnóstico y preoperatorio de los defectos cardíacos al incorporar herramientas diagnósticas más poderosas (Ecocardiografía, doppler color, etc.), a la invención, desarrollo y aplicación de nuevas técnicas quirúrgicas, mejoría del manejo postoperatorio y a la asociación del cateterismo intervencionista a la cirugía. De gran importancia también ha sido una progresiva maduración en el enfoque quirúrgico que incluye: la progresiva aceptación de las ventajas de la reparación primaria de los defectos a edad temprana, incluso del recién nacido, en vez de la paliación seguida de posterior



corrección de los defectos cardíacos; cirugía a corazón abierto paliativa en recién nacidos o lactantes, en aquellos enfermos que por fisiología o anatomía no es posible corregir su lesión; la amplia aplicación de la fisiología de Fontan, es decir, lograr un funcionamiento del aparato circulatorio cuando no existe un ventrículo venoso uniendo directamente las venas sistémicas a las arterias pulmonares; y a sus diversas modificaciones como *shunt*, cavo pulmonares totales u otras variantes para el tratamiento de cardiopatías complejas, tales como ventrículo único, hipoplasia de corazón izquierdo, etc.; y al trasplante cardíaco y cardiopulmonar en el niño y recién nacido. De los niños nacidos con cardiopatías congénitas, aproximadamente 1/3 de ellos requiere cirugía durante el primer año de vida. Si no son tratados, la mayoría fallece en los primeros meses de vida. Los sobrevivientes no tratados presentarán daño a múltiples órganos, principalmente el corazón, pulmón y sistema nervioso central. La cirugía reparadora primaria disminuye la mortalidad causada por el defecto primario y evita los daños secundarios en los diferentes órganos. En el pasado, los recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas graves eran tratados en una primera etapa con cirugía paliativa, seguida posteriormente de cirugía correctora, varios años después. Esta cirugía paliativa, aun cuando puede ser considerada salvadora de vidas, en muchos casos puede causar daños al aparato circulatorio. Tal es el caso de los *shunt* sistémico pulmonares que producen una sobrecarga de volumen y presión a la circulación pulmonar. Por otro lado, los *banding* de la arteria pulmonar significan una importante sobrecarga de presión en el ventrículo derecho (o único), que en el mediano plazo pueden producir anomalías estructurales al corazón, como estrechamiento del foramen bulbo-ventricular. Las alteraciones de la arquitectura pulmonar también son especialmente graves. Distorsión e interrupción de las arterias pulmonares se ven con frecuencia después de *shunt* y *banding* de arteria pulmonar que en ocasiones contraindican la cirugía correctora, especialmente en las operaciones tipo Fontan. Este tipo de consideraciones, además de otras de tipo económicas (mayor costo acumulado de varias



operaciones) y epidemiológicas (muerte de enfermos en espera de operaciones correctoras), han hecho aún más evidente las ventajas de la cirugía correctora primaria, manteniendo la cirugía paliativa solo para aquellos casos que por fisiología o anatomía no son reparables en el período de recién nacido o lactante menor. Así es como en la actualidad se puede efectuar cirugía reparadora aun en recién nacidos con las siguientes patologías: transposición de grandes arterias, drenaje venoso pulmonar anómalo total, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, tronco arterioso, canal atrioventricular completo, interrupción del cayado aórtico, estenosis aórticas críticas, estenosis pulmonar crítica. Para aquellos enfermos portadores de cardiopatías no reparables, la cirugía paliativa tiene un rol fundamental.

En general aquellos enfermos con ventrículo con un volumen inferior a 20ml, es necesario incorporar los conceptos de la operación de Fontan para su reparación.<sup>2</sup> Las características propias de la infancia imponen un desafío mayor en el tratamiento quirúrgico con pacientes en pleno crecimiento o pacientes tan pequeños como un recién nacido.

En 1971 aparecieron las primeras bioprótesis comerciales, con lo que se extendió su uso con buenos resultados en adultos, rápidamente fue la prótesis de elección en los reemplazos pediátricos. Pronto quedó bien manifiesta la acelerada degeneración y calcificación de las bioprótesis en niños, sobre todo del lado sistémico, tanto que en la actualidad es rara su indicación en posición mitral en pediatría. Esto ilustra claramente la falacia de extrapolar datos de adultos a la población pediátrica. Debemos considerar los problemas propios de la infancia, como el crecimiento que obliga a reoperación por estenosis relativa de la prótesis, el tamaño de las prótesis en niños pequeños, el riesgo de la anticoagulación. Se deben realizar todos los esfuerzos para preservar la válvula nativa, mismo siendo muy displásicas, aplicando técnicas conservadoras de reparación, aún con resultados subóptimos, permiten una buena calidad de vida, sin los riesgos de la



anticoagulación, y retardando un eventual reemplazo valvar a una edad mayor con los consiguientes mejores resultados. En los casos en que no es posible realizar cirugía conservadora, y a pesar de una morbi-mortalidad mayor, indicamos reemplazo valvular.

En nuestro medio, comienza el desarrollo impetuoso de la cirugía cardiovascular pediátrica, a partir de la puesta en marcha del Cardiocentro del Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”, de Ciudad de La Habana en 1986. Comienza una etapa de desarrollo e introducción de moderna tecnología diagnóstica y quirúrgica. Se obtienen excelentes resultados como los publicados en la Revista Cubana de Pediatría sobre la tetralogía de Fallot, donde nuestro equipo alcanza cifras de supervivencia (96,5 %) comparables a la media (menor del 5 %) de los centros de primer nivel en el mundo desarrollado.

La cirugía cardiovascular se inició en Santiago de Cuba en la década del 60, cuando comenzaron a ejecutarse las operaciones cardíacas cerradas (sin circulación extracorpórea). En 1980, el Comandante Juan Almeida inauguró una sala para esta especialidad en el Hospital Provincial “Saturnino Lora” (La actual Sala de Cardiología), donde radicó el Servicio de Cirugía Cardiovascular hasta su traslado al Cardiocentro de hoy.

En 1981, el Comandante en Jefe trazó un plan de desarrollo de la especialidad y a partir de ahí se constituyó el equipo básico de trabajo, cuyo entrenamiento se realizó en La Habana y la antigua República Democrática Alemana. En los años siguientes se hicieron los proyectos constructivos y se comenzó la obra en 1984, que quedó finalizada en diciembre de 1986. En 1983-1984 se adquirieron todos los equipos médicos y se decidió en 1985 iniciar la cirugía cardíaca abierta (con circulación extracorpórea) en los salones de operaciones del hospital hasta que se terminara la nueva edificación.



El Cardiocentro abrió sus puertas el 12 de enero de 1987, satisfactoria obra de choque del pueblo de la “Ciudad Héroe” y su equipamiento se completó en 1988 con la instalación de un angiógrafo, que permitió ejecutar todos los exámenes hemodinámicos necesarios. Como se planificó inicialmente, se ha brindado atención a pacientes adultos y niños de las 5 provincias orientales, con una población aproximada de 4 millones de habitantes. En los niños se realiza cirugía cerrada (persistencia de conducto arterioso, coartación aórtica y otras) a partir de los 6 meses de edad, pero con circulación extracorpórea cuando pesan más de 15 kg, ya que la cirugía compleja en recién nacidos y niños por debajo de ese peso se efectúa en el Cardiocentro “William Soler” de Ciudad de La Habana.

Tal y como se reporta en la literatura consultada, incluyendo centros de países desarrollados tales como el “Centro de Cirugía Cardiovascular Pediátrica de España” y nuestro Centro de Referencia Nacional El Cardiocentro William Soler<sup>13,14</sup>, el mayor número de pacientes operados corresponden a cardiopatías congénitas, las valvulopatías adquiridas con 205 pacientes para una 23,8%, donde el mayor número fueron las afecciones de la válvula mitral, esto se justifica con la disminución en las últimas décadas de la incidencia de fiebre reumática y como se especifica en algunos textos el orden de frecuencia lo tienen; la secuela de la fiebre reumática, teniendo en cuenta que a pesar de la disminución de la incidencia de brotes de actividad reumática, la presencia del estreptococo beta hemolítico sigue siendo un problema de salud en nuestro territorio y por último un pequeño grupo que lo denominamos misceláneas, donde incluimos la cirugía vascular y otro tipo de cirugía relacionadas con cardiopatías congénitas o adquiridas.

En cuanto a este tipo de cirugía debemos señalar que la implantación de una válvula protésica constituye un gran reto en la edad pediátrica, por lo que el uso de anticoagulante de forma permanente, el riesgo de trombosis y la estenosis



funcional por el crecimiento de este tipo de paciente, con el riesgo siempre presente de la reintervención quirúrgica.

Las cardiopatías congénitas se presentan en el 1% de los recién nacidos vivos. Esta cifra no incluye la comunicación interventricular muscular pequeña del recién nacido, la válvulas aórticas bicúspide sin alteración funcional, el prolapso de la válvula mitral, el ductus persistente del recién nacido de pretérmino, ni los trastornos del ritmo cardíaco secundarios a haces eléctricos anómalos como el síndrome de Wolff Parkinson White, diagnósticos que en algunas series superan la incidencia mencionada para las cardiopatías congénitas en general. Estas cardiopatías son algo más frecuentes en hombres, aunque existen algunas malformaciones específicas como la comunicación interauricular o el ductus arterioso persistente que son más frecuentes en mujeres.

La mayor parte de las cardiopatías congénitas tienen una etiología multifactorial, con una compleja interacción entre factores genéticos y ambientales. Aproximadamente el 5% de los niños que presentan cardiopatía congénita, son portadores de una anomalía cromosómica, existiendo también numerosos síndromes genéticos, con herencia autosómica recesiva o dominante, que se asocian a cardiopatías congénitas.<sup>11,21,23</sup> El 25% de los portadores de cardiopatía congénita presentan alguna otra malformación en algún otro sistema. Un matrimonio que tiene un primer hijo con cardiopatía congénita, tiene una probabilidad aproximada de un 3% que un segundo hijo nazca con cardiopatía; un padre o madre portador de una cardiopatía congénita tiene una probabilidad entre un 2 y 10% que su hijo nazca con una cardiopatía.

**Constituyen el grupo más numeroso de cardiopatías congénitas las Acianóticas, grupo en el que se encuentran las cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha** y que alcanza alrededor del 50% de ellas. El cortocircuito de izquierda a derecha puede ocurrir: a nivel auricular, como en la



comunicación interauricular (CIA) y en el drenaje venoso anómalo parcial; a nivel ventricular, como en la comunicación interventricular (CIV); a nivel auricular y ventricular, como en el defecto septal aurículo ventricular o canal aurículo-ventricular (A-V); o a nivel de grandes arterias, como en el ductus arterioso persistente (DAP) y en la ventana aorto-pulmonar.

La alteración fisiopatológica que define a este grupo de cardiopatías es el paso de sangre oxigenada desde el lado izquierdo del corazón (aurícula izquierda, ventrículo izquierdo, o aorta) hacia el lado derecho de éste (aurícula derecha, ventrículo derecho, o arteria pulmonar), sangre que recircula por los pulmones sin entrar a la circulación arterial sistémica periférica. Las consecuencias fisiopatológicas y clínicas del cortocircuito van a depender de la magnitud de este y del nivel anatómico en que ocurre.

La magnitud de un cortocircuito de I-D a nivel ventricular o de grandes arterias depende fundamentalmente del tamaño del defecto que comunica las dos circulaciones y de la relación entre las resistencias vasculares pulmonar y sistémica. A menor resistencia pulmonar y a mayor resistencia sistémica, mayor el cortocircuito de izquierda a derecha. Dado que la resistencia vascular sistémica es normalmente alta y varía poco, la resistencia vascular pulmonar es generalmente el regulador más importante de un cortocircuito a nivel ventricular o arterial. Si el defecto que comunica ambas circulaciones es amplio no sólo se transmite flujo, sino que también presión sistólica; es así como en una CIV amplia la presión sistólica ventricular izquierda se transmite totalmente al ventrículo derecho (CIV "no restrictiva"); por el contrario en una CIV pequeña se transmite muy poca o nada de la presión sistólica ventricular izquierda al ventrículo derecho, por lo que existe un importante gradiente sistólico de presión interventricular (CIV "restrictiva"). Dado que la resistencia pulmonar se encuentra elevada en las primeras semanas de vida, esto impide que ocurra un cortocircuito de izquierda a derecha masivo en ese período. Por otra parte la viscosidad sanguínea,



determinada fundamentalmente por los glóbulos rojos, y su efecto en la resistencia vascular, puede también influir en la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha: mayor cortocircuito a menor concentración de hemoglobina.

En la situación de un cortocircuito de I-D a nivel auricular, la magnitud de este va a depender del tamaño del defecto y de la relación entre la distensibilidad ventricular izquierda y derecha. A mayor distensibilidad ventricular derecha y a menor distensibilidad ventricular izquierda, mayor es el cortocircuito de izquierda a derecha. Al nacer la diferencia de distensibilidad entre los ventrículos son mínimas, por lo que el cortocircuito es mínimo independientemente del tamaño del defecto. En la medida que el paciente crece los ventrículos adquieren sus características propias (distensible, complaciente, y de paredes delgadas el derecho; rígido y de paredes gruesas el izquierdo), el cortocircuito de I-D va aumentando. Es por esto que los cortocircuitos a nivel auricular son poco manifiestos en los primeros meses de vida.

La principal y primera consecuencia fisiopatológica del cortocircuito de I-D es el hiperflujo pulmonar, cuya cuantía va a ser directamente proporcional a la magnitud del cortocircuito. La segunda consecuencia del cortocircuito de izquierda a derecha es la sobrecarga de volumen y dilatación de cavidades cardíacas: es así como en los cortocircuitos a nivel auricular se dilatan las cavidades derechas y la arteria pulmonar; y en los cortocircuitos a nivel ventricular y de grandes arterias se dilatan la arteria pulmonar y las cavidades auricular y ventricular izquierdas. Cuando el cortocircuito se produce a través de un defecto amplio a nivel ventricular o de grandes arterias, se transmite también la presión sistólica ventricular izquierda o aórtica al ventrículo derecho y arteria pulmonar, por lo que el hiperflujo pulmonar se asocia a hipertensión sistólica arterial pulmonar. La sobrecarga de volumen ventricular lleva a un aumento de la contractilidad y del volumen eyectivo ventricular de acuerdo al mecanismo de Frank-Starling, por lo



que en estas cardiopatías habitualmente la contractilidad ventricular está normal o aumentada.

La sobrecarga de volumen cardíaca resulta en un aumento de las presiones diastólicas y transmisión retrógrada de estas presiones a venas pulmonares y capilar pulmonar. El aumento de presión hidrostática capilar pulmonar resulta en extravasación de líquido al intersticio y consecuentemente en edema alveolar y bronquiolar pulmonar, y consiguientemente una disminución de la "compliance" pulmonar, un aumento de la gradiente alvéolo-arterial de oxígeno, y un aumento de la resistencia de la vía aérea fina, alteraciones que desde el punto de vista clínico se manifiestan como cuadros bronquiales obstructivos y de edema pulmonar. Por otra parte, pacientes con cortocircuito de I-D pueden tener también compromiso de la vía aérea gruesa por compresión extrínseca bronquial; por ejemplo el bronquio fuente izquierdo y lobar inferior izquierdo pueden ser comprimidos por la aurícula izquierda por abajo y la arteria pulmonar izquierda por arriba, ambas dilatadas e hipertensas, compresión que resulta en colapso bronquial en lactantes que no tienen completo el desarrollo cartilaginoso de su vía aérea, produciéndose atelectasias lobares o segmentarias, y más raramente puede resultar en enfisema lobar. Todas estas consecuencias a nivel pulmonar de las cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha, que se asocian también a una mayor hipersecreción bronquial, les dan una mayor propensión a estos pacientes a presentar infecciones respiratorias.

La hipertensión pulmonar que acompaña a estas cardiopatías lleva indirectamente a aumentar las presiones diastólicas derechas, lo que resulta en congestión venosa sistémica y hepatomegalia, signos de insuficiencia cardíaca derecha que generalmente se asocian a los signos de insuficiencia cardíaca izquierda descritos anteriormente.



En general las cardiopatías con cortocircuito I-D son sintomáticas cuando el 50% o más del flujo que llega al lado izquierdo del corazón se desvía hacia el lado derecho, es decir cuando el flujo pulmonar es 2 o más veces el flujo sistémico ( $Q_p/Q_s$  igual o mayor a 2/1).

El hiperflujo pulmonar, y en particular cuando se asocia a hipertensión sistólica pulmonar transmitida, llevan a un engrosamiento de la túnica media arteriolar y de la íntima arteriolar que provoca un aumento de la resistencia vascular pulmonar afectando también a la presión diastólica pulmonar. Este proceso intimal puede progresar a hialinización y fibrosis y eventualmente trombosis arteriolar llegando a constituir un daño irreversible y progresivo denominado enfermedad vascular pulmonar obstructiva, situación en que la resistencia vascular pulmonar alcanza a valores tan elevados que minimiza el cortocircuito de izquierda a derecha, para posteriormente revertirlo a de derecha a izquierda produciendo cianosis, lo que constituye el síndrome de Eisenmenger. Cuando el hiperflujo pulmonar se asocia a hipertensión, el compromiso arteriolar puede alcanzar la irreversibilidad tan precozmente como a los seis meses de edad (Canal A-V); cuando el hiperflujo no se asocia a hipertensión (CIA) el daño vascular se hace irreversible a partir de la tercera década.

La CIV es el defecto cardíaco congénito más frecuente: corresponde al 25 a 30% de las cardiopatías congénitas como defecto aislado. Estos defectos pueden ser de diferentes tamaños y ubicarse en cualquier área del septum, siendo más frecuentes las perimembranasas. Sus manifestaciones clínicas dependen de la magnitud del cortocircuito; cuando este es importante los pacientes presentan cuadros respiratorios a repetición, trastornos de alimentación, y mal incremento ponderal. El manejo de los pacientes sintomáticos incluye fármacos como digital, diuréticos, y vasodilatadores, y en aquellos que no se compensan adecuadamente o con defectos muy amplios cierre quirúrgico.



El ductus arterioso debe cerrarse funcionalmente por constricción de su túnica media dentro de las primeras 24 horas de vida; produciéndose el cierre anatómico y definitivo del ductus dentro de las primeras tres semanas de vida. El DAP corresponde también a cerca del 10% de las cardiopatías congénitas, siendo particularmente frecuente en los recién nacidos de pretérmino; el 30 a 40% de aquellos de menos de 1750 gramos de peso presentan clínicamente ductus. En el pretérmino el tratamiento es farmacológico con indometacina en las primeras semanas; si este fracasa se indica ligadura quirúrgica. En el lactante y el niño mayor el tratamiento es quirúrgico.

La CIA corresponde a cerca del 10% de las cardiopatías congénitas, con mayor frecuencia en niñas. La más común es la tipo ostium secundum, menos frecuente son la tipo ostium primum o canal AV parcial, secundaria al desarrollo anormal de los cojinetes endocárdicos, y la tipo seno venoso. En general son muy poco sintomáticas en la edad pediátrica. El tratamiento es el cierre, generalmente quirúrgico, entre los 2 y 4 años de edad.

**Por otra parte las cardiopatías obstructivas izquierdas** son todas aquellas que impiden o dificultan el normal flujo sanguíneo a través del lado izquierdo del corazón, desde las venas pulmonares hasta la aorta torácica. La obstrucción al flujo sanguíneo en el lado izquierdo del corazón ocurre más frecuentemente a nivel de la salida ventricular, obstrucción que puede ser total, como en la atresia aórtica, o parcial, lo que se denomina estenosis.

En aquellas cardiopatías con estenosis, las cavidades que anteceden a la obstrucción elevan sus presiones para lograr mantener el débito cardíaco; así en una estenosis aórtica se eleva la presión sistólica de ventrículo izquierdo, lo que lleva a hipertrofia y a una disminución de la distensibilidad ventricular, lo que causa un aumento de la presión diastólica ventricular, presión que se transmite en forma retrógrada a la aurícula izquierda, venas y capilares pulmonares, y



finalmente arteria pulmonar y ventrículo derecho. El aumento de la presión capilar pulmonar favorece la trasudación de líquido al intersticio bronquiolar y alvéolos, líquido que interfiere con el intercambio gaseoso y con la ventilación, y clínicamente lleva a taquipnea y compromiso respiratorio progresivo, incluyendo edema pulmonar y derrame pleural, compromiso pulmonar que puede llevar a hipertensión arterial pulmonar y sobrecarga ventricular derecha.

Cuando la obstrucción es total o muy severa, el flujo sanguíneo es desviado con el fin de lograr mantener el débito sistémico y pulmonar, por lo que la mayoría de estas cardiopatías tienen cortocircuito obligado de izquierda a derecha. En estas obstrucciones severas la permeabilidad del ductus arterioso y/o de un foramen ovale amplio (CIA) es absolutamente necesaria para mantener el débito cardíaco y la vida del paciente, constituyéndose en cardiopatías ductus dependientes y/o CIA dependientes. Así en una atresia aórtica el ductus es fundamental para que la arteria pulmonar desvíe parte de su flujo a la aorta y permita un débito cardíaco aceptable, y en una atresia mitral la presencia de una CIA es absolutamente necesaria para que exista débito cardíaco. El progresivo cierre del ductus en estos pacientes lleva a signos de hipodébito, como palidez, pulsos débiles y llene capilar lento, signos que muchas veces sugieren un cuadro séptico.

**Las cardiopatías Cianóticas** constituyen un grupo heterogéneo, siendo su característica común la presencia de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardíaco, con la consiguiente hipoxemia, manifestada clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas. Cianosis es la coloración azul de piel y mucosas como resultado de la desaturación de más de 3 g/dL de hemoglobina en la sangre arterial, por lo tanto la intensidad de este signo depende no solo de la oxemia sino también de la concentración de hemoglobina; a mayor anemia menor cianosis para un mismo nivel de oxigenación. La cianosis puede ser central o periférica, dependiendo si la desaturación ocurre por cortocircuito a nivel cardíaco o pulmonar como ocurre en la cianosis central, o si esta ocurre por un aumento de la



extracción de oxígeno tisular en relación a flujos lentos en circulación periférica como en la cianosis periférica producida por vasoconstricción secundaria al frío, en su examen físico estos pacientes pueden no presentar otra alteración evidente fuera de la cianosis, pudiendo encontrarse en la auscultación cardíaca un segundo ruido único y soplos cardíacos. Los pacientes con cianosis de larga data presentan dedos en palillo de tambor (hipocratismo) y alteraciones cutáneas como "chapas" eritematosas en los pómulos y lóbulos de las orejas.

**La tetralogía de Fallot** es la cardiopatía cianótica más frecuente, correspondiendo a una cardiopatía obstructiva derecha. Consiste en una malformación cardíaca secundaria a una hipoplasia de la porción infundibular (tracto de salida) del septum interventricular, resultando en una CIV amplia, una aorta dextropuesta que cabalga sobre la CIV, y una obstrucción subvalvular y/o valvular pulmonar de grado variable, además de hipertrofia ventricular derecha.

Se analizó la mortalidad por tipos de cardiopatías y grupo de edades y vemos que se comportó de igual forma las cardiopatías congénitas y las valvulopatías observando los índices más elevados en la edad misma de la pubertad lo que será objeto de estudio por parte de los autores de este texto.



## Conclusiones

---

- Las cardiopatías congénitas y dentro de ellas las Acianóticas son la principal causa de intervención quirúrgica en la edad pediátrica, así como de mortalidad, con una tendencia a aumentar en el último trienio, dado a las nuevas prescripciones y los avances de la Cirugía Cardiovascular.
- En el análisis de la Mortalidad por grupo de edades se encontraron los valores más elevados en la etapa de la pubertad, en la que clasifica el tercer grupo de 15 a 19 años, afectando fundamentalmente al sexo masculino de estos niños.



# Recomendaciones

---

- Continuar el estudio de este tema para profundizar sobre el mismo y lograr una disminución de las muertes cardiovasculares de edad pediátrica en correspondencia con estudios genéticos y los resultados arrojados por el presente texto
- Identificar factor causal de la mayor incidencia de la mortalidad en relación con la pubertad.



## Referencias Bibliográficas

---

- 1.- Torre Montejo E de la, Pelayo González Posada EJ, Valdés Lazo F, utiérrez Muñiz JA, Berdasco Gómez A, Esquivel Lauzurique M, et al. *Pediatría*. La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 2006; t1.
- 2.- Ministerio de Salud. Guía clínica de cardiopatías congénitas operables en menores de 15 años. Santiago [de Chile]: MINSAL, 2005 < [consulta: 12 mayo 2006].
- 3.- Torres Aldrich HO. *Electrocardiografía clínica en el niño*. Santiago de Cuba: Editorial Oriente, 1996.
- 4.- Azpitarte J, María Alonso A, García Gallego F, González Santos JM, Paré C, Fello A. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en valvulopatías. *Rev Esp Cardiol* 2006; 53:1209-78.
- 5.- Pradet P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from the large registries of congenital malformations. *Paediatr Cardiol* 2003; 24:195-221.
- 6.- Cruz Sánchez F, Pineda Pérez S, Martínez Vázquez N, Aliño Santiago M, Alacán Pérez L, Álvarez Arias CZ, et al. *Manual de prácticas clínicas para la atención integral a la salud en la adolescencia*. La Habana: Ministerio de Salud Pública, 2007.
- 7.- Botto LD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*, 2001; 107(3):E2.
- 8.- Fyler, DC. Atrial septal defect secundum. En: *Nada's pediatric cardiology*. Philadelphia: Hanley and Balfus, 2007:513-24.
- 9.- Roy DL. Trends in the prevalence of congenital heart disease: comprehensive observations over 24 years period in a defined region of Canada. *Can J Cardio* 2004; 10:821-6.



- 10.- Calafell Vázquez, N. Cardiopatías congénitas. Diagnóstico. En: Manual clínico. La Habana. Editorial Ciencias Médicas, 2005.
- 11.-. Guía JM, Téllez C, Castro FG, Garnica B, Bosch V, Gracián M. Aspectos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas: estudio sobre 1 216 niños de Murcia. Acta Pediat Esp 2005; 60:250-8.
- 12.-. Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. Rev Esp Cardiol 2001; 54:57-82.
- 13.-. Anderson RH. Paediatric Cardiology Hall of Fame. Cardiol Young 2005; 11: 481.
- 14.- Neill CA, Clark EB. The Paediatric Cardiology Hall of Fame: Helen Brooke Taussig MD. May 24, 1898 to May 21, 1986. Cardiol Young 2006; 9: 104–108.
- 15.- Freedom RM. The Paediatric Cardiology Hall of Fame: Richard Desmond Rowe MD, MB, ChB. February 10, 1923 to January 18, 1988. Cardiol Young 2009; 9: 224–227.
- 15.- Anderson RH. The Paediatric Cardiology Hall of Fame: Francis Fontan. Cardiol Young 2010; 9: 592–600.
- 16.- Francis Fontan. The Paediatric Cardiology Hall of Fame: John Webster Kirklin. Cardiol Young 2003; 10: 332–339.
- 17.- Anderson RH. The Paediatric Cardiology Hall of Fame: Lucio Parenzan. Cardiol Young 2007; 11: 551–555.
- 18.- Aiello VD, Bosisio IJB. The Paediatric Cardiology Hall of Fame: Adib Domingos Jatene. Cardiol Young 2004; 12: 479–483.
- 19.- Bernstein EF, Emmings FG, Mackey GC, Castañeda AR, Varco RL. Effect of low molecular weight dextran on red blood cell charge during extracorporeal circulation. Trans Am Soc Artif Intern Organs 2001; 8: 23–29.
- 20.- Castañeda AR, Bernstein EF, Varco RL. The effect of polyvinylpyrrolidone, mannitol, dextrose and of various dextrans on red blood cell charge. Bibl Anat 2003; 7: 262–266. Vol. 16, No. 3 *Vida et al*: Aldo R. Castañeda 225



- 21.- Castañeda AR, Bernstein EF, Weber KC, Fox IJ. Role of plasma proteins in the effect of polybasic polymers on red blood cell charge. *J Appl Physiol* 2000; 22: 143–146.
- 22.- Castañeda AR. Must heparin be neutralized following open-heart operations? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 52: 716–724.
- 23.- Castañeda AR, Gans H, Weber KC, Fox IJ. Heparin neutralization: experimental and clinical studies. *Surgery* 2004; 62: 686–697.
- 24.- Kaplan EL, Castañeda AR, Ayoub EM, Quie PG. Effects of cardiopulmonary bypass on the phagocytic and bactericidal capacities of polymorphonuclear leukocytes. *Circulation* 2005; 37 (Suppl): II158–II167.
- 25.- Bernstein EF, Castañeda AR, Evans RL, Varco RL. Alterations in red blood cell charge with extracorporeal circulation. *Surg Forum* 2005; 13: 193–195.
- 26.- Carpentier A, Branchini B, Cour CJ, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 72: 854.
- 27.- Kirklin J W, Barratt-Boyes B. Congenital mitral valve disease. *Cardiac Surgery*. 2° ed. vol 2, London: Churchill Livingstone,2006.
- 28.- Collins-Nakai RL, Rosenthal A, Castaneda AR, Bernhard WF, Nadas AS. Congenital mitral stenosis. A review of 30 years 'experience. *Circulation* 2007; 56: 1039-1046.
- 29.- Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *American Journal of Cardiology* 2006; 42: 592-601.
- 30.- Smallhorn J, Macartney FJ. Mitral valvar anomalies and supra-valvar mitral ring. In *Paediatric cardiology*. 2 ed. Anderson RH, Backer EJ, et al. Churchill Livingstone 2002.



- 31.- Poirier NC, Williams WG, Van Arsdell GS. A novel repair for patients atrioventricular septal defect requiring reoperation for left atrioventricular valve regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 54-61.
- 32.- Roberts WC. Morphologic features of the normal and abnormal mitral valve. *Am J Cardiol* 2003; 51: 1005-1028.
- 33.- Grifka G, Vincent JÁ. Abnormalities of the left atrium and mitral valve, including mitral valve prolapse. In *Pediatric cardiology*. Garson Jr <sup>a</sup> 2 ed. Pennsylvania 2004: 1277-1301.
- 34.- Ho SY, Baker EJ, Rigby, ML. Anomalias das valvas atrioventriculares. *Cardiopatas congênitas correlações clínico-morfológicas*. Revinter, 2007.
- 35.- Becker AE. Valve pathology in the paediatric age group. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (eds) *Paediatric cardiology*, vol 5. Churchill Livingstone, Edinburgh, 2005; 345-360.
- 36.- Daliendo L, Thiene G, Chirillo F, et al. Congenital mitral valve malformations: clinical and morphological aspects. *Italian Journal of Cardiology* 2008; 21: 488-496.
- 37.- Di Segni E, Edwards JE. Cleft anterior leaflet of the mitral valve with intact septa. A study of twenty cases. *Am J Cardiol* 2009; 51: 915.
- 38.- Wenink ACG, Gittenberger-de Groot AC, Brom AG. Developmental considerations of mitral valve anomalies. *Int J Cardiol* 2009; 11:85.
- 39.- Van der Bel-Khan J, Duren DR, Becker AE. Isolated mitral valve prolapse: chordal architecture as an anatomic basis in older patients, *J Am Coll Cardiol* 2010; 5: 1335-40.



# Anexos

## Anexo 2

Sexo	No. Pacientes
Femenino	521
Masculino	341

**Tabla 3. Distribución de los pacientes operados según sexo.**  
Fuente: Historia Clínica.

## Anexo 2

Grupo de edades	No	%
Menos de 1 año.	9	1,01
De 1 a 4 años	125	14,5
De 5 a 14 años	462	53,6
De 15 a 19 años	266	30,9
<b>TOTAL</b>	<b>862</b>	<b>100</b>

**Tabla 2: Distribución de pacientes operados según grupo de edades.**  
Fuente: Historia Clínica.

## Anexo 3

Comportamiento CEC	No. Pacientes	%
Con Circulación Extracorpórea (CEC)	565	65,6%
Sin Circulación Extracorpórea (SCEC)	297	34,4%.
<b>Total de Pacientes</b>	<b>862</b>	<b>100</b>

**Tabla 3: Distribución del comportamiento de la circulación extracorpórea según total de pacientes.**  
Fuente: Historia Clínica



## Anexo 4

Tipos de Cardiopatías	No	%
Cardiopatías Congénitas	575	66,7
Valvulopatías Adquiridas	205	23,8
Misceláneas	82	9,5
<b>TOTAL</b>	<b>862</b>	<b>100</b>

*Tabla 4. Distribución de cardiopatías no descartadas según corrección quirúrgica.*

Fuente: Historia Clínica.

## Anexo 5

Tipos de Cardiopatías(*)	No	%
Grupo I	505	87,8
Grupo II	49	8,55
Grupo III	21	3,65
<b>TOTAL</b>	<b>575</b>	<b>100</b>

**Tabla 5. Distribución de las cardiopatías congénitas por grupos según número de correcciones.**

### 1.- CARDIOPATIAS CONGENITAS.

#### Grupo I. Acianóticas con cortocircuito de izquierda-derecha

Ductus arterioso persistente.; Comunicación interventricular.; Canal auriculoventricular común; Comunicación interauricular; Ostium primum; Drenajes venosos pulmonares anómalos.

#### Grupo II. Acianóticas sin cortocircuito.

Coartación de aorta; Estenosis pulmonar:



### **Grupo III Cianóticas con cortacircuito de derecha a izquierda.**

Tetralogía de Fallot

**Valvulopatía Mitral:** Estenosis mitral; Insuficiencia mitral; Enfermedad mitral.

**Valvulopatía aórtica:** Estenosis aórtica; Insuficiencia aórtica; Enfermedad aórtica.

**Doble valvular:** La presencia de una lesión un más de una válvula, que necesitó tratamiento quirúrgico.

**Disfunción protésica:** Funcionamiento anormal de una prótesis valvular mecánica, ya sea por trombo, fibrosis, dehiscencia, tanto en posición mitral, aórtica, como tricuspídea.

**Valvulopatía tricuspídea:** Estenosis tricuspídea; Insuficiencia tricuspídea; Enfermedad tricuspídea.

### **3.- MISCELANEAS.**

Otras (\*): Granulomas; Endocarditis; Derrame Pericárdico; Mediastinitis; Aneurisma Aórtico; Masa Intracardiaca (mixoma); Quiste Pericárdico.



## Anexo 6

Tipos de Valvulopatías(*)	No	%
Valvulopatía Mitral	124	60,4
Valvulopatía Aórtica	51	24,8
Doble Valvular	19	9,4
Disfunción Protésica	8	3,9
Valvulopatía Tricuspídea	3	1,56
<b>Total</b>	<b>205</b>	<b>100</b>

**Tabla 6. Distribución de los tipos de Valvulopatías según total de niños operados.**

**Fuente: Historia Clínica.**

## Anexo 7

Grupo de edades	No	%
Menor de 1 año	0	0
De 1 a 4 años	1	2,8
De 5 a 14 años	21	60
De 15 a 19 años	13	37,2
<b>TOTAL</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

**Tabla 7. Distribución de la mortalidad por grupo de edades según total de fallecimientos.**

**Fuente: Historia Clínica.**



## Anexo: 8

Tipos de cardiopatías	No	%
Cardiopatías congénitas	17	48,6
Valvulopatías adquiridas	17	48,6
Otras(*)	1	2,8
<b>TOTAL</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

(\*) Tumor Maligno de Aurícula Derecha.

**Tabla 8: Distribución de las cardiopatías corregidas según número de fallecidos**

Fuente: Historia Clínica.

## ANEXO 9

Grupo de edades	No	%
Menor de 1 año	0	0
De 1 a 4 años	1	2,8
De 5 a 14 años	21	60
De 15 a 19 años	13	37,2
<b>TOTAL</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

**Tabla 9. Distribución de la mortalidad por grupo de edades según total de niños fallecidos.**

Fuente: Historia Clínica.



## *Anexo 10*

<b>Tipos de cardiopatías</b>	<b>No</b>	<b>%</b>
Cardiopatías congénitas	17	48,6
Valvulopatías adquiridas	17	48,6
Otras(*)	1	2,8
<b>TOTAL</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

(\*) Tumor Maligno de Aurícula Derecha.

**Tabla 10. Distribución de la mortalidad por tipo de cardiopatías según número de fallecimientos.  
Fuente: Historia Clínica.**



# Agradecimientos

---



A mi tutor, quien empeña parte de su vida profesional en identificar los sesgos de este estudio, por sus enseñanzas y la confianza depositada en mí.

A mis profesores del Cardiocentro por tantas enseñanzas.

A Gisela, Rubén, Sarita, Orlando, Jorge, Jordán, Luis, Orlandito, Jesús e Ibrahim o mejor a mis amigos.

A mi madre: Por mí y tantas cosas.

A mi fe

