

UNIVERSIDAD PRIVADA SAN JUAN BAUTISTA

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA



CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS–EPIDEMIOLÓGICAS
DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO–BREÑA,
LIMA–PERÚ, ENERO–DICIEMBRE DE 2015

TESIS

PRESENTADA POR BACHILLER
MERY FERNANDEZ ORDOÑEZ

PARA OPTAR EL TÍTULO PROFESIONAL DE
MÉDICO CIRUJANO

LIMA – PERÚ
2018

ASESOR

CARRASCO PERRIGGO JUAN VICENTE

AGRADECIMIENTO

Dra. Fernández Ordóñez Maruja, por inculcarme un sentido de seriedad, responsabilidad y rigor académico indispensables para la formación como investigador y como profesional; Dra. Huaranga Bejarano Geem, Dr. Estela Chunga Edilberto, Dr. Cerpa Manrique Rene, por transmitirme sus conocimientos de la especialidad, alentarme a desarrollar el estudio y por las facilidades prestadas en la recolección de datos que han sido fundamentales para el desarrollo de la investigación. Al Ingeniero Bernabé Puquio Oscar, por su ayuda en la estadística e informática.

MERY FERNANDEZ ORDOÑEZ

DEDICATORIA

A Dios por esta hermosa vida; a los niños que padecen diferentes cardiopatías; a mis padres Mercedes Ordoñez y Juan Fernández por inculcarme el esfuerzo y la perseverancia, a mis hermanas por confiar en mí; a mi esposo por todo su apoyo; a mis hijos por ser la inspiración para seguir adelante y a Charito por cuidar de ellos.

MERY FERNANDEZ ORDOÑEZ

RESUMEN

Objetivo: Determinar las Características Clínicas—Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño—Breña, Lima—Perú, enero–diciembre de 2015.

Material y Métodos: Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, de corte transversal. Se revisaron las historias clínicas de cardiología y el instrumento fue la ficha de recolección de datos diseñada para este estudio. Se evaluaron a todos los pacientes de 0-17 años con cardiopatía congénita, diagnosticados entre enero a diciembre de 2015.

Resultados: Se incluyeron 684 pacientes, el 55% de sexo femenino, la edad media fue de $2,33 \pm 2,47$ años, los menores de 1 año fueron 400(58,5%). El 53,7% proviene del departamento de Lima y el 42,4% del interior del país. Presentaron cardiopatías congénitas cianóticas 93(13,6%) y acianóticas 591(86,4%). El Síndrome de Down se asoció en 148 (89%) casos. Las cardiopatías acianóticas con cortocircuito de izquierda a derecha representan el 487 (71,2%) y las cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado se presentaron en 49(7,2%). Se indicó observación en controles periódicos en 262(38,3%), tratamiento farmacológico en 142(20,8%), se realizaron 131(19,2%) cirugías correctoras y 28(4,1%) cateterismos terapéuticos.

Conclusiones: Las cardiopatías congénitas se presentan más frecuentemente en pacientes de sexo femenino y en menores de un año. Las cardiopatías acianóticas son más frecuentes y el Síndrome de Down es la cromosomopatía más frecuentemente asociada. Las cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado son las de mayor presentación, el tratamiento farmacológico y de observación son las más indicadas.

Palabras clave: Cardiopatías Congénitas—Características Clínicas—Epidemiológicas

ABSTRACT

Objective: To determine the clinical and epidemiological characteristics of congenital heart disease in the Instituto Nacional del Niño - Breña; Lima Peru. January - December 2015.

Material and Methods: An observational, descriptive, retrospective study of a transverse cohort of the series of cases was performed. Clinical charts of cardiology were reviewed and the instrument was the data collection sheet designed for this study. All patients aged 0-17 years with congenital heart disease diagnosed by echocardiogram between January and December 2015 were evaluated.

Results: A total of 684 patients were included, 55% female, mean age was 2.33 ± 2.47 years, children under 1 year were 400 (58.7%). 54% come from the department of Lima and 46% from the interior of the country. They presented cyanotic congenital heart defects 97(14%) and acyanotic 591 (86%). Down Syndrome was associated in 148 cases. Acyanotic heart defects with left to right short circuit represent 71% (487) and cyanotic heart disease with increased pulmonary flow occurred in 49 (7%). Observations were indicated in periodic examinations in 264 (38%), pharmacological treatment in 142 (29%), 131 (19%) corrective surgeries and 27 (4%) therapeutic catheterizations were performed.

Conclusions: Congenital heart disease occurs more frequently in female patients and in children under one year of age. Acyanotic heart disease is more frequent and Down syndrome is the most frequently associated chromosome disorder. Cyanotic cardiopathies with increased pulmonary flow are the ones with the greatest presentation, pharmacological and observational treatment are the most indicated.

Key words: Congenital heart disease - clinical characteristics - epidemiological

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son lesiones anatómicas de una o varias de las cuatro cámaras cardíacas, de los tabiques que las separan, o de las válvulas o tractos de salida. Una cardiopatía congénita no diagnosticada o no tratada oportunamente puede traer graves consecuencias de morbilidad y mortalidad. Es importante conocer las características clínico—epidemiológicas porque podemos ampliar la información existente sobre los mismos, que permita hacer el diagnóstico más temprano, tratarlos y reducir así el impacto negativo de la morbilidad y mortalidad de estos pacientes.

En el Perú, los estudios sobre características clínico—epidemiológicas de las cardiopatías congénitas son escasos y hasta el momento no hay publicaciones en revistas científicas de este tipo de estudio en el INSN—Breña, por lo que se decide plantear el problema y realizar la presente investigación.

El **capítulo I** de esta tesis explica el planteamiento y justificación del problema, se describen los objetivos y el propósito de esta investigación.

En el **capítulo II**, se presenta el marco teórico, después del proceso de la revisión bibliográfica desde los antecedentes nacionales e internacionales y algunas estadísticas relevantes, se planteó hipótesis y se describen las variables.

En el **capítulo III** se especifica la metodología empleada en esta investigación.

En el **capítulo IV** se exponen los resultados del estudio y la discusión de acuerdo a las referencias bibliográficas.

En el **capítulo V** se presenta las conclusiones a las que se llegó de acuerdo a los objetivos planteados.

Finalmente presenta las referencias bibliográficas, y en los anexos se detallan las tablas de operacionalización de variables, la matriz de consistencia, el instrumento utilizado, la validación del instrumento hecha por expertos y los permisos de la institución donde se realizó la investigación.

Espero sinceramente que esta tesis, fruto de muchas horas de trabajo, sacrificio personal y familiar, inversión tremenda de la que además aprendí y descubrí mi pasión por la investigación; sirva a todo aquel que la lea, desde luego me llevo una gran satisfacción y muchos deseos de seguir investigando sobre las cardiopatías congénitas.

ÍNDICE

CARATULA.....	I
ASESOR	II
AGRADECIMIENTO	III
DEDICATORIA	IV
RESUMEN.....	V
ABSTRACT.....	VI
INTRODUCCIÓN	VII
ÍNDICE	IX
LISTAS DE TABLAS	XI
LISTAS DE ANEXOS	XII
CAPÍTULO I: EL PROBLEMA.....	1
1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	2
1.2. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA	4
1.2.1. GENERAL.....	4
1.2.2. ESPECÍFICOS.....	4
1.3. JUSTIFICACIÓN	5
1.4. DELIMITACIÓN DEL ÁREA DE ESTUDIO	6
1.5. LIMITACIONES DE LA INVESTIGACIÓN.....	6
1.6. OBJETIVOS.....	7
1.6.1. GENERAL.....	7
1.6.2. ESPECÍFICOS.....	8
1.7 PROPÓSITO	9
CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO.....	10
2.1. ANTECEDENTES BIBLIOGRÁFICOS.....	11
2.2. BASE TEÓRICA	20
2.3. MARCO CONCEPTUAL.....	30
2.4. HIPÓTESIS	33
2.4.1. GENERAL.....	33
2.4.2. ESPECÍFICAS	33
2.5. VARIABLES.....	34
2.6. DEFINICIÓN OPERACIONAL DE TERMINOS.....	34

CAPÍTULO III: METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN.....	39
3.1. DISEÑO METODOLÓGICO	40
3.1.1. TIPO DE INVESTIGACIÓN	40
3.1.2. NIVEL DE INVESTIGACIÓN	40
3.2. POBLACIÓN Y MUESTRA.....	40
3.3. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS	41
3.4. DISEÑO DE RECOLECCION DE DATOS	42
3.5. PROCESAMIENTO Y ANÁLISIS DE DATOS.....	42
CAPÍTULO IV: ANÁLISIS DE RESULTADOS.....	43
4.1. RESULTADOS.....	44
4.2. DISCUSIÓN	52
CAPÍTULO V: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	57
5.1. CONCLUSIONES	58
5.2. RECOMENDACIONES.....	59
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	62
ANEXOS	65

LISTAS DE TABLAS

TABLA N° 1: DISTRIBUCIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES.....	25
TABLA N° 2: CROMOSOMOPATÍAS MÁS COMUNES CON AFECTACIÓN CARDIACA.....	27
TABLA N° 3: SÍNDROMES MALFORMATIVOS CON AFECTACIÓN CARDIACA FRECUENTE.....	28
TABLA N° 4: CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES.....	44
TABLA N° 5: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS Y ACIANÓTICAS.....	46
TABLA N° 6: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES.....	47
TABLA N° 7: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS: CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.....	48
TABLA N° 8: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS: CROMOSOMOPATÍAS ASOCIADAS.....	49
TABLA N° 9: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS: ENFERMEDADES CONCOMITANTES.....	50
TABLA N° 10: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS: TRATAMIENTO.....	51

LISTAS DE ANEXOS

ANEXO N° 01: OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.....	66
ANEXO N° 02: INSTRUMENTOS.....	68
ANEXO N° 03: VALIDACION DE INSTRUMENTOS - CONSULTA DE EXPERTOS.....	70
ANEXO N° 04: MATRIZ DE CONSISTENCIA.....	71
ANEXO N° 05: PERMISO DE LA INSTITUCION DONDE REALIZO SU INVESTIGACION.....	73

CAPÍTULO I: EL PROBLEMA

1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las cardiopatías congénitas (desde este momento se utilizará CC) son las malformaciones más frecuentes, “su incidencia al nacimiento es cercana al 1% de los recién nacidos vivos (desde este momento se utilizará RNV)”¹. Las CC forman un grupo variado de defectos morfofuncionales del corazón y los vasos sanguíneos. “Determinado número de ellas son diagnosticadas al nacimiento, mientras otras se hacen más tardíamente. Son el resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, entre la tercera y décima semanas de gestación”¹. “Las CC Conforman una de las principales causas de mortalidad infantil (30% en el período neonatal), su incidencia es de 7-8/1000 nacidos vivos, y varía entre 4-12/1000 nacidos vivos, dependiendo del momento, la población de estudio y métodos diagnósticos empleados”².

A nivel mundial “nacen anualmente 135 millones de niños, de los que uno de cada 33 recién nacidos vivos (RNV) presenta una anomalía congénita, que genera a su vez 3,2 millones de discapacidades al año; la tercera parte de estas anomalías son CC, y se calcula una prevalencia de 0,5 a 9 por 1.000 RNV”. Se concluye, “que aproximadamente 1,3 millones de RNV a nivel mundial tienen CC, presentando una alta mortalidad por tratamiento inadecuado durante el primer año de vida, esto porque “un gran número (90%) viven en países pobres”³.

En Latinoamérica “nacieron anualmente 54.000 niños con CC, de los que, 41.000 requieren algún tipo de tratamiento, y solo son intervenidos 17.000”³.

En Perú se calcula que “en el año 2006 existieron 3925 CC, de las que 83,5% fueron CC no cianóticas. Los datos serían similares anualmente hasta 2010”⁴.

Las CC son un gran problema de salud pública, porque además hay necesidad de prevención y control. “La CC es una condición subyacente más importante que aumenta la mortalidad hospitalaria en 27%”⁵.

Las técnicas de “diagnóstico prenatal apenas detectan el 31% de las CC”⁶ y las técnicas de diagnóstico por imagen: ecocardiografía, TAC (tomografía axial computarizada) o RMN (resonancia magnética nuclear), “no están disponibles en todos los centros hospitalarios; por lo que, la principal herramienta para hacer el diagnóstico inicial es la clínica”⁷.

El Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN)- Breña, Perú, es un hospital de referencia a nivel nacional para el tratamiento de las CC, sin embargo, no encontramos estudios referentes a sus características clínicas publicadas en revistas científicas en ninguna de las bases de datos que se empleó para la búsqueda de información referente a este tema.

1.2. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA

1.2.1. GENERAL

¿Cuáles son las Características Clínicas – Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño – Breña, Lima – Perú, Enero – Diciembre de 2015?

1.2.2. ESPECÍFICOS

- 1) ¿Cuál es la frecuencia de las Cardiopatías Congénitas según la edad, sexo y procedencia?
- 2) ¿Cuál es la frecuencia de Cardiopatías Congénitas cianóticas y acianóticas?
- 3) ¿Cuáles son las cardiopatías congénitas más frecuentes?
- 4) ¿Cuál es la frecuencia de las cardiopatías congénitas según la clasificación fisiopatológica?
- 5) ¿Cuál es la frecuencia de cromosomopatías asociadas a cardiopatías congénitas?

6) ¿Cuál es la frecuencia de enfermedades concomitantes a las cardiopatías congénitas?

7) ¿Cuál es la frecuencia del tipo de tratamiento en las cardiopatías congénitas?

1.3. JUSTIFICACIÓN

Las CC son un gran problema de salud pública, y es importante estudiarlas por el incremento de su incidencia en los últimos años, son las malformaciones congénitas más frecuentes y los avances alcanzados hoy en día en cuanto a su manejo y tratamiento hace que los niños que la padecen alcancen edades mayores y estos tengan otras necesidades. Sin embargo, los estudios en nuestro país sobre el tema son escasos y no podemos comparar nuestra realidad con lo publicado a nivel mundial, no conocemos con exactitud el incremento de la incidencia en los últimos años, si los avances en diagnóstico prenatal está incrementando la incidencia en el periodo neonatal e instaurar el tratamiento más rápido, cual es el tratamiento que se brinda en este centro, no sabemos la magnitud del empleo de las técnicas intervencionistas poco invasivas (cateterismos cardiacos terapéuticos).

Por todo esto es que se decidió realizar la presente investigación.

1.4. DELIMITACIÓN DEL ÁREA DE ESTUDIO

Los factores a los que se encuentra delimitado nuestro estudio fueron los siguientes:

Espacial: Se realizó en el servicio de cardiología del INSN-Breña, Lima-Perú.

Social: Se revisó las historias clínicas de todos los pacientes menores de 17 años diagnosticados con cardiopatía congénitas.

Temporal: De enero a diciembre de 2015.

Conceptual: Se evaluó las Características Clínicas – Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño – Breña; Lima-Perú. 2015.

1.5. LIMITACIONES DE LA INVESTIGACIÓN

El tiempo fue una limitante en la realización de esta investigación puesto que nuestro horario de preparación de pre grado nos demanda gran parte del día, pero se contó con el apoyo del personal de cardiología del INSN – Breña por lo que se tornó mucho más manejable.

La economía fue una limitante importante en este estudio, sin embargo, con el apoyo de mis padres se pudo solventar los correspondientes a materiales de escritorio, comidas y pasajes.

Los recursos humanos que apoyaron en esta investigación básicamente fueron los asesores metodológicos, estadísticos que de acuerdo a su disponibilidad fueron realizando las correcciones correspondientes y los asesores de la especialidad que con sus conocimientos fueron guiando el desarrollo de la investigación.

El acceso institucional no fue una limitante ya que se solicitó las autorizaciones para la realización de esta investigación a la jefa del área de cardiología, al jefe de departamento de medicina y al director ejecutivo de investigación, de docencia y atención especializada del INSN – Breña.

1.6. OBJETIVOS

1.6.1. GENERAL

Determinar las Características Clínicas—Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño—Breña, Lima—Perú, enero—diciembre de 2015.

1.6.2.ESPECÍFICOS

1. Determinar la frecuencia de las Cardiopatías Congénitas según la edad, sexo y procedencia.
2. Determinar la frecuencia de Cardiopatías Congénitas cianóticas y acianóticas.
3. Conocer las Cardiopatías Congénitas más frecuentes.
4. Determinar la frecuencia de las Cardiopatías Congénitas según la clasificación fisiopatológica.
5. Determinar la frecuencia de cromosomopatías asociadas a Cardiopatías Congénitas.
6. Determinar la frecuencia de enfermedades concomitantes en Cardiopatías Congénitas.
7. Conocer la frecuencia del tipo de tratamiento en las cardiopatías congénitas.

1.7 PROPÓSITO

Esta investigación tiene el propósito de dar a conocer información actualizada sobre las Características Clínicas—Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño—Breña, Lima—Perú, enero—diciembre de 2015, con el fin de generar consciencia de la importancia sobre la enfermedad congénita más frecuente que son las cardiopatías, generar debate académico incitando a otros investigadores a realizar más estudios que permitan un conocimiento más exacto sobre este tema en el Perú.

CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO

2.1. ANTECEDENTES BIBLIOGRÁFICOS

A Nivel Internacional.

Aregullin “et al”. 2007, diseñaron un estudio descriptivo, prospectivo. La población de estudio fueron los ingresos del área de urgencias de pediatría del Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, registrados entre julio de 2005 y junio de 2006. Estudiaron la frecuencia de cardiopatías en pacientes pediátricos. Encontraron; “la prevalencia de cardiopatías fue de 1,1% en 61 ingresos en una población etaria de $6,5 \pm 4,9$ años. “La persistencia del conducto arterioso (PCA) fue la cardiopatía más común”⁸.

Pérez “et al”. 2010, diseñaron un estudio descriptivo, retrospectivo, de corte transversal. La población de estudio estuvo conformada por 285 niños menores de 3 años que acudieron a consulta de Cardiología del Hospital Dr. Robert Reid Cabral – Santo Domingo y que fueron diagnosticados de una CC en el periodo de mayo 2006-2007. Estudiaron la frecuencia de CC. Encontraron que “la frecuencia de esta patología es alarmante, ya que de 919 pacientes 285 presentaban una CC. Un 50,9% fue de sexo masculino; el 79,6% oscilaba en un rango de edad de 0-1 año; el tipo de CC más frecuente fue la acianógena en 84,6%; la CC cianógena predominante fue la Tetralogía de Fallot con un 9,1%, y de la acianógena fue la comunicación interventricular (CIV) con un 35,4 %; el tratamiento más utilizado fue el clínico”.⁹

Benavides “et al”. 2011, en su investigación “Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica”, realizaron un estudio observacional exploratorio, caracterizaron a 534 niños con CC con base en datos del Centro de registro de Enfermedades Congénitas, en el periodo de 1 de mayo de 2006 - 1 de mayo de 2007. Demostraron que “un alto porcentaje no se detecta las CC al nacimiento, la edad promedio al diagnóstico fue de 46,6 días”. “No hubo diferencias por sexo. Las CC más frecuentes fueron los defectos de tabique, PCA, estenosis valvular pulmonar, coartación de aorta y tetralogía de Fallot. El 34% de las CC fueron múltiples, 11,2% se asociaron a cromosomopatías y 19% tenían malformaciones congénitas asociadas”¹⁰.

Sarmiento “et al”. 2013, caracterizaron los factores clínicos epidemiológicos asociados a las CC, en un estudio observacional, analítico, tipo caso-control en el Hospital "Abel Santamaría", años 2010-11. El universo 11138 nacidos vivos. La muestra tomó dos controles por cada caso (70-140). Observaron una incidencia de 6,3 por 1000 nacidos vivos. “Predominó el sexo masculino, CIV. El 21,4% de cardiopatías están en asociación con otras malformaciones, siendo más frecuente la trisomía 21”.²

Del valle “et al”. 2013, con el objetivo de establecer la relación existente entre alteraciones cromosómicas y CC en pacientes pediátricos, desarrollaron un estudio descriptivo, longitudinal, cuantitativo, analítico. Se realizó en el Instituto

Guatemalteco del Seguro Social de enero 2008 a diciembre 2010. Se revisaron los expedientes clínicos de pacientes atendidos en consulta externa de Genética del Hospital General de Enfermedades. Incluyeron todos los pacientes que tuvieran alguna CC diagnosticada por ecocardiograma y anomalía cromosómica. Se registraron a todos los niños de 0 a 15 años. Estudiaron 97 pacientes con CC. Observaron que “existe una relación entre CC y anomalías cromosómicas, el síndrome de Down fue la anomalía cromosómica más frecuente en 47% de los pacientes. Se encontró síndrome de Pierre Robín en 7.2% y síndrome de Williams en 3%. El Síndrome de Down se relacionó principalmente con defectos septales. A todos los pacientes se les realizó ecocardiograma y análisis cromosómico. A 84 pacientes (86.6%) se les encontró alguna anomalía, ya sea por cariotipo, análisis de inmunofluorescencia in situ (FISH) o cariotipo de alto bandeo. De pacientes con FISH positivo, la cardiopatía más frecuente fue la tetralogía de Fallot (25,9%), estenosis de ramas pulmonares (22%), y PCA (22%)”¹¹.

Medina “et al”. 2014, realizaron un estudio descriptivo de corte longitudinal sobre el comportamiento de las características clínicas epidemiológicas de CC de enero de 2011- diciembre de 2012, “abarcó a todos los niños en el primer año de vida nacidos en las maternidades de la provincia Sancti Spiritus, así como los atendidos en las consultas de cardiología pediátrica provincial. La incidencia de CC fue de 3,3 por cada mil nacidos vivos, el diagnóstico de dicha afección ocurrió durante el 1er mes de nacido”¹².

Calderón “et al”. 2015, en su artículo de revisión refiere que “las CC son las malformaciones más frecuentes al nacimiento con una prevalencia que va de 6 a 8 por 1,000 recién nacidos vivos. La frecuencia de hipertensión arterial pulmonar secundaria a CC ha disminuido en países desarrollados no así en países en vías de desarrollo por diagnósticos tardíos, falta de infraestructura hospitalaria o de recursos humanos”¹³.

Arias “et al”. 2008, realizaron un estudio retrospectivo de 742 pacientes vistos por primera vez en la Unidad de Cardiología Pediátrica del Hospital Materno- Infantil de Badajoz durante 1997. “La incidencia sin considerar algunas cardiopatías leves (comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum pequeña, comunicación interventricular muscular pequeña, prolapso de la válvula mitral leve, etc) osciló entre 16,1 y 5,4 cardiopatas por 1.000 recién nacidos vivos por año. Esta cifra se considera fiable y semejante a otras publicaciones recientes”¹⁴.

Santiago, E. 2012, con el objetivo de determinar la incidencia de cardiopatías congénitas en neonatos nacidos de enero 2009 a diciembre de 2010 en el Hospital Materno Perinatal Mónica Pretelini. Realizaron un estudio de cohorte retrospectivo, “en 13579 RNV, de los cuales se diagnosticaron 103 niños con CC. La incidencia fue de 7.58 x 1000 nacidos vivos. Las entidades más frecuentes fueron la combinación de PCA y CIA. En pacientes a término la CC más frecuente fue la CIA. En pacientes

pretérmino la CC más frecuente fue la combinación de CIA y PCA. La mortalidad fue de 11.6%”¹⁵.

Martínez “et al”. 2005, con el objetivo de conocer la incidencia y la evolución de las cardiopatías congénitas en una región de España (1989-1998). “estudiaron 47.783 niños nacidos. La incidencia está dentro del intervalo obtenido en los países desarrollados y fue de 8,96 en recién nacidos vivos el 90% corresponde a las 10 CC más frecuentes. El 30,8% de las cardiopatías congénitas requiere tratamiento invasivo: un 25,4% necesita cirugía y un 6,4% cateterismo terapéutico”¹⁶.

Calderón “et al”. 2010, en su artículo realizado en México resume Las malformaciones congénitas más frecuentes. “La prevalencia reportada a nivel mundial va de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos. En nuestro país, se desconoce su prevalencia real; como causa de muerte infantil, se ubica en el sexto lugar en menores de un año y como la tercera causa en los niños entre uno y cuatro años; con base en la tasa de natalidad, se calcula que alrededor de 10 mil a 12 mil niños nacen con algún tipo de malformación cardíaca”¹⁷.

Rodríguez en México. 2009, con el objetivo de conocer la prevalencia total de las CC en Asturias, tendencia, realizar una descripción de las anomalías asociadas y los síndromes. Analizaron en los años 1990 al 2004 en una

población de 103.452 nacidos. “Observaron que la prevalencia total fue de 75,2 por 10.000 nacidos similar a la de otros registros europeos. Las más frecuentes fueron la CIV, CIA y la PCA. Las CC más frecuentes se presentaron de forma aislada, el 12,5% asociadas a otras anomalías congénitas y el 14% pertenecía a un síndrome o a una secuencia”¹⁸

A Nivel Nacional

Olórtégui “et al”. Con el objetivo de determinar la importancia epidemiológica de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año. Diseñaron un estudio de sistematización de estudios epidemiológicos. “Las estimaciones obtenidas para esta investigación fueron realizadas a partir de las tasas de incidencia publicadas en 12 estudios y un tratado de cardiología pediátrica de la Sociedad Española de Cardiología, La información demográfica se obtuvo de los resultados del X Censo Nacional 2005, la población menor de un año fue de 511 576”. “Sobre la base de esta población y utilizando las proyecciones establecidas por el INEI, se estableció la distribución de menores de 1 año hasta el 2010”. El periodo de ejecución fue el 2007. “Se estimó que en 2006 existieron 3 925 CC, las CC acianóticas fueron 83% de todas las CC, mientras que las cianóticas agrupan el 17%, con una incidencia de 5,4 por mil para las primeras y de 1.3 por mil para el segundo grupo. Entre las CC no cianóticas, las más frecuentes fueron CIV y CIA. Por su parte, la cardiopatía congénita

cianótica más frecuente fue tetralogía de Fallot. Las cifras serían similares anualmente hasta el 2010”⁴.

Según Uribe “et al”. 2012, realizaron un estudio cuantitativo de diseño descriptivo transversal en niños menores de 5 años con diagnóstico de CC en el Hospital Nacional “Almanzor Aguinaga Asenjo”, entre Enero – Diciembre 2012, con el objetivo de identificar las características epidemiológicas y clínicas de las CC. “Se tuvo 109 pacientes, donde predominó el sexo masculino (55%), entre 6m y 2 años (40%), procedentes de Lambayeque (55%) con predominancia de CC acianóticas (92%), siendo la CIV, CIV y PCA los más frecuentes, mientras que las cianóticas representó (8%), el 56% representó la Tetralogía de Fallot. Su tratamiento: 38% farmacológico, 22% observación y 40% quirúrgico”¹⁹.

Cornejo “et al”. 2014, realizaron un estudio de tipo observacional y analítico de corte transversal y determinaron los factores epidemiológicos y clínicos asociados al diagnóstico y tratamiento de las CC en el Hospital Nacional Dos de Mayo, de enero del 2006 a enero del 2012. “Las CC fueron más frecuentes en el sexo femenino (57,5%), la prueba diagnóstica más utilizada fue la ecocardiograma y la radiografía de tórax (53,4%), las CC más frecuentes fueron la PCA (34,2%), seguida de cardiopatía interauricular (17,8%) y cardiopatía interventricular (8,2%). El tratamiento recibido más frecuente fue el clínico (54,8%), y el quirúrgico fue de (45,2%)

La radiografía de tórax y el ecocardiograma fueron las pruebas diagnósticas más utilizadas cuando se sospechaba de esta patología y se reservaba el angiotem para casos complejos”²⁰.

Masgo “et al”. 2003, diseñaron un estudio retrospectivo, prospectivo y metodología, observacional, longitudinal y comparativa, sobre 19,964 recién nacidos atendidos por el servicio de neonatología del Hospital Nacional Docente Madre Niño - San Bartolomé desde Enero del 2000 hasta el 31 de Diciembre del 2002, “se apreció la presencia de 340 recién nacidos con malformaciones congénitas los que fueron confrontados por 340 recién nacidos normales, en el cual observaron que el problema congénito más frecuente fue la fisura palatina y el paladar hendido. El segundo problema más frecuente son las malformaciones congénitas cardiovasculares. Las malformaciones complejas o múltiples representan según su prevalencia el 3er. Lugar de importancia en las cuales coexisten más de dos defectos congénitos representando el grupo de mayor letalidad”²¹.

Janampa, O. 2000, realizó un estudio descriptivo y retrospectivo para determinar los tipos y frecuencia de CC que presentan los niños con Síndrome de Down atendidos en el Servicio de Cardiología del INSN. “Estudiaron 104 pacientes con síndrome de Down atendidos; 93.3% de estos pacientes tenía CC que incluye un 53.6% CIV; 23.7% defecto de

cojines endocárdicos, 13.7% defecto del septum aurículo ventricular total”²².

Ramos “et al”. 2010, diseñaron un estudio descriptivo, retrospectivo, de una sola Casilla. La población y muestra fueron todos los niños con CC que acudieron al Instituto Nacional de salud del Niño, durante el periodo Julio - diciembre 2009. “Observaron que las CC más frecuentes, fueron la CIV (25,9%), Tetralogía de Fallot (16,1%), y PCA (13,5%), todos acompañados de otras CC. El (30,1%) fueron operados antes del año de edad. El (31%) de los cardiópatas eran niños con Síndrome de Down”. “Las cardiopatías acianóticas, fueron las más intervenidas quirúrgicamente, con técnicas correctivas”²³.

Diaz, A. 2003, realizó un estudio retrospectivo para determinar la frecuencia de las CC en adultos nativos de la altura en el Hospital Daniel A. Carrión de Huancayo. Revisaron 550 informes ecocardiográficos. “Encontró 21 pacientes mayores de 15 años con CC, predominando el sexo femenino, el promedio de edad fue 42.33 +- 18,75 años (rango: 16 -70). En niños y adolescentes CIV, CIA y PCA fueron las CC acianóticas más frecuentes y las CC cianóticas fue la Tetralogía del Fallot”²⁴.

Cruz “et al”. 2015, analizaron la incidencia hospitalaria del síndrome Down

y describieron las anomalías congénitas asociadas. Realizaron un estudio retrospectivo casos-control de la base de datos del Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC), en el período de noviembre-2012 a octubre-2013. Estudiaron 8571 nacidos vivos, “La incidencia fue de 5,1 por 1000 n.v. El 52.3% fue de sexo femenino. La trisomía 21 libre fue la forma de presentación en el 100% de los casos. Las cardiopatías congénitas estuvieron presentes en el 75%, siendo las más frecuentes: defectos del tabique interauricular, persistencia del conducto arterioso y defectos del tabique interventricular. Las malformaciones gastrointestinales estuvieron presentes en el 8,9%, las anomalías esqueléticas en el 6,8% y las anomalías genitourinarias en el 4,5%”²⁵.

2.2. BASE TEÓRICA

Cardiopatías congénitas, Definición

La “cardiopatía congénita es una anomalía anatómica evidente del corazón o de los grandes vasos intratorácicos con una repercusión real o potencial”³³

Cardiopatías congénitas, Clasificación

Clasificación Segmentaria:

“...Se realiza teniendo en cuenta el análisis de los segmentos cardiacos: aurículas, ventrículos, grandes arterias y el canal aurículoventricular e infundíbulo. El análisis es en cuanto al situs o topología, alineamientos, conexiones y relaciones”²⁶.

Clasificación Fisiopatológica:

➤ Cardiopatías Acianóticas

Cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha.

Como dice Puigdevall “et al”²⁶ Son el grupo más numeroso de CC, llegando aproximadamente al 50% de todas ellas. Las características fisiopatológicas de los cortocircuitos son acianóticas con hiperflujo pulmonar y sobrecarga de volumen. Los cortocircuitos a nivel ventricular y de gran tamaño debutan normalmente con clínica de insuficiencia cardiaca. El cortocircuito de izquierda a derecha puede ocurrir a nivel:

- Auricular: La comunicación interauricular (CIA) y el drenaje venoso anómalo parcial.
- Ventricular: La comunicación interventricular (CIV)
- Auricular y ventricular: El defecto del septum AV o canal AV.
- Grandes arterias: El ductus arterioso persistente (DAP) y la ventana aortopulmonar (VAP).

Cardiopatías obstructivas izquierdas.

Como dice Puigdevall “et al”²⁶ Son las CC que impiden o dificultan el flujo normal de la sangre por el lado izquierdo del corazón y van desde las venas pulmonares hasta la aorta torácica”³. “Las cardiopatías de este grupo son la estenosis aortica (que puede ser a nivel valvular, a nivel subvalvular y supra valvular), la coartación de la aorta, la interrupción del arco aórtico (IAA), la estenosis mitral, el cor triatriatum y la estenosis de las venas pulmonares.

Cardiopatías Obstructivas derechas no cianóticas.

“La más frecuente es la estenosis valvular pulmonar, pudiéndose localizar también a nivel supra valvular y subvalvular. En menor frecuencia, se pueden encontrar la anomalía de Ebstein y el cor triatriatum Dexter. La estenosis supra valvular pulmonar se puede asociar con el síndrome de Noonan”²⁶.

Miocardopatías. “Pueden ser de forma dilatada, hipertrófica, obstructiva y no obstructiva, restrictiva y miocardopatía no compactada”²⁶.

Anomalías coronarias. “Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda al tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA) u origen anómalo de una arteria coronaria al seno opuesto”³¹.

Insuficiencias valvulares. Como dice Puigdevall “et al”²⁶ Son las lesiones de las válvulas cardiacas en las que el flujo sanguíneo eyectado por alguna cavidad del corazón retorna parcialmente a esa cavidad a través de una válvula AV o sigmoidea incompetente. La regurgitación puede presentarse en una o más válvulas. Habitualmente las insuficiencias valvulares incluyen lesiones congénitas de las válvulas, pero también puede darse en lesiones valvulares adquiridas.

➤ **Cardiopatías cianóticas.**

Estas CC conforman un grupo variado “cuya característica común es un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardiaco, con la consecuente hipoxemia, expresada clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas”¹⁵. Fisiopatológicamente, “las CC con cortocircuito de derecha a izquierda se pueden dividir en dos grupos, dependiendo de si hay obstáculos del flujo a nivel pulmonar”².

Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado. “La característica fisiopatológica de este grupo son los cortocircuitos a nivel ventricular y de gran tamaño que debutan normalmente con clínica de insuficiencia cardiaca”²⁶. Pueden desarrollar hipertensión pulmonar (HTP). En este grupo se incluyen: “La TCGV (transposición congénita de grandes vasos), La DSVD (doble salida del VD), el VU ventrículo único sin estenosis pulmonar, la tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar leve y flujo colateral arterial

aumentado, atresia tricuspídea con CIV y estenosis pulmonar, tronco arterioso, hipoplasia de corazón izquierdo, el DVPAT” (drenaje venoso pulmonar anómalo total)”¹⁶.

Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido. La “característica fisiopatológica de este grupo es su cianosis con isquemia pulmonar; son ductus-dependientes. No desarrollan HTP. Incluye tetralogía de Fallot, atresia tricuspídea, atresia pulmonar con CIV, atresia pulmonar con septum íntegro (APSI), (DSVD), ventrículo único y transposición congénita de grandes vasos con estenosis pulmonar”²⁶.

Cardiopatías congénitas, incidencia y frecuencia de presentación

Como dice Sanz “et al”¹ Las anomalías cardíacas son las malformaciones congénitas más frecuentes, cuya incidencia se estima entre 4-12/1000 recién nacidos vivos (RNV), según diferentes autores, y es mucho más alta en los nacidos muertos. La variación en la tasa de los distintos estudios es en gran parte, a problemas metodológicos, como a distintos criterios de registro (inclusión o no válvula aórtica bicúspide, vena cava superior izquierda que desemboca en el seno coronario, ciertas arritmias, miocardiopatías...), a los procedimientos diagnósticos empleados, y el momento de estudio. En los trabajos más recientes se observa un

incremento aparente de la incidencia de las CC, sobretodo de las cardiopatías más leves como la CIA y CIV. Este incremento refleja probablemente una mayor precocidad en el diagnóstico y, sobre todo que las técnicas de diagnóstico han mejorado, especialmente la ecocardiografía Doppler, con capacidad de detectar las CIV de muy pequeño tamaño, que frecuentemente se cierran en forma espontánea durante los primeros meses de vida.

TABLA N° 1: DISTRIBUCIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES.

Cardiopatías	Distribución porcentual	
	Intervalo	Mediana
Comunicación interventricular	16-50	(31)*
Comunicación interauricular	3-14	(7,5)*
Ductus arterioso permeable	2-16	(7,1)
Estenosis pulmonar	2-13	(7,0)
Coartación aorta	2-20	(5,6)
Tetralogía Fallot	1-20	(5,5)
Estenosis aórtica	2-10	(4,9)
Defectos del septo aurículoventricular	2-8	(4,4)
Transposición de grande arterias	2-8	(4,5)
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico	0-6	(3,1)

***La tasa es más alta, sobretodo en la comunicación interventricular.**

Fuente: Sanz Pascual E, García-Guereta Silva L, Moreno Granado F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. CTO editorial. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Madrid; 2015. p. 11.

Como dice Sanz “et al”¹ Actualmente hay que tener muy en cuenta el diagnóstico prenatal en la incidencia de CC puesto que diversos factores geográficos, socioeconómicos y éticos pueden llevar a un incremento de la tasa de

interrupciones voluntarias del embarazo y a una disminución de las cardiopatías graves.

Cardiopatías congénitas, Edad de presentación

Como dice Sanz “et al”¹ La incidencia en los prematuros y en neonatos con bajo peso es mucho mayor que en los neonatos a término. Hay una prevalencia del 8‰ de los RNV al año y del 12,5‰ a los 16 años. Un aspecto importante es el aumento de la prevalencia durante la infancia, adolescencia y edad adulta secundaria a franco descenso de la mortalidad de la mano de la mejora de las técnicas quirúrgicas de las últimas décadas. Las CC son la causa principal de mortalidad por anomalías congénitas en lactantes. La mortalidad de las distintas cardiopatías es variable según la malformación.

Cardiopatías congénitas, Sexo

Predomina ligeramente “el sexo masculino, con más frecuencia en las obstrucciones al TSVI”².

Cardiopatías congénitas, Enfermedades asociadas

“Alrededor del 25-30% de las CC se exponen en relación a síndromes

malformativos o cromosomopatías. Asimismo, la tasa de CC en algunas cromosomopatías, como las trisomías 21, 18 y 13 o el síndrome de Turner (45X) es muy elevada” (Tabla 2,3)”¹.

TABLA N° 2: CROMOSOMOPATÍAS MÁS COMUNES CON AFECTACIÓN CARDIACA.

Cromosomopatía	Incidencia de CC	Lesiones más comunes
Visibles con técnicas convencionales		
Trisomía 21 (Síndrome de Down)	50%	CAVC, CIV, CIA
Trisomía 13 (Síndrome de Pattau)	>90%	CIV, DAP, valvulopatías
Trisomía 18 (Síndrome de Edwards)	>90%	CIV, DAP, valvulopatías
Trisomía 9	>65%	CIV, DAP, TF
Tetrasomía 22p (síndrome de ojo de gato)	50%	DVPA
45X0 (síndrome de Turner)	25%	CoAo, EP, EA, otras
47XXY (síndrome de Klinefelter)	50%	CIA, DAP, PVM
47XXY (síndrome de Klinefelter)	40%	CIV, CIA, DAP
4p- (síndrome de Wolff)	25%	DAP
5p- (síndrome de maullido de gato)	50%	CIV
13q- 18q-	50%	CIV, CIA
Síndromes de microdelección		
22q11 (CATCH - 22)	75%	Malformaciones troncoconales
12q22 (Noonan)	>50%	EP, miocard. Hipertrófica
7q11.23 (Williams-Beuren)	75%	EA supra, EP perif.
12q (Holt-Oram)	75%	CIA, CIV, trastornos conducción
20p12 (Alagille)	85%	EP, TF

CAVC: canal auriculoventricular común; CC: cardiopatía congénita; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación aórtica; DAP: ductus arterioso permeable; DVPA: drenaje venoso pulmonar anómalo; EA: estenosis aórtica, EP: estenosis pulmonar; PVM: prolapso válvula mitral; TF: tetralogía de Fallot.

Fuente: Sanz Pascual E, García-Guereta Silva L, Moreno Granado F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. CTO editorial. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Madrid; 2015. p. 10.

TABLA N° 3: SÍNDROMES MALFORMATIVOS CON AFECTACIÓN CARDIACA FRECUENTE

Síndromes malformativos con afectación cardiaca frecuente
Hernia diafragmática
Atresia duodenal
Atresia de esófago y fistula traqueoesofágica
Atresia de vías biliares extrahepática
Asociación VACTERL
Asociación CHARGE
Síndrome de Ivemark (Heterotaxia). Onfalocele
Pentalogía de Cantrell y ectopia cordis
Agnesia real (síndrome de Potter)
Síndrome de Goldhenhar
Agnesia de cuerpo calloso

Fuente: Sanz Pascual E, García-Guereta Silva L, Moreno Granado F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. CTO editor. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. Madrid; 2015. p. 10.

Cardiopatías congénitas, Diagnóstico clínico⁷.

Como dice Fonseca “et al”⁷ La anamnesis y una historia clínica pediátrica detallada evidenciarán la presencia de síntomas. Frecuentemente, la clínica que presenta un paciente con CC es similar a las de un paciente con enfermedad pulmonar.

1. Síntomas: Hay cuatro grupos de síntomas y signos que se deben evaluar: Soplos cardiacos, insuficiencia cardiaca; alteraciones del ritmo y cianosis. Si cualquiera de ellos están presentes se debe descartar la presencia de una CC.

2. Cardiopatía congénita o adquirida
3. Cardiopatía cianótica y acianótica
4. Silueta cardiaca y vascularidad pulmonar
5. Electrocardiograma

Cardiopatías congénitas, Tratamiento

Como dice Davies²⁷ Las perspectivas de estos niños han mejorado hoy día considerablemente con respecto a los años anteriores. La mejor comprensión de la fisiopatología de cada lesión permite el desarrollo de un plan de tratamiento racional, ya sea farmacológico, correctivo quirúrgico o por cateterismo cardíaco. Además, las reparaciones completas precoces se están realizando con éxito, lo cual evita con frecuencia las secuelas a largo plazo que tiene una CC no reparada. Por otro lado, el trasplante cardíaco se ha convertido en una opción viable en algunos niños cuyas lesiones no tienen reparación quirúrgica posible. Para que cualquiera de estas opciones tenga éxito, la asistencia del paciente debe de individualizarse a conciencia con vigilancia, previsión y atención meticulosa a los detalles.

2.3. MARCO CONCEPTUAL

Características clínicas de cardiopatías congénitas, Definiciones

Cianosis: “coloración azulada de la piel, mucosas y lechos ungueales, usualmente debida a la presencia de concentraciones iguales o mayores a 5 g/dL de hemoglobina sin oxígeno en los vasos sanguíneos cerca de la superficie de la piel”³⁰.

Edad: “tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo. La edad más frecuentemente en la que se diagnostica las cardiopatías congénitas se encuentra entre 6 meses y dos años”²⁹.

Sexo: “el sexo es el conjunto de las peculiaridades que caracterizan los individuos de una especie dividiéndolos en masculinos y femeninos”⁴³.

Procedencia: “en el INSN Breña los casos evaluados fueron de pacientes procedentes u originarios de todo el país”¹⁹.

Enfermedades asociadas: “Hay síndromes malformativos con afectación cardíaca”²⁸.

Cromosomopatías: “Hay alta frecuencia de asociación de cardiopatías congénitas con determinadas cromosomopatías”²⁸.

Tratamiento: “La mejor comprensión de la fisiopatología de cada lesión permite el desarrollo de un plan de tratamiento racional, ya sea farmacológico, correctivo quirúrgico o por cateterismo cardiaco”²⁷.

Cardiopatías congénitas, Definiciones

Cardiopatías acianóticas

Cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha.

“Son acianóticas con hiperflujo pulmonar y sobrecarga de volumen. Los cortocircuitos a nivel ventricular y de gran tamaño debutan normalmente con clínica de insuficiencia cardiaca”²⁶.

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”².

Cardiopatías Obstructivas derechas no cianóticas.

Son todas “aquellas que impiden o dificultan el normal flujo sanguíneo a través del lado izquierdo del corazón”².

Miocardiópatías. “Pueden ser de forma dilatada, hipertrófica, obstructiva y no obstructiva, restrictiva y miocardiopatía no compactada”²⁶.

Anomalías coronarias. “Origen anómalo de la coronaria izquierda al tronco de la pulmonar (ALCAPA) u origen anómalo de una coronaria al seno opuesto”³¹.

Insuficiencias valvulares. Corresponden a “lesiones cardíacas en las que la sangre eyectada por alguna de las cuatro cavidades del corazón retorna parcialmente a esa cavidad a través de una válvula AV o sigmoidea incompetente”².

Cardiopatías cianóticas.

Estas cardiopatías “cuya característica común es la presencia de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel cardíaco, con la consiguiente

hipoxemia, manifestada clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas”¹⁵. “Se pueden dividir en dos grupos, dependiendo de si hay obstáculos del flujo a nivel pulmonar”⁶².

Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado. “La característica fisiopatológica son Los cortocircuitos a nivel ventricular y de gran tamaño debutan normalmente con clínica de insuficiencia cardiaca. Pueden desarrollar hipertensión pulmonar (HTP)”²⁶.

Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido. “La característica fisiopatológica de este grupo es su cianosis con isquemia pulmonar”²⁷.

2.4. HIPÓTESIS

2.4.1. GENERAL

Este es un trabajo descriptivo y no es necesario contar con hipótesis.

2.4.2. ESPECÍFICAS

Este es un trabajo descriptivo y no es necesario contar con hipótesis.

2.5. VARIABLES

Variables epidemiológicas

- Edad de diagnóstico
- Sexo
- Lugar de procedencia

Variables clínicas:

- Cardiopatías congénitas
- Enfermedades asociadas
- Cromosomopatías asociadas
- Tratamiento

2.6. DEFINICIÓN OPERACIONAL DE TERMINOS

Cardiopatías congénitas

Definición conceptual. – “Son alteraciones estructurales de una o más de las cuatro cámaras cardíacas, del septum, o de las válvulas o tractos de salida”¹².

Definición operacional. – Las CC “son el grupo más común de anomalías

congénitas y la mayoría de ellas constituyen, por su evolución e impacto fisiopatológico, una enfermedad crónica”⁴.

Indicadores de Cardiopatías congénitas

Cardiopatías congénitas cianóticas

Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado¹⁶.

- Transposición congénita de grandes vasos,
- Doble salida del VD (DSVD),
- Ventrículo único sin estenosis pulmonar,
- Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar leve y flujo colateral arterial aumentado,
- Atresia tricuspídea con CIV y estenosis pulmonar,
- Tronco arterioso,
- Hipoplasia de corazón izquierdo,
- Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT).

Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido².

- Incluye tetralogía de Fallot,
- Atresia tricuspídea,
- Atresia pulmonar con CIV,

- Atresia pulmonar con septo íntegro (APSI),
- (DSVD),
- Ventrículo único y transposición congénita de grandes vasos con estenosis pulmonar.

Cardiopatías congénitas acianóticas.

Cardiopatía acianótica con cortocircuito de izquierda a derecha².

- A nivel auricular, como en la comunicación interauricular (CIA) y el drenaje venoso anómalo parcial.
- A nivel ventricular, como en la comunicación interventricular (CIV)
- A nivel auricular y ventricular, como en el defecto septal AV o canal AV.
- Ductus arterioso persistente (DAP)

Cardiopatías Obstructivas izquierdas².

- Estenosis aórtica (que puede ser a nivel valvular, a nivel subvalvular y supra valvular),
- Coartación de la aorta,
- Interrupción del arco aórtico (IAA),

- Estenosis mitral,
- Cor triatriatum
- Estenosis de las venas pulmonares.

Cardiopatías Obstructivas derechas no cianóticas²⁶.

- Estenosis valvular pulmonar, pudiéndose localizar también a nivel supravalvular y subvalvular.
- Anomalía de Ebstein
- Cor triatriatum Dexter.
- La estenosis supravalvular pulmonar

Miocardiópatías²⁶.

- Dilatada,
- Hipertrófica,
- Obstructiva y no obstructiva,
- Restrictiva
- Miocardiopatía no compactada.

Anomalías coronarias³¹.

- Origen anómalo de la coronaria izquierda al tronco de la pulmonar (ALCAPA)
- Origen anómalo de una coronaria al seno opuesto.

Insuficiencias valvulares⁶¹.

- Regurgitación en más de una válvula. AV o sigmoidea
- Regurgitación valvular en válvulas anómalas

CAPÍTULO III: METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN

3.1. DISEÑO METODOLÓGICO

3.1.1. TIPO DE INVESTIGACIÓN

3.1.1.1 Tipo de estudio: Descriptivo

3.1.1.2 Tiempo de ejecución: retrospectivo

3.1.1.3 Secuencia de estudio: transversal

La investigación es de tipo observacional descriptivo, retrospectivo, de corte transversal del tipo de serie de casos.

3.1.2. NIVEL DE INVESTIGACIÓN

3.1.2.1. Nivel de investigación: Descriptivo

La investigación es de nivel descriptivo porque describe características clínicas – epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el INSN, Lima- Perú. 2015.

3.2. POBLACIÓN Y MUESTRA

Población: Está conformada por todos los pacientes de 0 a 17 años con cardiopatías congénitas atendidos el 2015 en el Instituto Nacional del Niño de Breña; Lima-Perú. Estos fueron 684 pacientes.

Muestra: Todos los pacientes de 0 a 17 años con cardiopatía congénitas diagnosticados entre enero a diciembre de 2015 en el INSN –Breña, Lima-Perú, que cumplan con los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

Criterios de Inclusión:

- Todos los pacientes de 0 a 17 años con Cardiopatías Congénitas diagnosticados entre enero y diciembre del 2015
- Pacientes con diagnóstico definitivo de Cardiopatías Congénitas confirmado por ecocardiograma

Criterios de Exclusión:

- Pacientes con diagnóstico no definitivo de cardiopatía congénita

3.3. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Técnicas: Revisión de informes de todas las historias clínicas del servicio de cardiología correspondientes al año 2015.

Instrumentos: Se utilizó para recolectar los datos una ficha que fue

diseñada exclusivamente para este estudio. (Anexo 2)

3.4. DISEÑO DE RECOLECCION DE DATOS

El diseño de recolección de datos consistió en la revisión de las historias clínicas del servicio de cardiología correspondientes al año 2015, que cumplieran con los criterios de inclusión. Posteriormente se recolectó los datos en las fichas diseñadas

3.5. PROCESAMIENTO Y ANÁLISIS DE DATOS

En el análisis de nuestro estudio se realizó una estadística descriptiva, presentando los resultados como media \pm desviación estándar las variables continuas (edad), y como frecuencias absolutas y relativas (porcentajes) las variables categóricas (características clínicas, cardiopatías congénitas).

La base de datos se elaboró en la hoja de cálculo Microsoft Excel, y los cálculos se desarrollaron en el paquete estadístico PASW® v18.0 (SPSS)

CAPÍTULO IV: ANÁLISIS DE RESULTADOS

4.1. RESULTADOS

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLOGICAS

TABLA N° 4: CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES.

	Global (n=684)
Edad de diagnóstico, años	2,33 ± 3,47 (de 0 a 16,3 años)
Edad categorizada	
< 1 año	400(58,5%)
1-5 años	174 (25,4%)
≥ 5 años	108(15,8%)
No conocido	2(0,3%)
Sexo	
Masculino	306 (44,7%)
Femenino	377(55,1%)
No conocido	1(0,2%)
Razón femenina/masculino	1,23/1
Procedencia	
Lima	367(53,7%)
Piura	48(7,0%)
Ancash	39 (5,7%)
La Libertad	27 (3,9%)
Junín	27 (3,9%)
Cusco	23 (3,4%)
Lambayeque	19 (2,8%)
Cajamarca	18 (2,6%)
Ayacucho	14 (2,1%)
Ica	14 (2,1%)
Loreto	11 (1,6%)
Apurímac	10(1,5%)
San Martín	10(1,5%)
Huánuco	9(1,3)
Arequipa	7(1%)
Huancavelica	7(1%)
Ucayali	7(1%)
No conocido	27 (3,9%)

Resultados expresados como n(%): variables cualitativas; media ± desviación estándar: variables cuantitativas.

FUENTE: ficha de recolección de datos

Interpretación:

En el Servicio de Cardiología del INSN-Breña, entre enero y diciembre de 2015, se realizaron 684 diagnósticos de niños con cardiopatías congénitas.

La edad media fue de $2,33 \pm 3,47$ años (rango de 0 a 16,3 años). Los menores de un año representan el 58,5% de los pacientes. (Tabla N° 4)

El 55,1% de los pacientes fueron del sexo femenino y el 44,7% del sexo masculino. (Tabla N° 4)

Procedencia: 367 (53,7%) provienen del departamento de Lima. (Tabla N° 4)

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

TABLA N° 5: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS Y ACIANÓTICAS.

Cardiopatía congénita	n= 684
Cianótica	93 (13,6%)
Acianótica	591 (86,4%)

Resultados expresados como n(%).

FUENTE: ficha de recolección de datos

Interpretación:

Las cardiopatías congénitas más frecuentes encontradas fueron las cardiopatías acianóticas con 591 (86,4) frente a 93 (13,6%) pacientes presentaron cardiopatías congénitas cianóticas (tabla N° 5)

TABLA N° 6: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES.

Cardiopatías	Distribución porcentual	
	N	%
Acianóticas:		
Comunicación interventricular	158	23,1
Comunicación interauricular	87	12,7
Ductus arterioso permeable	80	11,7
CIV-CIA	59	8,6
CIA-PCA	46	6,7
CIV-PCA	31	4,5
CIV-PCA-CIA	18	2,6
Estenosis Pulmonar	28	4,1
Miocardopatía dilatada	14	2,1
Coartación de la Aorta	13	1,9
Anomalía Ebstein	12	1,8
Otros	45	6,6
Cianóticas:		
Tetralogía Fallot	23	3,4
DSVD	18	2,6
Atresia pulmonar	15	2,2
DVAPT	13	1,9
Atresia tricuspídea	13	1,9
Otros	11	1,6

Resultados expresados como n(%). CIV: comunicación inter ventricular, CIA: comunicación interauricular, PCA: persistencia del conducto arterioso, DSVD: doble salida del ventrículo derecho, DVAPT: drenaje venosos anómalo pulmonar total. **FUENTE:** ficha de recolección de datos

Interpretación:

En la (Tabla N° 6) dentro de las cardiopatías congénitas más frecuentes. Se presentan las CC acianóticas tenemos la CIA, CIV y PCA. Entre las cianóticas la más frecuente es la Tetralogía de Fallot.

TABLA N° 7: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

Cardiopatías	Distribución porcentual	
	N=684	%
Acianóticas:		
Cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha.	487	71,2%
Cardiopatías Obstructivas derechas no cianóticas.	40	5,9%
Cardiopatías Obstructivas izquierdas.	24	3,5%
Miocardopatías	19	2,8%
Insuficiencias valvulares	16	2,3%
No especifican	3	0,4%
Cianóticas		
Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado	49	7,2%
Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido	44	6,4%
No especifican	2	0,3%

Resultados expresados como n(%).

FUENTE: ficha de recolección de datos

Interpretación:

Las cardiopatías congénitas más frecuentemente encontradas según su clasificación fisiopatológica son las cardiopatías acianóticas con cortocircuito de izquierda a derecha se presenta en 487 (71,2%) pacientes, y las cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado se presentan en 49 (7,2%) pacientes (Tabla N° 7).

TABLA N° 8: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, CROMOSOMOPATÍAS ASOCIADAS.

Cromosomopatía	Si	No
	166 (24,3%)	522 (75,7%)
Trisomía 21 (Síndrome de Down)	148 (89%)	
Trisomía 18 (Síndrome de Edwards)	1(0,6%)	
Síndrome de Marfan	3(1,8%)	
45X0 (síndrome de Turner)	3(1,8%)	
3p21.1-14.1 (Síndrome de Larsen)	1(0,6%)	
Síndrome de Vacter	1(0,6%)	
4p- (síndrome de Wolff)	1(0,6%)	
Síndrome de Cornelia de Lange	2(1,2%)	
Síndromes de microdelección		
12q22(Noonan)	6(3,6%)	

Resultados expresados como n(%).

FUENTE: ficha de recolección de datos

Interpretación:

Se encontraron 166 (24,3%) casos de cromosomopatías asociadas a ~~las~~ cardiopatías congénitas. La más frecuente de ellas es la Trisomía 21 (Síndrome de Down) que representan 148 (89%) casos. (Tabla N° 8)

TABLA N° 9: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, ENFERMEDADES CONCOMITANTES.

	Si	No
Patologías asociadas	104 (15,2%)	518(84,8)
Transtornos oculares	14 (13,5%)	
Malformaciones anorectales	12 (12%)	
Alteraciones bilio-digestivas	10 (9,6%)	
Alteraciones del labio y paladar	8 (7,7%)	
Malformaciones osteomusculares	8 (7,7%)	
Transtornos neurológicos	7 (6,7%)	
Hernia inguinal/umbilical	7 (6,7%)	
Alteraciones de las vías respiratorias	6 (5,8%)	
Onfalocele y Gastrosquisis	5 (4,8%)	
Hernia diafragmática	4 (3,8%)	
Transtornos renales	4 (3,8%)	
Malformaciones de los órganos genitales	4 (3,8%)	
Atresia de esófago y fístula traqueo-esofágica	2 (1,9%)	
Otros	13 (12,5%)	

Resultados expresados como n(%).

FUENTE: ficha de recolección de datos

Interpretación:

En la (Tabla N° 9) se presentan las enfermedades concomitantes a las cardiopatías congénitas. Se encontraron 104 casos, de los que los más frecuentes son los transtornos oculares, las malformaciones anorectales, y las alteraciones bilio-digestivas.

TABLA N° 10: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS: TRATAMIENTO.

Tratamiento	Incidencia de CC N = 684	%
Observación	262	38,3%
Solo farmacológico	142	20,8%
Cirugía correctora	131	19,2%
Cateterismo terapéutico	28	4,1%
Referido al INSN-San Borja para tratamiento quirúrgico	14	2%
En junta médica para definir tratamiento quirúrgico	61	8,9%
Desconocido	46	6,7%
Defunciones	31	

Resultados expresados como n(%).

FUENTE: ficha de recolección de datos

Interpretación:

En la (tabla N° 10) se presenta el tipo de tratamiento recibido en los pacientes con cardiopatías congénitas, el que se verificó en 638 casos. La observación con controles periódicos y el tratamiento farmacológico son los más indicados.

4.2. DISCUSIÓN

En este estudio se da a conocer las características clínica-epidemiológicas de 684 pacientes diagnosticados de alguna cardiopatía congénita entre enero y diciembre de 2015, en el servicio de cardiología del Instituto Nacional del Niño- Breña, Lima-Perú (INSN-Breña) – Ministerio de Salud.

En “Perú, tanto el Ministerio de Salud como EsSalud, abordan el tratamiento de las cardiopatías congénitas; el primero a través de su Seguro Integral de Salud (SIS) cubre el tratamiento de los niños con estos problemas”³⁰ y el segundo con la creación del Departamento de Cardiopediatría del Instituto Nacional del Corazón (INCOR).

Edad, Sexo y Procedencia

El promedio de edad de diagnóstico de la cardiopatía, en este estudio, (2,33 años \pm DE 3,47años). Los menores de un año fueron el 58,5%. En la bibliografía reportada de países desarrollados “la edad de diagnóstico es intrauterino principalmente o en los primeros días de vida. Si consideramos que, la edad de diagnóstico tiene que ver con el tipo de CC (su capacidad para presentar síntomas o complicaciones a edades tempranas) y la capacidad de sistema de salud para captar los casos”¹⁰, nuestros resultados serían tardíos con respecto a los países desarrollados, pues no

se cuenta con diagnóstico prenatal preciso y oportuno. Nuestros resultados son similares a los “publicados por países en vías de desarrollo”⁹.

En cuanto al sexo, la mayor presentación en el sexo femenino y la relación femenino/masculino: 1,23/1, “similar a algunos estudios”¹² y difiere de otras bibliografías reportadas donde la “mayor prevalencia es en el sexo masculino con una relación femenino/masculino 1/1,22”¹⁰.

En cuanto a la procedencia de los pacientes, al ser el INSN un centro de referencia a nivel nacional, hay pacientes de todo el Perú, siendo más del 50% del departamento de Lima, probablemente por la mayor población de este departamento. Otro punto importante sería que tanto en el norte y el sur de Perú existen otros centros hospitalarios del MINSA que se encargan del tratamiento de CC de menor complejidad como en Arequipa y Lambayeque.

Frecuencia de cardiopatías Cianóticas y acianóticas

En este estudio encontramos que las cardiopatías acianóticas son las más frecuentes (86,4%). “En el Perú se estima que en el 2006 existieron 3925 cardiopatías, de las cuales 83,5% fueron no cianóticas. Las cifras serían similares anualmente hasta 2010”⁴. Nuestros resultados están de acorde con esta y más publicaciones internacionales⁹.

Cardiopatías congénitas más frecuentes

Dentro de las CC acianóticas se encontró que la CIV, CIA y PCA son las más frecuentes, aunque la CIV duplica la frecuencia de PCA Y CIA. Si consideramos las CIV asociadas a otras CC tipo CIA Y PCA, la frecuencia se incrementa. Dentro de las CC cianóticas la Tetralogía de Fallot es la más frecuente. Nuestros resultados concuerdan con los de otros estudios^{4,9,18}.

Cardiopatías congénitas de acuerdo a su clasificación fisiopatológica

Los tipos de cardiopatías congénitas de acuerdo a su clasificación fisiopatológica presentados en este estudio es novedoso y no se encontraron estudios al respecto.

Cardiopatías congénitas y cromosomopatías

En este estudio el 24,3% estuvo asociado a una cromosomopatía. El Síndrome de Down es la cromosomopatía más frecuentemente asociada (89%) de un total de 166. Concuerda con lo obtenido por Janampa²² 93.3% mientras Cruz²⁵ encontró 75%.

Cardiopatías congénitas y enfermedades concomitantes

Los trastornos oculares, las malformaciones anorectales y las alteraciones biliodigestivas son las más frecuentes. Estos resultados difieren de lo previamente publicado. Cornejo y Cols.²⁰ encontraron que las malformaciones más frecuentemente asociada es la fisura palatina y el paladar hendido seguida de las congénitas cardiovasculares. Cruz y Cols²⁵ encontraron que Las malformaciones gastrointestinales estuvieron presentes en el 8,9%, las anomalías esqueléticas en el 6,8% y las anomalías genitourinarias en el 4,5%". Esto se puede explicar por la diferencia de sus poblaciones de estudio, en el primer estudio son recién nacidos con malformaciones congénitas y el segundo estudio fueron los recién nacidos con Síndrome de Down.

Tratamiento de las cardiopatías congénitas

En este estudio se encontró que el 59% recibió tratamiento de observación con controles periódicos y farmacológico, el 34% recibió tratamiento invasivo: un 30,1% cirugía correctora y un 4,1% cateterismo terapéutico. Estos resultados concuerdan con lo previamente publicado, donde el tratamiento farmacológico y de observación representan aproximadamente el 60%¹⁹. El 30,8%¹⁶ - 40%¹⁹ de las cardiopatías congénitas requiere tratamiento invasivo^{16,19}.

Fortalezas

Las fortalezas de esta investigación radican principalmente en dos puntos: Primero, que este es el primer estudio de este tipo en: el Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN)- Breña, Perú, el que es un centro de referencia a nivel nacional para el tratamiento de las cardiopatías congénitas. Segundo, presentamos las frecuencias de presentación de las cardiopatías congénitas de acuerdo a su clasificación fisiopatológica, que tampoco hemos encontrado estudios que describan estos datos.

Limitaciones

La principal dificultad y limitación del estudio deriva de su carácter retrospectivo. Algunos datos no figuraban en la base de datos y al revisar las historias clínicas estaban incompletas. La información ha sido recuperada de fuentes que no han sido creadas con el objeto de la investigación, este sesgo podría resultar en una infraestimación de algunos eventos, y en la imprecisión de algunos datos. Sin embargo, creemos que esto no afectaría o cambiaría grandemente nuestros resultados, ya que en el momento de la recolección de datos fuimos lo más estrictos posibles y siempre bajo la supervisión de los asesores.

CAPÍTULO V: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

5.1. CONCLUSIONES

- Las Características Clínicas—Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño—Breña, Lima—Perú, durante el periodo comprendido entre enero y diciembre del 2015 son similares a la bibliografía publicada previamente.
- Las cardiopatías congénitas se presentan más frecuentemente en pacientes de sexo femenino (55,1%), en menores de un año (58,5%), y proceden en su mayoría del departamento de Lima (53,7%). La edad de diagnóstico es tardía ($2,33 \pm 3,47$ años en un rango de 0 a 16,3 años).
- Las cardiopatías acianóticas son más frecuentes (86,4%).
- Dentro de las CC acianóticas, las más frecuentes son las comunicaciones interventriculares (23,1%), interauriculares (12,7%) y la persistencia del conducto arterioso (11,7%), y dentro de la CC cianóticas las más frecuentes son la Tetralogía de Fallot (3,4%) y la doble salida del ventrículo derecho (2,6%).
- Fisiopatológicamente las cardiopatías acianóticas con corto circuito de izquierda a derecha son las de mayor presentación (71,2%), y dentro de

las cardiopatías cianóticas las de flujo pulmonar aumentado son las de mayor presentación (7,2%).

- El Síndrome de Down es la cromosomopatía más frecuentemente asociada (89%) de un total de 166.
- Los trastornos oculares (13,5%), las malformaciones anorectales (12%) y las alteraciones bilio-digestivas (9,6%) de un total de 104 casos son las enfermedades concomitantes más frecuentes asociadas a las cardiopatías congénitas
- El tratamiento farmacológico (20,8%) y de observación (38,3%) son las más indicadas.

5.2. RECOMENDACIONES

- Determinar las Características Clínicas—Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño—Breña, Lima—Perú durante periodos de estudio más amplios.

- Se debe determinar las cardiopatías congénitas en intervalos de edad más cortos y no como el que utilizamos en este estudio de nacidos a 16,3 años. En cuanto a la procedencia se debe especificar el domicilio exacto para determinar la presencia de factores ambientales en la presentación de estas cardiopatías.
- Determinar el tipo de cardiopatía congénita cianótica o acianótica es indispensable para la clínica diaria.
- Reconocer las cardiopatías congénitas más frecuentes es importante para estar preparados en cuanto a los presupuestos, equipos, herramientas e insumos para su diagnóstico, tratamiento y seguimiento que se debe tener en cuenta para cada caso especial.
- Determinar la frecuencia de las cardiopatías congénitas según su clasificación fisiopatológica de las cardiopatías congénitas es un gran adelanto para el diagnóstico, clínica, tratamiento y pronóstico de la patología.
- Incentivar la investigación sobre cromosomopatía asociada a Cardiopatías congénitas entre los servicios de genética y cardiología.

- Fomentar la investigación sobre trastornos oculares, malformaciones anorrectales y alteraciones bilio-digestivas asociadas a cardiopatías congénitas entre los servicios correspondientes.
- Los tratamientos de las cardiopatías congénitas son importantes determinarlos para que este estudio sirva al gobierno para que inviertan más en esta área para lograr mejores condiciones de vida para los niños afectados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sanz Pascual E, García-Guereta Silva L, Moreno Granado F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. En: CTO, editor. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. Madrid; 2015. p. 9-17.
2. Sarmiento Portal Y, Navarro Alvarez MD, Milián Casanova OL, Crespo Campos A. Caracterización Clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas. *Rev Ciencias Médicas*. 2013;17(2):46-57.
3. Sandoval N. Cardiopatías congénitas en Colombia y en el mundo. *Rev Colomb Cardiol*. 2015;22(1):1-2.
4. Olórtegui A, Adrianzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *An la Fac Med Univ Nac San Marcos. UNMSM. Facultad de Medicina*; 2007;68(2):113-24.
5. Gonzales S P, Nakachi M G, Turpo M G, Shimabuku A R, Marocho Ch L. Características epidemiológicas de la mortalidad hospitalaria en el Instituto de Salud del Niño. *Rev del Inst Nac Salud del Niño*. 2016;3(1):8.
6. Guerchicoff M, Marantz P, Infante J, Villa A, Gutierrez A, Montero G, et al. Evaluación del impacto del diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas. *Arch Argent Pediatr*. 2004;102(6):445-50.
7. Fonseca-Sánchez LA, Bobadilla- Chávez JJ. Abordaje Del Niño Con Sospecha de Cardiopatía Congenita. *Rev Mex Ped*. 2015;82(3):104.13.
8. Aregullin Eligio EO, Lara Celestino C, Sánchez Cortés RG, Canabal Hermida F. Prevalencia y manifestación clínica de cardiopatías en urgencias pediátricas de un hospital académico. *Med Univ*. 2007;9(37):181-5.
9. Pérez C, Pérez Y, Castro R, Moreta RE. Frecuencia de cardiopatía congénita cianógena y acianógena en niños menores de 3 años de edad. *Hospital Infantil. Rev Med Dom*. 2010;71(1):43-6.
10. Benavides-Lara A, Faerrón Ángel J, Umaña Solís L, Romero Zúñiga J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. *Rev Panam Salud Publica*. 2011;30(1):31-8.
11. Del Valle A, Sajmolo Pablo M. Anormalidades Cromosómicas Asociadas a Cardiopatías Congénitas en Pacientes Pediátricos | *Revista Guatemalteca de Cardiología. Rev Guatem Cardiol*. 2013;23(1):10-4.
12. Medina Martin AR, Pérez Piñero MA, Rodríguez Borrego BJ, Alonso Clavo M, Ramos Ramos L, Valdivia Cañizares S. Comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. *Gac Médica Espirituana*. 1999 Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas. Universidad de Ciencias Médicas Dr. Faustino Pérez Hernández, Sancti Spíritus; 2014;16(2):31-40.
13. Calderón-Colmenero J, Sandoval Zárate J, Beltrán Gámez M. Pulmonary hypertension associated with congenital heart disease and Eisenmenger syndrome. *Arch Cardiol México. Elsevier*; enero de 2015;85(1):32-49.

14. Arias López I, Martínez Tallo E, Campos Sanpedro F, Cardesa garcía JJ. Incidencia de las cardiopatías congénitas en la porvincia de Badajoz. *An Pediatr.* 2008;69(1):237.
15. Santiago Alcántara E. Incidencia de cardiopatías congénitas en los neonatos nacidos en el Hospital Materno Perinatal Mónica Pretelini, durante el periodo de enero de 2009 a diciembre de 2010 [Internet]. Universidad Autónoma del Estado de Mexico; 2013. Recuperado a partir de: <http://ri.uaemex.mx/handle/123456789/13757>
16. Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol.* 2005;58(12):1428- 34.
17. Calderon-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en Mexico. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Méx.* 2010;80(2):133-40.
18. Rodríguez Dehli C, Ariza Hevia F, Riaño Galán I, Moro Bayón C, Suárez Menéndes E, Mosquera Tenreiro C, et al. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Asturias durante el período 1990–2004. *An Pediatr.* 2009;71(6):502-9.
19. Uribe Rivera AK, Díaz-Vélez C, Cerrón-Rivera C. Características epidemiológicas y clínicas de las cardiopatías congénitas en menores de 5 años del Hospital Almanzor Aguinaga Asenjo. Enero - Diciembre 2012. *Horiz Med.* 2015;15(1):49-56.
20. Cornejo Crisóstomo JL. Estudio clínico epidemiológico del diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas en el Hospital Nacional Dos de Mayo del año 2006 al 2012. Universidad Nacional Mayor de San Marcos; 2014.
21. Masgo Torres MD. Malformaciones congénitas en recién nacidos vivos: Morbimortalidad en el Honodomani San Bartolomé. Universidad Nacional Mayor de San Marcos; 2003.
22. Janampa Quispe O. Cardiopatías congénitas en el Síndrome de Down en el Servicio de Cardiología del Instituto de Salud del Niño. 2000.
23. Ramos Loza LM, Samanamud Córdova JA, Salvador Paucar RR, Silva Machado JE, Sosa Meoño CE, Ticona Huaroto CE. Características clínicas epidemiológicas de las cardiopatías congénitas en el Instituto Nacional de Salud del Niño en el período Julio- Diciembre 2009. Instituto Nacional de Salud del Niño; 2010.
24. Diaz Lazo AV. Malformaciones congénitas cardiacas en adultos nativos de altura. 2003.
25. Cruz Ticona E, Liñan Torres A, Prötzel Pinedo A, Mayorga Ricalde G, Ota Nakazone A, Gamarra Díaz N, et al. Incidencia y patologías asociadas del Síndrome Down en recién nacidos del Hospital Edgardo Rebagliati Martins. Noviembre 2012 – octubre 2013. *Rev Médica Basadrina.* 2015;9(1):15-9.
26. Puigdevall Dalmau M, Uriel Prat S. Clasificación y nomenclatura de las cardiopatías congénitas. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas*

del niño y del adolescente. 2015. p. 1-8.

27. Davies L, Knauf D. Manejo anestésico de los pacientes con cardiopatías congénitas. Anestesia Cardíaca. 3rd ed. Philadelphia, PA; 2004. p. 372.
28. Sánchez P. Cardiología pediátrica, clínica y cirugía. Salvat, editor. 1986. 88-98 p.
29. Garrido-García LM, Lízarraga-Torres KC. Soplos cardíacos en pediatría: cuándo referir al cardiólogo pediatra. Acta Pediatr Mex. 2014;35:351-5.
30. MINSA. Legislación [Internet]. D.S. N 002-2004-SA. SIS oficializa tratamientos de hemodiálisis, neoplasias, leucemias y cardiopatías congénitas . 2004 [citado 12 de diciembre de 2016].
31. Kumar V, Abbas A, Fausto N, Aster J. Respuestas celulares ante el estrés y las agresiones por tóxicos: adaptación, lesión y muerte. Patología estructural y funcional. 2010. p. 3-42.

ANEXOS

ANEXO N° 01: OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	INDICADORES	ESCALA	TIPO DE RESPUESTA	CRITERIOS DE MEDICIÓN	INSTRUMENTO
Independiente	Las manifestaciones clínicas (signo y síntoma) son la expresión de las alteraciones genéticas, bioquímicas y estructurales de las células y tejidos (25).	Características clínicas medibles de las cardiopatías congénitas apreciados por los cardiólogos pediátricos del servicio de cardiología del INSN – Breña.	cuantitativa	Cromosomopatía asociada	Trisomía 21 (Síndrome de Down) Trisomía 13 (Síndrome de Patau) Trisomía 18 (Síndrome de Edwards) Trisomía 9 Tetrasomía 22p (síndrome de ojo de gato) 45X0 (síndrome de Turner) 47XXY (síndrome de Klinefelter); Otros	policotómicas	Tipo de cromosomopatía	Ficha de recolección de datos
Independiente			cuantitativa	Edad	Años	Continua	Años	
Independiente			cuantitativa	Sexo	Femenino Masculino	dicotómicas	Tipo de sexo	
Independiente			cuantitativa	Procedencia	departamentos del Perú	policotómicas	Lugar de procedencia	
Independiente			cuantitativa	Enfermedades asociadas	Hernia diafragmática Atresia de esófago y fístula traqueo esofágica Atresia de vías biliares extrahepática Asociación VACTERL Asociación CHARGE Síndrome de Ivemark (Heterotaxia). Onfalocele Pentalgia de Cantrell y ectopia cordis Agnesia real (síndrome de Potter) Síndrome de Goldhenhar Agnesia de cuerpo caloso	policotómicas	Tipo de enfermedades asociadas	
Dependiente			cuantitativa	Tratamiento	Cateterismo correctivo Quirúrgico correctivo Terapéutico farmacológico Observación	policotómicas	Tipo de tratamiento	
Independiente	Son lesiones anatómicas de una o varias de las cuatro cámaras cardíacas, de los tabiques que las separan, o de las válvulas o tractos de salida (zonas ventriculares por donde sale la sangre del corazón). (11)	Son el grupo más común de anomalías congénitas y en su mayoría se constituyen, por su evolución e impacto fisiopatológico, en una enfermedad crónica de la infancia. (11)	cuantitativa	Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado.	Transposición congénita de grandes vasos, Doble salida del VD (DSVD), Ventriculo único sin estenosis pulmonar, Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar leve y flujo colateral arterial aumentado, Atresia tricúspidea con CIV y estenosis pulmonar, Tronco arterioso, Hipoplasia de corazón izquierdo, Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT).	policotómicas	Tipo de Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado.	Ficha de recolección de datos

Independiente			cuantitativa	Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido.	Tetralogía de Fallot, Atresia tricuspídea, Atresia pulmonar con CIV, Atresia pulmonar con septo íntegro Doble salida del ventrículo derecho Ventrículo único y transposición congénita de grandes vasos con estenosis pulmonar.	policotómicas	Tipo de Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido.	
Independiente			cuantitativa	Cardiopatías acianóticas con cortocircuito de izquierda a derecha	Comunicación interauricular (CIA) y el drenaje venosos anómalo parcial. Comunicación interventricular (CIV) Defecto septal AV o canal AV. Ductus arterioso persistente (DAP)	policotómicas	Tipo de Cardiopatías acianóticas con cortocircuito de izquierda a derecha	
Independiente			cuantitativa	Cardiopatías acianóticas con Obstrucción izquierdas	Estenosis aortica valvular, subvalvular y supra valvular Coartación de la aorta, Interrupción del arco aórtico (IAA), Estenosis mitral, Cor triatriatum Estenosis de las venas pulmonares.	policotómicas	Tipo de Cardiopatías Obstructivas izquierdas	
Independiente			cuantitativa	Cardiopatías acianóticas con Obstrucción derechas	Estenosis valvular pulmonar, Supra valvular y subvalvular. Anomalía de Ebstein Cor triatriatum Dexter. Estenosis supra valvular pulmonar	policotómicas	Tipo de Cardiopatías Obstructivas derechas no cianóticas.	
Independiente			cuantitativa	Cardiopatías acianóticas con Miocardiopatías	Dilatada, Hipertrofica, Obstructiva y no obstructiva, Restrictiva Miocardiopatía no compactada.	policotómicas	Tipo de Miocardiopatías.	
Independiente			cuantitativa	Cardiopatías acianóticas con Anomalías coronarias.	Origen anómalo de la coronaria izquierda al tronco de la pulmonar Origen anómalo de una coronaria al seno opuesto.	policotómicas	Tipo de Anomalías coronarias	
Independiente			cuantitativa	Cardiopatías acianóticas con Insuficiencias valvulares.	Regurgitación en más de una válvula Regurgitación valvular en válvulas anómalas	policotómicas	Tipo de Insuf. valvulares.	

ANEXO N° 02: INSTRUMENTOS

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS—EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO—BREÑA, LIMA—PERÚ, ENERO—DICIEMBRE DE 2015.

FICHA DE RECOLECCION DE DATOS

- Datos Generales:

Fecha de recolección de datos: _____

1. Nro. De HC: _____
2. Nro. Sobre cardiología: _____
3. Fecha de nacimiento: _____
4. Fecha de Diagnóstico: _____
5. Sexo: _____ Edad: _____
6. Lugar de Procedencia (Departamento): _____

- Datos Específicos:

Enfermedades asociadas:

- Hernia diafragmática ()
- Atresia duodenal ()
- Atresia de esófago y fístula traqueoesofágica ()
- Atresia de vías biliares extrahepática ()
- Asociación VACTERL ()
- Asociación CHARGE ()
- Síndrome de Ivemark (Heterotaxia). ()
- Onfalocele ()
- Pentalogía de Cantrell y ectopia cordis ()
- Agenesia renal (síndrome de Potter) ()
- Síndrome de Goldhenhar ()
- Agenesia de cuerpo caloso ()
- Otros ()

Cromosomopatías asociadas:

- Trisomía 21 (Síndrome de Down) ()
- Trisomía 13 (Síndrome de Pattau) ()
- Trisomía 18 (Síndrome de Edwards) ()
- Trisomía 9 ()
- Tetrasomía 22p (síndrome de ojo de gato) ()

45X0 (síndrome de Turner) ()
47XXY (síndrome de Klinefelter) ()
Otros

Diagnóstico clínico: _____

Diagnóstico ecocardiográfico: _____

Diagnóstico Hemodinámico: _____

Diagnóstico por Angiotem: _____

Tipo de tratamiento recibido:

Observación ()

Solo Farmacológico ()

Cirugía correctora ()

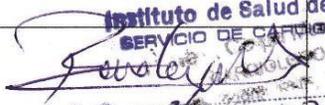
Cateterismo terapéutico ()

Evolución ()

ANEXO N° 03: VALIDACIÓN DE INSTRUMENTOS - CONSULTA DE EXPERTOS.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS—EPIDEMIOLÓGICAS DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO—BREÑA, LIMA—PERÚ, ENERO—DICIEMBRE DE 2015.

N°	ASPECTOS A CONSIDERAR	EXPERTOS					
		A		B		C	
		SI	NO	SI	NO	SI	NO
1	El instrumento tiene estructura lógica.	X		X			
2	La secuencia de presentación de ítems es óptima.	X		X			
3	El instrumento abarca en su totalidad el problema de investigación.	X		X			
4	Los ítems permiten medir el problema de investigación.	X		X			
5	Los ítems permiten recoger información para alcanzar los objetivos de la investigación.	X		X			
6	El instrumento abarca las variables e indicadores.	X		X			
7	Los ítems permiten contrastar la hipótesis.	X		X			

TABLA DE IDENTIFICACION DE EXPERTOS		
	APELLIDOS Y NOMBRES	FIRMA DE EXPERTOS
A	CERRA MARIQUE, RENE FELIX	 <small>INSTITUTO DE SALUD DEL NIÑO SERVICIO DE CARDIOLOGÍA C.M.P. 22508 RENE FELIX CERRA MARIQUE</small>
B	Estela Chunga, Edilberto	 <small>MINISTERIO DE SALUD INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO SERVICIO DE CARDIOLOGÍA C.M.P. 19116 - R.N.E. 12250 EDILBERTO ESTELA CHUNGA MEDICO CARDIOLOGO</small>
C		

ANEXO N° 04: MATRIZ DE CONSISTENCIA

Problemas	Objetivos	Hipótesis	Variables		
			Indicador	Escala	Metodología
Var X: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS – EPIDEMIOLOGICAS DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS					
PROBLEMA GENERAL ¿Cuáles son las Características Clínicas - Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño – Breña, Lima – Perú, Enero - Diciembre del 2015?.	OBJETIVO GENERAL Determinar las Características Clínicas - Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño – Breña. Lima – Perú, Enero - Diciembre del 2015.	HIPOTESIS GENERAL Por ser un trabajo descriptivo no cuenta con hipótesis	Cromosomopatía asociada	Trisomía 21 (Síndrome de Down) Trisomía 13 (Síndrome de Patau) Trisomía 18 (Síndrome de Edwards) Trisomía 9 Tetrasomía 22p (síndrome de ojo de gato) 45X0 (síndrome de Turner) 47XXY (síndrome de Klinefelter) Otros	TIPO DE INVESTIGACION: La investigación es descriptivo. DISEÑO METODOLOGICO: La investigación es retrospectivo, de corte y transversal del tipo de serie de casos
PROBLEMAS ESPECÍFICOS 1) ¿Cuál es la frecuencia de las Cardiopatías Congénitas según la edad, sexo y procedencia? 2) ¿Cuál es la frecuencia de Cardiopatías Congénitas cianóticas y acianóticas? 3) ¿Cuáles son las Cardiopatías Congénitas más frecuentes? 4) ¿Cuál es la frecuencia de las Cardiopatías Congénitas según la clasificación fisiopatológica? 5) ¿Cuál es la frecuencia de cromosomopatías asociadas a Cardiopatías Congénitas? 6) ¿Cuál es la frecuencia de enfermedades concomitantes a las Cardiopatías Congénitas? 7) ¿Cuál es la frecuencia del tipo de tratamiento en las Cardiopatías Congénitas?	OBJETIVOS ESPECIFICOS 1) Determinar la frecuencia de las Cardiopatías Congénitas según la edad, sexo y procedencia. 2) Determinar la frecuencia de Cardiopatías Congénitas cianóticas y acianóticas. 3) Conocer las Cardiopatías Congénitas más frecuentes. 4) Determinar la frecuencia de las Cardiopatías Congénitas según la clasificación fisiopatológica. 5) Determinar la frecuencia de cromosomopatías asociadas a Cardiopatías Congénitas. 6) Determinar la frecuencia de enfermedades concomitantes en Cardiopatías Congénitas. 7) Conocer la frecuencia del tipo de tratamiento en Cardiopatías Congénitas.	HIPOTESIS ESPECIFICAS Por ser un trabajo descriptivo no cuenta con hipótesis	Edad Sexo Procedencia Enfermedades asociadas	Años Femenino Masculino Departamentos del Perú Hernia diafragmática Atresia duodenal Atresia de esófago y fistula traqueoesofágica Atresia de vías biliares extrahepática Asociación VACTERL Asociación CHARGE Síndrome de Ivemark (Heterotaxia). Onfalocèle Pentalogía de Cantrell y ectopia cordis Agenesia renal (síndrome de Potter) Síndrome de Goldhenhar Agenesia de cuerpo calloso Otros	POBLACION: Conformada por todos los pacientes de 0 a 17 años con Cardiopatías Congénitas atendidos el 2015 en el Instituto Nacional del Niño de Breña; Lima-Perú. Estos fueron 684 pacientes. MUESTRA: Todos los pacientes de 0-17 años con cardiopatía congénita diagnosticadas entre enero a diciembre de 2015 en el INSN-Breña, Lima-Perú, que cumplan con los siguientes criterios de inclusión y exclusión. CRITERIOS DE EXCLUSION: •Pacientes con diagnóstico no definitivo de cardiopatía congénita CRITERIOS DE INCLUSION: •Todos los pacientes de 0 a 17 años con cardiopatía congénita diagnosticadas entre enero y diciembre del 2015 •Pacientes con diagnóstico definitivo de Cardiopatías Congénitas confirmado por
			Tratamiento	Observación Solo Farmacológico Cirugía correctora Cateterismo Terapéutico	
			Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumenado.	Transposición congénita de grandes vasos, Doble salida del VD (DSVD), Ventrículo único sin estenosis pulmonar, Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar leve y flujo colateral arterial aumentado, Atresia tricuspídea con CIV y estenosis pulmonar, Tronco arterioso, Hipoplasia de corazón izquierdo, Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT).	

			<p>Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido.</p> <p>Cardiopatías acianótica con cortocircuito de izquierda a derecha</p> <p>Cardiopatía acianótica con Obstructiva izquierda</p> <p>Cardiopatías acianótica con Obstrucción derecha</p> <p>Cardiopatías acianóticas con Miocardiopatías.</p> <p>Cardiopatías acianótica con Anomalías coronarias.</p> <p>Cardiopatías acianótica con Insuficiencias valvulares.</p>	<p>tetralogía de Fallot, Atresia tricuspídea, Atresia pulmonar con CIV, Atresia pulmonar con septo íntegro Doble salida del ventrículo derecho Ventrículo único y transposición congénita de grandes vasos con estenosis pulmonar.</p> <p>Comunicación interauricular (CIA) y el drenaje venoso anómalo parcial. comunicación interventricular (CIV) Defecto septal AV o canal AV. ductus arterioso persistente (DAP)</p> <p>estenosis aórtica valvular, subvalvular y supra valvular coartación de la aorta, la interrupción del arco aórtico (IAA), la estenosis mitral, el cor triatriatum Estenosis de las venas pulmonares.</p> <p>Estenosis valvular pulmonar, supra valvular y subvalvular. anomalía de Ebstein cor triatriatum Dexter. La estenosis supra valvular pulmonar</p> <p>dilatada, hipertrófica, obstructiva y no obstructiva, restrictiva miocardiopatía no compactada</p> <p>Origen anómalo de la coronaria izquierda al tronco de la pulmonar Origen anómalo de una coronaria al seno opuesto.</p> <p>Regurgitación en más de una válvula Regurgitación valvular en válvulas anómalas</p>	<p>ecocardiograma.</p> <p>TECNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCION DE DATOS Técnicas: Revisión de informes de todas las historias clínicas del servicio de cardiología correspondiente al año 2015. Instrumentos: Se Utilizó para recolectar los datos una ficha que fue diseñada exclusivamente para este estudio. (Anexo 2)</p> <p>ESTADISTICA A UTILIZAR: Se realizó una estadística descriptiva, presentando los resultados como media \pm desviación estándar las variables continuas (edad), y como frecuencias absolutas y relativas (porcentajes) las variables categóricas (características clínicas, cardiopatías congénitas).</p>
--	--	--	--	--	---

ANEXO N° 05: PERMISO DE LA INSTITUCIÓN DONDE REALIZÓ SU INVESTIGACIÓN.

INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO
OFICINA EJECUTIVA DE APOYO A LA INVESTIGACIÓN Y DOCENCIA ESPECIALIZADA
DECLARACIÓN DEL JEFE DEL SERVICIO O UNIDAD OPERATIVA,
DEPARTAMENTO, Y DE LA DIRECCIÓN EJECUTIVA DE INVESTIGACIÓN,
DOCENCIA Y ATENCIÓN ESPECIALIZADA

Título del Proyecto:

Características Clínicas – Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de salud del Niño – Breña. Lima-Perú. 2015.

Certificamos que, junto al Comité Directivo de esta Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada, hemos leído y aprobado este proyecto y nos comprometemos a apoyar y supervisar su realización dentro de las normas vigentes en nuestra Dirección, dentro de la ley y de las normas nacionales e internacionales para la realización de proyectos de investigación.

Servicio o Unidad Operativa

Nombre del Jefe del Servicio o Unidad Operativa: Dra. Geem Huaranga Bejarano

Firma:



Fecha:

21-09-2016

Departamento:

Nombre del Jefe del Departamento: María Elena Revilla Velásquez

Firma:



Fecha:

21-10-2016

Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada (si corresponde):

Nombre del Director Ejecutivo: Dr. Carlos Morales Portero

Firma:



Fecha:

28 OCT. 2016