



UNIVERSIDAD DE  
COSTA RICA

**PPEM**

Programa de Posgrado en  
Especialidades médicas

Universidad de Costa Rica  
Sistema de Estudios de Posgrado  
Programa de Posgrado en Especialidades Médicas Especialidad en Pediatría

**“Descripción de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños del 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre de 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica”**

Trabajo final de graduación sometido a la consideración del comité de la especialidad de pediatría para optar por el grado y título de Especialista en Pediatría

Dra. Kimberly Arias Amador  
Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”  
Caja Costarricense del Seguro Social

2025

## **Agradecimientos**

A Dios, por colocar este sueño en mi corazón y darme cada día la fuerza y la perseverancia para hacerlo realidad.

A los doctores Alejandro Víquez y David Morales por su ejemplo profesional así como por su disponibilidad y guía para alcanzar los objetivos de esta investigación.

## **Dedicatoria**

A mi esposo, quien estuvo a mi lado desde que esta meta era apenas un sueño; que me impulsó cuando yo dudaba, creyó en mí más de lo que yo misma creía, celebró cada triunfo y me sostuvo en cada caída, hasta hacerlo posible.

A mis padres, por darme todo lo que soy y por creer en lo que puedo llegar a ser, por orar cada día por mi vida y guiarme con amor y consejo. Lo que han sembrado en mí me trajo hasta aquí.

A mis abuelitos, cuyas voces y sueños me acompañaron hasta aquí: hoy cumplo todo aquello que tanto anhelaron para mí.

A mis corazones valientes en el cielo, cuya fragilidad transformó mi rumbo hacia este camino; su memoria sigue siendo mi impulso.

“Este trabajo final de graduación fue aceptado por la Subcomisión de la Especialidad en Pediatría del Programa de Posgrado en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en Pediatría.”

---

Dr. Alejandro Víquez Víquez  
**Especialista en Neonatología**  
**Tutor de investigación**

---

Dr. David Morales Aguilar  
**Especialista en Neonatología**  
**Tutor de investigación**

---

Dra. Irene Morúa León  
**Especialista en Pediatría**  
**Lector de investigación**

---

Dra. Ingrid Montero Solano  
**Coordinadora**  
**Programa de Posgrado en Pediatría**

---

Dra Kimberly Arias Amador  
**Sustentante**



UNIVERSIDAD DE  
COSTA RICA

SEP Sistema de  
Estudios de Posgrado

**Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.**

Yo, Kimberly Arias Amador, con cédula de identidad 1 1438 0024, en mi condición de autor del TFG titulado: “Descripción de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños del 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre de 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica”

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI.  NO \*

\*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: \_\_\_\_\_ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

**FIRMA ESTUDIANTE**

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.

**Revisión filológica:**

Realizada por la filólogo Lic. Jorge Arturo Romero Zuñiga.

## Tabla de contenidos

<b>Portada</b> .....	<b>I</b>
<b>Agradecimientos</b> .....	<b>II</b>
<b>Dedicatoria</b> .....	<b>III</b>
<b>Revisión Filológica</b> .....	<b>VI</b>
<b>Tabla de contenidos</b> .....	<b>VII</b>
<b>Resumen</b> .....	<b>VIII</b>
<b>Índice de tablas</b> .....	<b>X</b>
<b>Lista de abreviaturas</b> .....	<b>XII</b>
<b>Introducción</b> .....	<b>1</b>
<b>Objetivos</b> .....	<b>2</b>
Objetivo general .....	<b>2</b>
Objetivos específicos .....	<b>2</b>
<b>Metodología</b> .....	<b>13</b>
Principios respetados .....	<b>14</b>
<b>Fuentes de financiamiento</b> .....	<b>16</b>
<b>Resultados</b> .....	<b>17</b>
<b>Discusión</b> .....	<b>23</b>
<b>Conclusión</b> .....	<b>33</b>
<b>Anexos</b> .....	<b>36</b>

## Resumen

**Introducción:** las cardiopatías congénitas corresponden a las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia entre 8-10 por cada 1000 recién nacidos vivos en donde un tercio corresponde a cardiopatías críticas, ambas con una alta tasa de letalidad si el diagnóstico y la estabilización no se realizan de manera temprana. En Costa Rica, las cardiopatías congénitas constituyen la segunda causa de muerte en el paciente pediátrico después de la prematuridad, esto subraya la necesidad de caracterizar la morbimortalidad actual en nuestro territorio.

**Objetivo:** caracterizar a la población de recién nacidos ingresados en la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica, entre el 1 de octubre del 2022 y el 31 de setiembre del 2023.

**Metodología:** se realizó un estudio observacional descriptivo y retrospectivo de todos los recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía congénita crítica ingresados a la UCIN del HNN, durante un periodo de un año. Se recopilaron y analizaron variables sociodemográficas, perinatales, diagnósticas, terapéuticas y de evolución clínica de estos pacientes.

**Resultados:** se revisaron un total de 58 expedientes, de los cuales 54 cumplían criterios de inclusión. La cohorte mostró un equilibrio por sexo, en donde la mayoría fueron gestaciones de término. El diagnóstico fue de predominio postnatal y tardío, predominando las lesiones cianóticas ductus dependientes, con una mortalidad alta en relación con la complejidad, ahora bien, como factor altamente modificable, se identificó una tasa elevada de infecciones nosocomiales tardías.

**Conclusiones:** el estudio actual muestra una mejoría con respecto al de 2011-2014, con menor mortalidad y mayor detección prenatal, con un creciente uso de la terapéutica percutánea. El tamizaje con oximetría de pulso permite la realización de ecocardiograma temprano, se requiere capacitación en cateterismo así como priorizar prevención de infecciones, protección renal, extubación y retirada precoz de dispositivos.

## Abstract

**Introduction:** Congenital heart defects are the most common congenital malformations, with an incidence of 8-10 per 1,000 live births, one-third of which are critical heart defects. Both have a high mortality rate if diagnosis and stabilization are not performed early. In Costa Rica, congenital heart defects are the second leading cause of death in pediatric patients after prematurity, which underscores the need to characterize current morbidity and mortality in our country.

**Objective:** To characterize the population of newborns admitted to the Neonatal Intensive Care Unit of the National Children's Hospital with a diagnosis of Critical Congenital Heart Disease, between October 1, 2022, and September 31, 2023.

**Methodology:** A descriptive, retrospective, observational study was conducted of all newborns diagnosed with critical congenital heart disease admitted to the NICU of the National Children's Hospital (HNN) over a one-year period. Sociodemographic, perinatal, diagnostic, therapeutic, and clinical outcome variables were collected and analyzed.

**Results:** A total of 58 patient records were reviewed, of which 54 met inclusion criteria. The cohort was gender-balanced, with the majority being full-term pregnancies. Diagnosis was predominantly postnatal and late, with cyanotic ductus-dependent lesions predominating, with high mortality in relation to complexity. A high rate of late nosocomial infections was identified as a highly modifiable factor.

**Conclusions:** The current study shows an improvement compared to the 2011-2014 study, with lower mortality and greater prenatal detection, and an increasing use of percutaneous therapy. Pulse oximetry screening allows for early echocardiograms; catheterization training is required, as well as prioritizing infection prevention, kidney protection, extubation, and early device removal.

## Índice de tablas

Tabla 1. Distribución de las variables sociodemográficas de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños entre el 01 de octubre del 2022 y el 31 de setiembre del 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	36
Tabla 2. Distribución de las variables cualitativas prenatales de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	38
Tabla 3. Distribución de los antecedentes perinatales cuantitativos de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	39
Tabla 4. Distribución de las variables cualitativas prenatales y postnatales de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	40
Tabla 5. Distribución de las variables cualitativas neonatales de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	41
Tabla 6. Distribución de las variables tempranas previo al tratamiento intervencional o cirugía de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	42
Tabla 7. Distribución de las variables cuantitativas de los tratamientos aplicados a los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	44
Tabla 8. Distribución de las variables de manejo médico de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	45
Tabla 9. Distribución de las variables de estudios prequirúrgicos de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	46

Tabla 10. Distribución de las variables de cardiopatía de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	48
Tabla 11. Distribución de las variables del tratamiento intervencional de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	50
Tabla 12. Distribución de las variables de manejo postquirúrgico los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica. ....	53
Tabla 13. Distribución de las variables asociadas a la mortalidad los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica . ....	54

## Lista de abreviaturas

AAI: Arco aórtico interrumpido	LPV: Leucomalacia periventricular
AM: Atresia mitral	NIRS: Near infrared spectroscopy
AP: Atresia pulmonar	NSC: Nasocánula
CAF: Cánula de alto flujo	ONi: Oxído nítrico inhalado
CAV: Canal atrioventricular	PEG: Pequeño para la edad gestacional
CC: Cardiopatía congénita	PGE1: Prostaglandina E1
CCSS: Caja Costarricense Seguro Social	RNT: Recién nacido de término
CEC: Comité ético científico	RNP: Recién nacido pretérmino
CIA: Comunicación interauricular	UCIN: Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal
CIV: Comunicación interventricular	US: Ultrasonido
CoAo: Coartación de aorta	VNI: Ventilación no invasiva
CONIS Consejo Nacional de Investigación en Salud	VMA: Ventilación mecánica asistida
DBP: Displasia broncopulmonar	TGA: Trasposición de grandes arterias
DTSVD: Doble tracto de salida del ventrículo derecho	TOF: Tetralogía de Fallot
DTSVI: Doble tracto de salida del ventrículo izquierdo	HLHS: Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico
DVAP: Drenaje venoso anómalo pulmonar (Total o parcial)	
EAN: Enterocolitis aguda necrotizante	
EAO: Estenosis aórtica	
EG: Edad gestacional	
EP: Estenosis pulmonar	
FUR: Fecha de última regla	
HIV: Hemorragia intraventricular	
HNN: Hospital Nacional de Niños	
INEC: Instituto Nacional de Estadística y Censo	

## Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) componen las malformaciones congénitas más frecuentes en el periodo neonatal, con una incidencia aproximada de 8-10 por cada 1000 nacidos vivos (1). Dentro de este conjunto se encuentran las cardiopatías congénitas crítica (CCC) las cuales constituyen aproximadamente un tercio, siendo aquellas que ameritan abordaje percutáneo o quirúrgico antes del primer año de vida y se asocian con una elevada morbimortalidad cuando existen retrasos en el diagnóstico y la estabilización. (2) .

En Costa Rica, las cardiopatías congénitas constituyen la segunda causa de muerte después de la prematuridad en el paciente pediátrico (3); por lo tanto, se subraya la necesidad de caracterizar la morbimortalidad actual de esta patología.

En los últimos años se han realizado avances que modifican el pronóstico de estos pacientes, tales como la estandarización de un tamizaje cardiaco neonatal, la mayor disponibilidad de ecografía tanto fetal como neonatal, e incluso el acceso a terapias de soporte avanzado en las Unidades de Cuidado Intensivo Neonatal.

Pese a estos avances, persisten desafíos que no solo condicionan la supervivencia de la población infantil, si no que tienen un impacto directo en la calidad de vida y el desarrollo neurológico en etapas posteriores, sin dejar de lado la carga psicosocial y económica la cual representa tanto para las familias como para este sistema sanitario.

Este trabajo aborda dicha necesidad mediante un estudio retrospectivo observacional en los recién nacidos ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal (UCIN) del Hospital Nacional de Niños (HNN) entre octubre 2022 y setiembre del 2023 con diagnóstico de CCC. Por lo tanto, la estandarización de definiciones y métricas permitió la comparación de los resultados con antecedentes nacionales y series internacionales, a su vez, ha generado insumos para la discusión y propuestas de nuevos estudios de carácter prospectivo que permiten un análisis detallado de las variables susceptibles a mejorar.

## **Objetivos**

### **Objetivo general**

- Describir las características clínico-epidemiológicas de los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica, entre el 1 de octubre del 2022 y el 31 de setiembre 2023.

### **Objetivos específicos**

- Caracterizar los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños con el diagnóstico de cardiopatía cianógena crítica, entre el 1 de octubre del 2022 y el 31 de setiembre 2023.
- Identificar el manejo y evolución durante la hospitalización en la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, de los pacientes con el diagnóstico de cardiopatía cianógena crítica para el periodo establecido.
- Identificar las principales complicaciones asociadas previo al tratamiento intervencional de la población en estudio en el periodo establecido.
- Mencionar los tipos de cardiopatías que se presentaron con mayor frecuencia en la población en estudio en el periodo establecido.
- Describir las prácticas en cuanto al manejo intervencional y complicaciones postoperatorias de la población en estudio en el periodo establecido.
- Comparar a manera descriptiva los datos encontrados en este estudio con los reportados en estudios anteriores en Costa Rica y otras latitudes.

## Marco Teórico

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen una de las malformaciones congénitas más frecuentes en los pacientes neonatales y componen el grupo más común de anomalías en la estructura cardiaca, por lo tanto, resulta en un importante problema para la salud pública. Estas se definen como variaciones en la morfología del corazón y de los grandes vasos que lo acompañan, debido a fallos en la embriogénesis cardiaca, y que están presentes desde el nacimiento. (1)

Por su parte, las cardiopatías congénitas críticas (CCC) se definen como aquellas cardiopatías que ponen en riesgo la vida del recién nacido y que, por tanto, requieren; antes del primer año de vida, intervención quirúrgica o por cateterismo, para garantizar la supervivencia (2).

De manera global, se ha documentado una prevalencia de 8 a 12 casos por cada 1000 nacidos vivos (4), lo cual determina la necesidad de identificar de manera precoz estos niños y garantizar acceso a centros de salud especializados que permitan su abordaje integral.

Las CC generan un impacto significativo en la morbilidad neonatal. Alrededor de un 10% de las muertes en esta población son secundarias este tipo de malformaciones (5); lo anterior a pesar de los avances en el diagnóstico prenatal, cirugías y mejoras del cuidado intensivo de estos pacientes en las últimas décadas en países desarrollados.

De manera distinta, en países latinoamericanos aún se experimentan limitaciones para la atención de estos pacientes como lo son la carencia de especialistas, el retraso en el diagnóstico tanto prenatal como posterior al nacimiento, así como la desigualdad para el acceso a terapias avanzadas (6).

En la región centroamericana y específicamente en Costa Rica, los datos epidemiológicos son limitados y se obtienen básicamente de reportes institucionales, resaltando la necesidad de realizar investigaciones locales que permitan la orientación de estrategias adaptadas a la realidad del sistema sanitario nacional.

## 1. Incidencia y Prevalencia de CC/CCC en Costa Rica

Con base en los registros vitales del INEC, entre octubre de 2022 y setiembre de 2023 se contabilizaron 51.034 nacidos vivos en Costa Rica. Para ese mismo intervalo de tiempo, se identificaron 58 casos de cardiopatías congénitas críticas (CCC), que equivale a una tasa cruda de 1,14 por 1.000 nacidos vivos. Como la incidencia global de CC es de alrededor de 8–10 por 1.000 nacidos vivos; y como aproximadamente 25 % de éstas son críticas, la incidencia esperada de CCC rondaría  $\approx 2$  por 1.000.

En contraste, el INCIENSA reportó para 2023 un total de 431 CC (332 no severas y 99 severas/críticas); resultando en un 6,6% de CC globales y 1,9% de CCC (7).

Las diferencias entre la tasa de intervalo octubre 2022 - setiembre 2023 y las estimaciones anuales o globales son atribuibles a una combinación de sesgo de captación factores ejecutivos, por ejemplo flujos de referencia con derivaciones tardías o manejos en centros de salud privados, una variabilidad estacional, sensibilidad diagnóstica heterogénea y clasificación no estandarizada de severidad.

Estas fuentes de sesgo sustentan la necesidad de un sistema integrado de información, además de estandarización de definiciones, amplitud de cobertura de tamizaje con el fin de aproximar con mayor validez la verdadera carga de CC y CCC en el país.

## 2. Cardiopatías Congénitas Críticas

Dentro de este grupo heterogéneo de malformaciones, las CCC cobran especial importancia, ya que ocurre en 2-3 por cada 1000 nacidos vivos y, como se mencionó previamente, pueden comprometer la vida del recién nacido ameritando intervenciones tempranas para garantizar la supervivencia (2). La mayoría de estas cardiopatías dependen del conducto arterioso para permitir la circulación sistémica o pulmonar, por tanto el cierre fisiológico de esta estructura genera inestabilidad hemodinámica, colapso cardiovascular, shock e hipoxia severa en el neonato; ameritando que se apliquen intervenciones de manera inmediata, como por ejemplo la infusión de prostaglandinas para

mantener la permeabilidad del conducto arterioso; así como la necesidad de referir de manera temprana a centros especializados para su intervención definitiva (8).

Dentro de estas malformaciones mayores se incluyen:

- Transposición de grandes arterias (TGA): es la más frecuente de las cardiopatías congénitas críticas (entre 20-30%) y se caracteriza por generar una circulación paralela debido a discordancia entre la relación de las arterias con los ventrículos usuales. (8)
- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (HLHS): Se caracteriza por el desarrollo incompleto del lado izquierdo del corazón (ventrículo, válvula mitral, válvula aortica e incluso arco aórtico). (8)
- Atresia pulmonar con septum integro: es la ausencia de lumen en la válvula pulmonar, esto impide la circulación de la sangre desde el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. (8)
- Atresia tricúspide: falta de desarrollo de la válvula tricúspide que genera incomunicación de la aurícula derecha con el ventrículo derecho. (8)
- Coartación de la aorta (CoAo): corresponde a un estrechamiento severo de la arteria aorta, por lo general en su segmento torácico, comprometiendo la perfusión distal. (8)
- Tronco arterioso común: de todas las CCC, constituye la menos frecuente representando tan solo 1-3 %, y se caracteriza por un único vaso arterial originado de la base del corazón y genera de él la circulación sistémica, pulmonar y coronaria. (8)

### **3. Diagnóstico de las Cardiopatías Congénitas Críticas**

Uno de los pilares fundamentales para mejorar el desenlace de los pacientes neonatales con cardiopatías congénitas es sin lugar a dudas; el diagnóstico temprano de las mismas, con lo cual se marcará una gran diferencia en la supervivencia y la mortalidad en los primeros días de vida a través de intervenciones médicas o quirúrgicas.

Así mismo, mediante tamizajes poblacionales, métodos clínicos y pruebas confirmatorias se puede realizar este proceso diagnóstico, ya sea por detección prenatal o postnatal. (9)

#### **3.1 Diagnóstico Prenatal**

La herramienta más efectiva para el diagnóstico de CCC antes del nacimiento es la ecocardiografía fetal, por lo cual el Colegio Americano de Obstetras y Ginecólogos recomienda realizar un ultrasonido detallado que permita la visualización de las estructuras cardíacas entre las 18 y 22 semanas de gestación. (10)

Se documentan tasas de detección de CCC en el periodo prenatal de hasta el 70 % en países desarrollados que cuentan con programas bien consolidados; mientras que, en países de escasos recursos rara vez se alcanza el 30%. (11).

El diagnóstico intrauterino permite la planificación del nacimiento, anticipando la estabilización neonatal, así como la referencia a centros de salud con capacidad de resolución quirúrgica.

### **3.2 Diagnóstico Postnatal Clínico**

Posterior al nacimiento, las cardiopatías congénitas se manifiestan con signos que en ocasiones, resultan inespecíficos, tales como dificultad respiratoria, cianosis, taquicardia, pulsos débiles o desiguales y mala perfusión periférica. No obstante pasadas 24 a 72 horas del nacimiento, al ocurrir el cierre fisiológico del conducto arterioso, se hace presente una clínica más evidente, caracterizada por un deterioro clínico agudo que puede incluir desde hipoxemia refractaria hasta shock cardiogénico. (12)

Por tanto, el examen físico continúa siendo fundamental; sin embargo, estudios han demostrado que hasta un 30% de las CCC pasan inadvertidas en la valoración inicial del recién nacido, principalmente en aquellas cardiopatías que presentan mezclas de sangre oxigenada y desoxigenada las cuales manifestarían signos sutiles en las primeras horas de vida. (12)

### **3.3 Tamizaje con Oximetría de Pulso**

El uso clínico del tamizaje cardíaco con oximetría de pulso se consolidó a nivel internacional desde el año 2011, gracias a la intervención de la American Academy of Pediatrics (AAP) y la American Heart Association (AHA), demostrando una sensibilidad cercana al 76% y una especificidad superior al 99%; permitiendo la detección de la mayoría de las cardiopatías ductus-dependientes antes de la aparición de los síntomas graves. (13)

Dicho tamizaje consiste en la medición de manera simultánea de la saturación preductal (mano derecha) y postductal (cualquiera de los dos pies) entre 24 y 48 horas de vida, por ende, un resultado positivo sería aquel con saturaciones menores a 90% en cualquier extremidad o bien saturaciones menores de 95% en tres mediciones consecutivas, o por último, se considera igualmente positivo una diferencia mayor o igual a 3% entre la saturación preductal y la postductal. (13)

Cabe destacar que, a pesar de demostrar los beneficios de su uso, así como evidenciar la costo-efectividad y su impacto en la reducción de la mortalidad, en algunos países latinoamericanos la implementación ha sido heterogénea, debido a limitación de recursos, capacitación y logística. (14)

En el ámbito costarricense, gracias al Decreto Ejecutivo N 40147-S, publicado el 31 de octubre del 2016 y puesto en práctica en el mes de febrero del 2017, se estableció de manera obligatoria la realización del tamizaje cardiaco mediante oximetría de pulso a todos los recién nacidos tanto de centros privados como públicos, reforzando el compromiso del sistema de salud con la población infantil. (15)

Como antecedente nacional, la Dra. Milliner realizó el primer estudio en Costa Rica en el que demuestra los resultados de pacientes referidos por tamizaje cardiaco positivo al HNN entre enero del 2016 y diciembre del 2019, donde evidenció que un 40% de los pacientes referidos, presentaban cardiopatías congénitas críticas, entre ellas transposición de grandes vasos y drenaje venoso pulmonar anómalo total (3). Este trabajo subraya la relevancia de la detección precoz para ofrecer una intervención oportuna.

### **3.4 Métodos Confirmatorios**

El ecocardiograma transtorácico es el estándar de oro para el diagnóstico de las CCC en el periodo postnatal, pues permite la valoración anatómica del corazón, el flujo intracardiaco, la función de los ventrículos, así como la relación de los grandes vasos, llegando a alcanzar sensibilidad y especificidad de hasta el 100% en manos expertas. (16)

Algunos estudios complementarios, a saber la radiografía de tórax o el electrocardiograma, aportan datos sugestivos de la presencia de una cardiopatía congénita, sin embargo, con poca especificidad. Por su parte, tanto la tomografía axial computarizada como la resonancia magnética tienen limitaciones en cuanto al diagnóstico de las cardiopatías, principalmente, por la inestabilidad hemodinámica que presentan estos pacientes, no obstante, resultan de utilidad para la planificación quirúrgica. (16)

#### **4. Manejo de las Cardiopatías Congénitas Críticas**

El manejo de las CCC amerita un abordaje multidisciplinario iniciando con la estabilización posterior al nacimiento, las estrategias quirúrgicas y hasta el cuidado intensivo posterior a las intervenciones según sea necesario, resultando en un desafío para la evolución y el pronóstico de estos pacientes.

##### **4.1 Estabilización Inicial**

Como se ha mencionado previamente, muchas de las CCC son dependientes del conducto arterioso, por lo tanto, una vez establecida la sospecha diagnóstica, la medida fundamental será la infusión de prostaglandinas intravenosas con dosis iniciales entre 0.01 y 0.1  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ , lo cual permite el flujo sistémico o pulmonar mientras se confirma la sospecha diagnóstica y se plantea la terapia definitiva. (17)

En este primer paso de estabilización, algunos pacientes requieren soporte ventilatorio, esencialmente por la hipoxemia y la acidosis que suele caracterizar a estas patologías, en este caso, utilizando fracciones inspiradas bajas de oxígeno, principalmente en aquellas lesiones con flujo pulmonar excesivo, para evitar el corto circuito de izquierda a derecha y, en aquellos casos de shock séptico, la instauración oportuna de soporte inotrópico (dopamina, dobutamina y milrinona) será meritoria para optimizar la función de ventricular. (18)

##### **4.2 Estrategias médicas de transición**

En muchas CCC la supervivencia dependerá de la mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada, y cuando esta sea insuficiente a través del foramen oval o del conducto arterioso, ameritará estrategias de transición como la realización del procedimiento de Rashkind

(septostomía con balón) lo cual permitirá la comunicación entre las cámaras cardíacas y permitirá mejorar la oxigenación sistémica. (19)

Dicho procedimiento se realiza mediante cateterismo cardíaco, realizado por personal capacitado en intervencionismo cardíaco, salas de hemodinamia y cuidado intensivo. El procedimiento no está exento de riesgos como la perforación cardíaca, las arritmias y las complicaciones vasculares. Cabe destacar que no todos los centros de salud cuentan con la posibilidad de dicha intervención, por lo que la monitorización continua de gases arteriales, saturaciones pre y post ductales y la realización seriada de ecocardiogramas, serán esenciales para guiar la terapéutica mientras se trasladan a centros especializados. (19)

### **4.3 Manejo Quirúrgico y por Cateterismo**

Según la anatomía y la fisiopatología de las CCC serán necesarias intervenciones quirúrgicas correctivas o paliativas, mismas que van desde cirugías abiertas hasta técnicas intervencionistas, por ejemplo:

- El switch arterial se realiza en la TGA en los primeros días de vida, alcanzando tasas de sobrevida de hasta el 90% en centros especializados. (20)
- El tratamiento secuencial (Norwood – Glenn – Fontan) se realiza en el HLHS, ameritando una alta complejidad y riesgos, pero con mejoras en los últimos años en sus resultados. (20)
- Las valvulotomías quirúrgicas o con balón son opciones para las atresias de las válvulas. (20)
- La angioplastia con balón, o la colocación de stents aún en el periodo neonatal son opciones en casos de lesiones obstructivas como en la atresia pulmonar o en la coartación de la aorta. (20)

### **4.4 Cuidados Postoperatorios**

El periodo después del procedimiento médico o quirúrgica es una de las etapas que ameritan especial atención, ya que la morbimortalidad neonatal no solo depende del éxito de la intervención, si no de la capacidad que las Unidades de Cuidado Intensivo, Cuidado Intensivo Neonatal y Cuidado Intensivo Cardíaco puedan ofrecer para vigilar el estado hemodinámico y atención a las complicaciones de este periodo.

Hasta en un 25-40% de los pacientes sometidos a cirugías cardíacas presentan el síndrome de bajo gasto cardíaco, caracterizado por hipotensión, mal llenado capilar, acidosis metabólica y oliguria (21), por lo tanto la detección temprana y el manejo agresivo de las variables mencionadas son determinantes para mejorar la supervivencia de estos neonatos.

De la misma manera en las lesiones con hiperflujo pulmonar o en las reparaciones complejas como las del tronco arterioso común o una CIV amplia, el manejo y la prevención de la hipertensión pulmonar es crucial mediante destrezas como la hiperventilación permisiva, el uso de ONi y vasodilatadores como el sildenafil. (22)

Por otra parte, el control de las arritmias debido a la manipulación cardíaca amerita especial monitoreo, así como la disponibilidad de fármacos antiarrítmicos y uso de marcapasos presentes en las UCIs. (23)

La nutrición en este periodo requiere de un manejo integral, ya que estos niños tienen un riesgo mayor de desnutrición debido al aumento en el metabolismo, así como riesgo de mala perfusión intestinal (22). Requiere en su mayoría nutrición parenteral e inicio de la nutrición enteral de manera controlada en miras de minimizar las complicaciones, al mismo tiempo que se garantiza la recuperación y el crecimiento.

Por último y no menos importante, los pacientes postquirúrgicos necesitan de múltiples dispositivos invasivos como sondas de alimentación, de cateterismo vesical, de drenaje quirúrgico, uso de catéteres centrales, entre otros, los que aportan un riesgo significativo de adquirir infecciones; (24) por tanto los protocolos de lavado de manos, técnicas de manipulación y reconocimiento temprano de datos de sepsis se deben vigilar con especial atención.

## **5. Contexto Latinoamericano**

La atención del paciente con CCC en América Latina presenta especiales retos sociales, estructurales y epidemiológicos, que condiciona los desenlaces desfavorables al compararlos con países desarrollados.

Lo anterior es evidente cuando la incidencia de las CC es bastante uniforme a nivel mundial, con tasas como las mencionadas previamente de 8-10 por cada 1000 nacidos vivos (1), sin embargo, con tasas de mortalidad mayores de hasta 30% comparadas con países de altos ingresos en donde se registran mortalidades tan bajas como el 10% (25). Entre las limitaciones, se mencionan retrasos del diagnóstico tanto prenatal como postnatal, el acceso escaso a recursos especializados y pocas oportunidades a cirugías correctivas. (25)

Se estima que en Latinoamérica nacen aproximadamente 54000 niños con cardiopatías congénitas, de las cuales entre un 20 y 25 % son cardiopatías que requieren intervención en el primer año de vida (2); sin embargo, más de la mitad de estos niños no tiene acceso al tratamiento quirúrgico de manera oportuna; en otras palabras, se traduce en tasas de mortalidad mayores (26).

En muchos países latinoamericanos, no se ha establecido de manera universal la ecografía fetal como parte del diagnóstico de prenatal, y como consecuencia las CCC se diagnostican hasta que el paciente presenta descompensación hemodinámica.

Países como Costa Rica, México y Chile han sido líderes en la implementación del tamizaje cardiaco mediante oximetría de pulso, generando un impacto positivo en la detección postnatal temprana (27); sin embargo, la cobertura aun no es universal y depende en gran medida de los sistemas de salud de cada región, así como la infraestructura hospitalaria.

Por otra parte, en América Latina el acceso a cirugías cardiacas se encuentra limitado a un pequeño número de centros de referencia. Se calcula que existe menos de un centro de especialización cardiaca pediátrica por cada 10 millones de habitantes (28) y por lo general, están ubicados en las ciudades principales o las capitales, lo que implica que el paciente deba ser trasladado desde zonas periféricas con el riesgo de deterioro durante el traslado.

La fragmentación de los sistemas de salud, la falta de recurso económico y la fuga de especialistas genera inequidad de acceso con tasas de mortalidad quirúrgica que pueden duplicar o triplicar las cifras de países desarrollados. (28)

Cabe destacar que en los últimos años se han realizado programas de cooperación entre hospitales y centros internacionales de referencia, en otras palabras, hubo creaciones de redes de telemedicina para apoyar diagnósticos y realizar interconsultas. La Sociedad Latinoamericana de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiovascular ha promovido la estandarización de los protocolos de atención al paciente con CCC y la capacitación continua del recurso humano, pero persiste el reto de garantizar lo sostenible de estos programas, así como integrarlos a los sistemas de salud de las distintas regiones. (29)

En síntesis, las cardiopatías congénitas críticas constituyen un importante problema de salud en la población infantil, dada su elevada incidencia, morbilidad y lo complejo de su manejo. El mejorar la sobrevida y reducir al máximo las complicaciones por un adecuado abordaje integral, incluye un diagnóstico temprano, manejo médico-quirúrgico especializado y cuidado intensivo adecuado. No obstante, a nivel latinoamericano hay brechas significativas con consecuencias directas en cuanto a morbimortalidad.

## Metodología

La presente investigación corresponde a un estudio retrospectivo observacional, basado en los registros médicos de la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera.

La recolección inicial de datos se realizó bajo el estudio CEC HNN 006-2023, el cual contó con renovación hasta el 27 de noviembre del 2025, bajo el oficio HNN-DG-CEC-374-2024.

Como criterios de inclusión, se establecieron aquellos recién nacidos vivos ingresados a la UCIN del HNN con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica entre el 01 de octubre 2022 y el 31 de setiembre del 2023.

Se excluyeron aquellos pacientes con expediente incompleto en más del 50% de las variables por recolectar.

Se completó una hoja de recolección de datos para cada uno de los ingresados con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica a la UCIN del Hospital Nacional de Niños en el periodo ya descrito. Todos los datos fueron incluidos en una base de datos elaborada mediante Microsoft Excel, que incluye todas las variables cualitativas y cuantitativas establecidas para la elaboración de este estudio y que son típicas de un estudio de ésta índole.

Para el análisis descriptivo, se utilizaron medidas de tendencia central (media, mediana, frecuencia), así como medidas de dispersión de datos (desviación estándar, rangos y cuartiles).

## **Aspectos éticos**

El presente estudio fue aprobado por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera, con el código CEC-HNN-006-2023 que contó con aprobación de renovación anual bajo el oficio HNN-DG-CEC-374-2024 hasta el mes de noviembre del año 2025.

Para su realización, se respetaron y tomaron en cuenta todos los principios éticos básicos estipulados en el Informe de Belmont y guías internacionales, así como la Ley Reguladora de Investigación Biomédica, No. 9234 y su reglamento.

Al tratarse de una investigación ejecutada con pacientes de la Caja Costarricense de Seguro Social, se respetaron los lineamientos institucionales (se adjunta como anexo el formulario COM-I, en el cual se autoriza la realización del estudio).

## **Principios respetados**

### ***Principio de autonomía:***

Se respetó el principio de autonomía y se mantuvo la privacidad de los pacientes en todo momento, toda la información recolectada se analizó y se reportó sin identificar a los individuos participantes.

### ***Principio de justicia:***

Cada paciente fue tratado con igualdad, buscando la neutralidad en situaciones ideológicas, sociales, culturales y económicas, asegurando equidad para todos los participantes sin discriminación.

### ***Principio de beneficencia:***

El presente estudio es observacional, pues se pretendía una descripción de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños en el periodo establecido, por lo tanto, no hubo interacción directa con el paciente y el único objetivo es beneficiar con los hallazgos a otros pacientes en el futuro.

***Principio de no maleficencia:***

En el presente estudio no se realizan acciones que causen daño o perjuicio a los participantes, ya que no se realizaron intervenciones ni procedimientos, por ende, fue respetado el principio de no maleficencia.

**Fuentes de financiamiento**

La presente investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos adicionales para la Caja Costarricense del Seguro Social ni para el Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera, pues consistió únicamente en la revisión de expedientes clínicos.

Los gastos de papelería, impresión y presentación de resultados fueron cubiertos en totalidad por los investigadores.

## Resultados

Para el presente estudio, el Departamento de Estadística del Hospital Nacional de Niños proporcionó una lista inicial de 58 pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita crítica durante el período comprendido entre el 1 de octubre de 2022 y el 31 de septiembre de 2023. No obstante, se excluyeron cuatro casos, pues estos pacientes no requirieron ingreso directo a la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal, sino que fueron admitidos en otras áreas hospitalarias, principalmente en salones de lactantes menores. En consecuencia, el análisis final se realizó sobre un total de 54 pacientes quienes cumplieron con los criterios de inclusión establecidos.

Los hallazgos sociodemográficos en la población estudiada establecen una distribución por sexo compuesta de 28 neonatos de sexo masculino (51.9 %) y 26 de sexo femenino (46.3 %).

Respecto a la provincia de procedencia, la mayoría de los pacientes nacieron en San José (37%), seguida por Alajuela (20.3%), Limón y Guanacaste (11.1 %) cada una, Heredia y Puntarenas (7.4 %) cada una y Cartago (5.6 %), esta última asociando la menor cantidad.

Los pacientes fueron referidos tanto de centros públicos como privados, lo que demuestra que la detección de cardiopatías ocurre en los múltiples niveles asistenciales. Destacaron el Hospital Calderón Guardia (11.1%), Hospital de Alajuela (9.3%) y hospitales nacionales de referencia como San Juan de Dios y H. México cada uno con 5.6%. También se documentaron nacimientos en hospitales regionales (Tony Facio, San Carlos, Max Peralta, Enrique Baltodano, Monseñor Sanabria, William Allen, Guápiles y Los Chiles) y en centros privados como el Hospital CIMA y la Clínica Bíblica (1.9% cada uno de estos dos últimos).

Además, se reportaron partos extrahospitalarios y en áreas de salud periféricas (Desamparados, Mata de Plátano y Cariari). Esta heterogeneidad hace evidente que los pacientes ingresados a la UCIN corresponden a una red de referencia compleja, con origen en hospitales centrales, regionales, periféricos y privados.

La mayoría de los pacientes recibió valoración por trabajo social (94.4 %), lo cual resalta la importancia de este equipo como parte del abordaje integral del paciente con CCC. El 55.6% no se identificó con factores de riesgo, el 40.7% fue catalogado en situación de vulnerabilidad y un 3.7% no se aplicó dicha valoración.

Dentro de los factores de riesgo documentados, se identificó una marcada heterogeneidad: pobreza y hacinamiento (3.7%), limitaciones económicas, embarazo adolescente, tabaquismo materno, captación prenatal tardía, inestabilidad familiar, pertenencia a poblaciones indígenas panameñas y casos de violencia intrafamiliar. También se registraron condiciones críticas como pobreza extrema combinada con analfabetismo, privación de libertad de alguno de los padres o residencia de los progenitores en Panamá. En algunos casos la presencia de determinantes sociales complejos confluyeron como múltiples factores de riesgo en un mismo núcleo familiar; por ejemplo, pobreza extrema asociada con hacinamiento e identidad indígena.

En síntesis, la caracterización sociodemográfica de esta cohorte refleja un perfil diverso, con una distribución geográfica amplia y una importante proporción de familias en condición de vulnerabilidad social. Estos hallazgos ponen en evidencia la necesidad de integrar la valoración socioeconómica al abordaje clínico, ya que factores como pobreza, embarazo adolescente o redes familiares inestables pueden incidir de manera significativa en la evolución clínica y el acceso oportuno a la atención especializada.

En relación con las variables prenatales, el 96.3% de los casos correspondieron a embarazos únicos y solo el 3.7% fueron gestaciones gemelares. La presencia de complicaciones obstétricas fue baja: ruptura prematura de membranas ovulares en un 7.4% al igual que la preeclampsia, y diabetes gestacional, así como sufrimiento fetal agudo 3.7% cada uno. No se documentaron casos de corioamnionitis.

La vía de nacimiento fue predominantemente vaginal (53.7%), en contraste con las cesáreas (46.3%). Respecto al uso de esteroides prenatales, únicamente el 3.7% de las gestantes recibieron este manejo.

La edad materna promedio fue de 28 años, con un rango entre 17 y 44 años, lo que refleja una población predominantemente adulta joven.

La edad gestacional media al nacimiento fue de 38+3 semanas, con valores que oscilaron entre 27+4 y 42+3 semanas. Esto indica que la mayoría de los pacientes fueron de término, aunque se incluyó un número reducido de neonatos pretérmino.

Por otro lado, del total de 54 pacientes, 16 de ellos (29.6%) contaban con diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita crítica; y en la mayoría (38 casos; 70,4%) la patología fue identificada posnatalmente. Esto evidencia que, pese a la disponibilidad de tamizaje ecocardiográfico fetal, la detección intraútero aun presenta limitaciones en su alcance, lo cual condiciona que más de dos tercios de los pacientes sean diagnosticados después del nacimiento.

De los pacientes diagnosticados prenatalmente, la edad gestacional media a la cual se estableció el diagnóstico fue de 33+7 semanas (IC95%: 30,0–35,6), con una mediana de 34+5 semanas y un rango entre 22+7 y 38+7 semanas. Esto evidencia que en un número significativo de casos la cardiopatía congénita crítica fue identificada en etapas tardías del embarazo, sin embargo algunos otros se registraron a edades gestacionales más precoces. El valor p obtenido (0,0748) indica que la distribución de esta variable no se ajusta de manera significativa a la normalidad, tal situación sugiere una dispersión heterogénea en las semanas de diagnóstico intraútero.

De los 16 casos con diagnóstico prenatal se encontró que en 11 pacientes (68,8%) el diagnóstico coincidió con el hallazgo confirmado tras el nacimiento, mientras que en 5 pacientes (31,3%) existió discrepancia entre el diagnóstico fetal y el posnatal definitivo. Este hallazgo resalta la importancia del seguimiento posnatal con ecocardiografía detallada, pues un tercio de los diagnósticos prenatales no correspondieron exactamente con la condición confirmada en el recién nacido.

El peso promedio al nacer fue de 2911 g, con un rango amplio extendido desde 850 hasta 4069 g, evidenciando casos de bajo peso al nacer y; en el extremo opuesto, neonatos de peso adecuado o alto. La talla media fue de 47.3 cm y la circunferencia cefálica media de 33.1 cm, esto se alinea con los parámetros normales esperados para la edad gestacional media.

Los signos clínicos predominantes que sugerían una cardiopatía fueron la presencia de soplo cardíaco (74.1%) y cianosis (72.2%). Otros hallazgos incluyeron cardiomegalia radiológica en 16.7% y alteraciones del flujo pulmonar en 24.1%.

Los puntajes APGAR se distribuyeron, mayoritariamente, en valores normales. A los 5 minutos, el 71.7% alcanzó valores entre 8 y 9 puntos, esto indicó una adecuada adaptación neonatal en la mayoría de los casos. A los 10 minutos, más de la mitad de los pacientes (54.7%) obtuvo un APGAR de 9 y un 15% alcanzó 10 puntos.

La intubación en sala de partos se requirió en el 18.5% de los recién nacidos, mientras que un 12.9% adicional lo necesitó en el primer día de vida, reflejando la inestabilidad respiratoria y hemodinámica que caracteriza a esta población.

Entre las complicaciones neonatales tempranas se documentó la displasia broncopulmonar en 25.9%, la sepsis temprana en 3.7% y sepsis tardía en 16.7%. Los gérmenes más frecuentemente aislados fueron *Klebsiella pneumoniae* y *Staphylococcus epidermidis*. Se reportaron además episodios de trombosis venosa profunda (7.4%) y trombosis arterial (3.7%). Otras complicaciones menos frecuentes incluyeron la leucomalacia periventricular, la HIV grado I y trastornos del ritmo como fibrilación ventricular y trigeminismo supraventricular.

En cuanto al soporte hemodinámico, el uso de inotrópicos o vasopresores se limitó al 7.4% de los casos. La restricción de líquidos se implementó en 53.7% y los diuréticos en 27.8%, predominando la furosemida. El oxígeno suplementario fue requerido en el 88.9%, con mayor utilización de ventilación mecánica asistida (55.6%), seguida por cánula nasal de alto flujo y ventilación no invasiva. Un aspecto clave fue el uso de prostaglandinas, administradas en el 63% de los pacientes, con una duración media de 11 días, con únicamente 3.7% de reporte de apnea como efecto adverso.

En cuanto a los estudios previos a las intervenciones quirúrgicas, el ecocardiograma se realizó en el 100% de los casos, constituyendo el principal método diagnóstico; de estos en un 20.3% se evidenció variación diagnóstica interobservador.

Los estudios complementarios incluyeron cateterismo diagnóstico (38.9%), angiogramografía (25.9%) y cariotipo (25.9%); este último con alteraciones genéticas en un 7.4% (trisomía 21 y síndrome

de DiGeorge). Los ultrasonidos cerebrales y abdominales identificaron hallazgos patológicos en 18.5% de los pacientes con heterogeneidad de comorbilidades asociadas.

Por su parte, dos tercios de los pacientes presentaron cardiopatías cianóticas (66.7%) y el 44.4% fueron ductus-dependientes. Las cardiopatías más frecuentes fueron la comunicación interventricular (46.3%), comunicación interauricular (35.1%), estenosis aórtica (31.5%), atresia pulmonar (24.1%) y transposición de grandes vasos (22.2%). También se documentaron casos de hipoplasia de cavidades, atresias valvulares múltiples, canal auriculoventricular y tronco arterioso. Este espectro diagnóstico refleja la complejidad clínica y quirúrgica de la cohorte estudiada.

El abordaje conservador se aplicó en el 38.9% de los pacientes, mientras tanto los procedimientos quirúrgicos y percutáneos representaron el 29.6%, cada uno. Dentro de las intervenciones quirúrgicas se realizaron con mayor frecuencia el cierre de la CIV y la CIA, la plastía del arco aórtico y el switch arterial. Asimismo, los procedimientos percutáneos incluyeron colocación de stent ductal (12.9%) y valvuloplastía (11.1%). En un pequeño número de casos se realizaron abordajes combinados o intervenciones paliativas.

Casi la mitad de los pacientes (48.1%) presentó retraso en el inicio del tratamiento definitivo, por causas diversas como sepsis, bajo peso, inestabilidad hemodinámica o prematuridad. La estancia en UCIN fue prolongada, con una mediana de 25 días. El promedio de hospitalización alcanzó los 37 días.

Las complicaciones más relevantes tras cirugía fueron la insuficiencia renal aguda (18.5%), sepsis tardía (14.8%), quilotórax (3.7%) y arritmias (5.6%). La dehiscencia o infección de herida quirúrgica fueron poco frecuentes (1.8%).

La mortalidad hospitalaria global fue del 31.5% (17 pacientes). Las causas principales de muerte incluyeron shock cardiogénico, hipertensión pulmonar severa, cardiopatías no quirúrgicas y complicaciones infecciosas graves. La edad media al fallecimiento fue de 45 días, con un rango entre 4 y 218 días. Un 38.9% de los pacientes fueron catalogados como casos paliativos, esto pone en

relieve la gravedad del espectro de cardiopatías críticas y las limitaciones terapéuticas en determinadas situaciones.

## Discusión

Debido a los recientes avances en el abordaje de los pacientes con diagnóstico de cardiopatías congénitas, esta discusión contrasta los datos locales del HNN entre los meses de octubre 2022 y setiembre del 2023; con estadísticas nacionales y con series internacionales, permitiendo contextualizar diferencias de oportunidad diagnósticas y tratamientos y; de este modo, traducir los hallazgos en oportunidades concretas para impactar la morbimortalidad de los pacientes con CCC en este país.

En cuanto a los hallazgos sociodemográficos, la población estudiada muestra una distribución según sexo bastante equilibrada, con 28 neonatos masculinos y 26 de sexo femenino; no obstante, con una ligera predominancia del género masculino, lo cual concuerda con la literatura internacional. Una revisión narrativa reciente señala esta predisposición por el sexo masculino, además indicando formas más graves del defecto cardíaco en los niños, mientras que las niñas presentaban menor frecuencia de la patología y defectos leves (30). Para el resto de variables sociodemográficas (por ejemplo distribución de provincias y hospitales de referencia) los estudios nacionales no las incluyen de manera sistemática, lo que limita la realización de comparaciones directas.

Adicionalmente, este estudio indica una proporción relevante de nacimientos fuera del Gran Área Metropolitana, es por lo anterior que la optimización del diagnóstico prenatal y la activación de un sistema de traslado oportuno hacia los centros de referencia especializados para estos nacimientos deben ser prioritarios con el fin de mejorar los resultados.

Entre las variables prenatales predominantes, este estudio evidencia que la mayoría de los embarazos constituyen gestaciones únicas (96.3%), con partos vaginales (53.7%) predominante sobre las cesáreas (46.3 %); este predominio es clínicamente favorable ya que el parto quirúrgico, cuando no existe una indicación clara, se asocia con mayor riesgo de comorbilidades maternas y neonatales.(30)

La edad gestacional media al nacimiento fue alrededor de las 38 semanas de gestación, por lo que el 85.1% de los casos fueron gestaciones a término y solamente un 14.8% de los pacientes eran pretérmino; esto último explicaría el por qué la indicación de esteroides prenatales fue baja (3.7 %). Estas cifras se asemejan bastante a las reportadas en otros contextos, por ejemplo, en Brasil se

realizó un análisis nacional de nacidos vivos con cardiopatías congénitas que reportaba que 95,4% de los embarazos correspondían a gestaciones únicas (31); del mismo modo Ferrante et al en Italia, realizaron un análisis de 98 embarazos con diagnóstico prenatal de cardiopatías y reportaron que de estos 68.3% de los partos fueron por vía vaginal (32), sugiriendo que incluso en países desarrollados la vía vaginal es segura en casos de cardiopatías congénitas. En el estudio brasileño la mayoría de los pacientes también fueron de término(33). Tanto en el estudio de Brasil como el de Italia no mencionaron el uso de esteroides, lo que confirmaría que la mayoría de nacimientos ocurrieron al término reduciendo así la necesidad de maduración pulmonar.

Las complicaciones obstétricas como la ruptura prematura de membranas, la preeclamsia, la diabetes gestacional y la corioamnionitis se presentaron en porcentajes relativamente bajos. Estudios previos han documentado que tanto la preeclamsia como la diabetes materna incrementan el riesgo de malformaciones cardiacas en los fetos con odds ratio que oscilan entre 1,3 y 2,0 (33), por lo tanto, estas condiciones, aunque se encuentren en poca proporción, podrían llegar a tener relevancia clínica.

Con respecto a las variables prenatales, la edad promedio de las madres de estos pacientes fue de 28 años, y solamente un 7.4% correspondió a embarazos adolescentes y un 3,7% a madres mayores de 40 años, predominando, por ende, madres adultas jóvenes. En el estudio poblacional realizado en Brasil, la edad media de las madre fue igual a la nuestra (28 años; IC95 % 26,9-29,2) (31). En este tema, cabe mencionar una revisión sistemática y metaanálisis reciente que identifica como un factor de riesgo independiente la edad materna mayor o igual a los 35 años (34). Nuestro cohorte presentó un rango amplio de edad maternas, pero la cola derecha de la distribución por edades se encontró entre 35 y 40 años, de ahí relevancia de un adecuado el asesoramiento prenatal nacional.

Por otra parte, existe una clara disminución de los embarazos adolescentes, ya que según el trabajo de la Dra Solis, entre los años 2011 y 2014 en Costa Rica el 12,1% de las madres de pacientes con cardiopatías presentaban edades menores a los 18 años (35). Este cambio posiblemente se deba al mayor acceso a anticonceptivos eficaces, disponibilidad de los mismos en servicios amigables para jóvenes con acceso a educación sexual.

Varios equipos se han interesado en cuantificar las tasas de diagnóstico prenatal, uno de ellos fue Bakker et al., quienes realizaron un estudio internacional en el cual se agruparon países de alto y

mediano ingreso económico, reportando que las tasas de diagnóstico prenatal de cardiopatías eran cercanas al 30-40 % (36). Davtyan et al. en su estudio "Prenatal Diagnosis Rate of Critical Congenital Heart Disease", determinó que según cada sistema de salud y el acceso a la ecocardiografía fetal especializada se podrían alcanzar tasas de hasta el 50 % de cobertura para diagnóstico prenatal (37). En nuestra serie la tasa de detección de cardiopatías en el periodo prenatal alcanzó un 29.6%; considerándose aún algo baja, si es comparada con contextos de programas establecidos de detección fetal. Cabe destacar sin embargo, una notable mejoría con respecto a años previos según lo descrito la Dra. Solís, quien detalló las tasas de diagnóstico prenatal del siguiente modo: en el 2011 un 18.7%, 2012 y 2013 un 20% cada año, y para en el 2014 un 17.3% (35). Dado lo anterior, Costa Rica aun cuenta con un gran desafío por delante para aumentar dichas tasas de diagnóstico prenatal, promoviendo estandarización del tamizaje anatómico fetal, equipos tecnológicos con mayor resolución y mayor capacitación y número de obstetras y perinatólogos, además de cardiólogos pediátricos, para generar rutas de detección más ágiles para la confirmación prenatal.

Bakker et al. se interesaron incluso en el momento específico en el que se realizó el diagnóstico prenatal, indicando que muchos se realizaban en el segundo o tercer trimestre del embarazo (36). Sun et al en el 2021, determinó que el momento óptimo para realizar la ecocardiografía fetal es entre las 18 y 22 semanas, reconociendo que en este periodo no todos los defectos son visibles, lo cual podría retrasar el diagnóstico (38). En nuestro estudio llama la atención la heterogeneidad, donde la media fue de 33 semanas, con rango entre 22 y 38 semanas. Muy posiblemente esta variabilidad sea secundaria a las barreras de acceso que aun tenemos en nuestro sistema de salud, los recursos limitados, en ocasiones listas de espera de citas prolongadas y limitación en el número de especialistas; esto a pesar de un programa consolidado de tamizaje prenatal para detección de cardiopatías en etapas tempranas. Es necesario el fortalecimiento en aspectos como los mencionados para lograr detecciones cada vez más tempranas, que permitan una planificación obstétrica anticipada e incluso intervención neonatal inmediata con el objetivo de mejorar la sobrevida de esta población infantil.

Pese a los esfuerzos por lograr diagnósticos antes del parto, la concordancia entre el diagnóstico prenatal y su confirmación posterior es discrepante. Nuestra cohorte refleja una correspondencia del 68.8%; en el estudio previo realizado en Costa Rica fue de 52.5%; indicando una mejoría (35). La diferencia no dista mucho de lo reportado en un trabajo de literatura titulado

“Consequences of Fetal Cardiac Anomalies: A Two-Year Experience” en el cual se obtuvo un porcentaje de concordancia del 71,6% (39), reflejando que incluso en hospitales con experiencia existe una proporción no despreciable de discrepancia diagnóstica que podría explicarse por varios factores: evolución anatómica de las malformaciones, limitaciones técnicas intrauterinas, la experiencia del especialista e incluso defectos asociados como múltiples anomalías. Importancia, siempre se debe corroborar la sospecha de manera sistemáticamente en el periodo postnatal.

Dado que la mayoría de los pacientes son diagnosticados en el periodo postnatal, es importante tomar en consideración los signos y síntomas que alerten al clínico de la presencia de una cardiopatía congénita. En la población estudiada destacaron el soplo y la cianosis con 74.1% y 72.2% respectivamente; similar a un estudio realizado en la India en el año 2022, sobre recién nacidos con cardiopatía congénita crítica y que describe la presencia de soplo también como el signo clínico más común en un 68% de los casos, seguido de la cianosis en 55% (40). En un porcentaje menor los hallazgos encontrados en esta cohorte en la radiografía de tórax como cardiomegalia (16,7%) o alteraciones en el flujo pulmonar (24.1%), igualmente representaron una minoría en estudios internacionales como el realizado por Oliveira-Brancati en Brasil en el año 2020 (41).

Desde el punto de vista fisiológico las CCC se caracterizan por hipoxemia, alteraciones en los flujos sanguíneos intracardiacos, edema pulmonar y disminución del gasto cardiaco, lo que compromete de manera significativa el intercambio respiratorio desde tempranos momentos posterior al nacimiento. Por tal razón, la necesidad de intubación en sala de partos es un procedimiento esperable en esta población de acuerdo con la severidad anatómica de cada lesión. En nuestro estudio un 55.5% de los casos ameritó manejo invasivo de la respiración mediante ventilación mecánica asistida (VMA) y la literatura local previa describió un 57.5% (35).

Si bien existe una falta de datos latinoamericanos para realizar una comparación estricta, en el estudio mencionado en Brasil destaca el patrón de alta necesidad de soporte respiratorio temprano así como mayor morbilidad al prolongar dicho soporte (31); de este modo se respalda la inestabilidad tanto hemodinámica como respiratoria del paciente neonatal con estas condiciones, siendo necesario el entrenamiento del equipo médico dedicados a la atención de salas de parto, conocer adecuadamente los protocolos de manejo, las vías de referencia a UCIN y los centros de manejo integral del paciente con cardiopatía.

Dentro de las complicaciones neonatales de los pacientes con diagnóstico de CCC ingresados en UCIN, la principal fue la displasia broncopulmonar (25.9%) que reflejó de la necesidad de soporte respiratorio prolongado en los pacientes con CC. Un estudio realizado por Norman et al. en pacientes de 10 países distintos, nacidos entre 2007 y el 2015, con defectos cardiacos congénitos, mostró como la prevalencia de displasia broncopulmonar y la displasia broncopulmonar grave eran más prevalente en pacientes con CC, que en aquellos pacientes con un corazón sano a pesar de tener otras comorbilidades como por ejemplo la prematuridad (42).

Otra complicación y que por sí sola constituye un factor de riesgo, debido a la estancia hospitalaria en unidades de cuidados intensivos, es la infección asociada con la atención en salud, que en el estudio actual estuvo presente de manera temprana únicamente en el 3.7% y de manera tardía en 16.7%, para un global del 20.4%.

En Latinoamérica las tasas de sepsis nosocomiales varían, por ejemplo en Brasil alcanzó un 20.3% (31), mientras que en Perú solamente un 7,4% de los ingresos a estas unidades (43). Dicha heterogeneidad es el reflejo de las prácticas y vigilancias epidemiológicas de cada centro de atención. Con respecto a los patógenos mayormente aislados en nuestro estudio, la *Klebsiella pneumoniae* y el *Staphylococcus epidermidis* fueron también los gérmenes más prevalentes de los estudios descritos anteriormente (31, 43). Esto apoyaría el uso de esquemas empíricos que cubran bacilos gram negativos y *staphylococcus coagulasa negativos*. Cabe destacar que a pesar de que estos pacientes pueden desarrollar sepsis debido a las múltiples invasiones y a los procedimientos quirúrgicos, se deben enforzar los esfuerzos en reducir la sepsis pre y postoperatoria en esta población.

En cuanto a la mención de las complicaciones se reportaron la leucomalacia periventricular (LPV) y la hemorragia intraventricular grado I en este estudio con un porcentaje bajo de 5.5% cada una. Al compararlo con la cohorte nacional estadounidense 2016-2020, que reportan una tasa menor de LPV de un 1.4% y en el caso de la hemorragia interventricular de un 1.7%, pero con grados mayores de HIV inclusive reportándose grados III-IV (44). Estas diversificaciones son el reflejo de variables como la edad gestacional, tipo de fisiología cardiaca, momento y protocolo para realizar la neuroimagen y prácticas de estabilización preoperatoria. Es necesario respaldar la vigilancia neurológica estandarizada e implementar estrategias de neuroprotección.

Otras complicaciones desarrolladas fueron los trastornos del ritmo: un paciente presentó fibrilación ventricular (FV) y otro trigeminismo supraventricular, para un global de arritmias del 9%. En el informe previo en Costa Rica se documentó un 6.7% (35). Si bien la FV neonatal es excepcional, en un estudio realizado en Estado Unidos por la Universidad de Vanderbilt se describió un neonato con CC que también la presentó, aunque se describe que fue de causa idiopática y con posterior presencia de ALCAPA, lo que resalta la importancia de descartar en estos pacientes canalopatías, isquemia, trastornos metabólicos y causas estructurales (45).

Por su parte, en Italia se realizó una investigación de seguimiento neonatal en el cual un patrón de trigeminismo fetal reapareció en el neonato y desencadenó episodios de taquicardia supraventricular (46). En nuestra muestra hubo un caso aislado, posiblemente relacionado con la baja frecuencia esperada en neonatos con CCC, reforzando la importancia del monitoreo estricto, así como la atención temprana a posibles desencadenantes.

En cuanto al soporte hemodinámico, se observó que solo en el 7.4% fue necesario el uso de fármacos inotrópicos o vasopresores, pero en los años previos se documentó que la cifra alcanzó hasta un 39.3% del uso de estos medicamentos (35). Esta disminución sugiere que dicha estabilización puede centrarse, de manera prioritaria, en medidas dirigidas a la fisiología de la lesión; por ejemplo el uso de prostaglandinas (PGE1) en CC dependientes del ductus, reservando los fármacos vasoactivos para casos de síndrome de bajo gasto cardiaco o shock. Lo anterior es consistente con lo descrito por Ashrafi y cols, en el documento del consenso multiinstitucional de Estados Unidos/Canadá, en donde enfatizan que antes de las intervenciones quirúrgicas, el plan de acción debe individualizarse por el comportamiento de la cardiopatía y utilizar estos medicamentos de manera selectiva cuando existe disfunción miocárdica o bajo gasto cardiaco. (47)

Muestra de lo anterior en este enfoque de estabilización dirigida de acuerdo con la fisiología de la patología, el uso de prostaglandinas estuvo presente en un 63% mostrando un aumento a lo descrito entre los años 2011 y 2014, en donde se reportó el uso en solo un 25.3% de los pacientes ingresados en ese estudio (35).

Este aumento respalda el acatamiento de las recomendaciones del consenso Estados Unidos/Canadá, que permiten iniciar las PGE1, incluso antes del ecocardiograma cuando se tenga una alta sospecha de anatomías dependientes del ductus (47); por lo tanto, se refuerza el papel de

las PGE1 como piedra angular de la estabilización prequirúrgica; pues a pesar de su desempeño clínico, se deben tener presentes los efectos adversos destacándose la apnea como el principal de ellos, presente en 5.8% de pacientes y en el estudio descrito previo en un 8% (35). En otras latitudes el uso reportado es mayor de hasta un 26.3%, como lo reporta un estudio realizado en Florida (Johns Hopkins All Children's Hospital) reforzando el balance riesgo beneficio, como un puente fisiológico hacia la intervención correctiva. (48)

Avanzando con los métodos diagnósticos previo a las intervenciones, el uso del ecocardiograma transtorácico en este estudio fue el principal método aplicado al 100 % de los niños, lo cual es consistente a través de los años en este país, evidenciado por el Dr. Carlos Mas en el año 2001 (49) y el Dr. Ignacio Castro en el año 2012 (50) en sus estudios sobre ecocardiografía en pacientes con cardiopatías congénitas.

Tales análisis son compatibles con el estudio observacional multicéntrico en Estado Unidos coordinado por el Children's Hospital of Philadelphia (CHOP), que demostró que la ecocardiografía por si sola permite un diagnóstico preoperatorio preciso para la reparación completa incluso de cardiopatías mayores lográndose obviar el cateterismo diagnóstico de manera rutinaria (51), de hecho fue necesario en este medio solo en el 38.9% de los pacientes.

En cuanto a la variabilidad diagnóstica interobservador del 20.3% encontrada en el estudio actual, la evidencia contemporánea multicéntrica indica que la ecografía es operador dependiente y por tanto obedece a variables del paciente como por ejemplo lesiones de alta complejidad anatómica y bajo peso, así como del contexto en que se realice, citando las interpretaciones nocturnas o en los fines de semana como factores de riesgo; por lo tanto, se proponen iniciativas de aprendizaje colaborativo con el fin de reducir estos errores prevenibles por la variabilidad (51). Incluso de manera global se ha planteado la necesidad del uso de estudios complementarios al ecocardiograma para disminuir este sesgo; en Latinoamérica (Brasil) tanto en guías de tomografía y de resonancia cardiovascular como en series clínicas, se reporta un uso creciente de TAC y RMN, principalmente cuando el ecocardiograma es insuficiente en casos de anomalías en las ramas pulmonares, el arco aórtico y las ramas coronarias, alineándose con la práctica actual de solicitar angiotomografías en el 25.9% de la cohorte. (52)

En cuanto al espectro diagnóstico dos tercios de estos pacientes presentaron cardiopatías cianóticas (66,7%) y en total las lesiones dependientes del ductus fueron 44.4%. Esto es comparable con países de ingresos medios, por ejemplo en Gambia se publicó un estudio en el año 2020 en el cual Bah et al. reportaron que el 52% de los CCHD fueron ductus dependientes (53), describiendo como las cardiopatías más observadas la CIV ocupa el primer lugar con 46,3% junto con la CIA en 35.1%, seguidas de la estenosis aortica 31.5 %, atresia pulmonar 24.1 % y la transposición de grandes vasos 22.2 %, reflejando por un lado la alta prevalencia de los defectos septales.

La implicación clínica de las lesiones cianóticas y dependientes del ductus son descritas en muchas series con comportamiento similar. En Estados Unidos se realizó una revisión en el 2024, que reafirma que la CIV es el defecto congénito más común globalmente (54). En la población latinoamericana un estudio observacional retrospectivo en Lima, Perú entre los años 2012 y 2015 encontró que la atresia pulmonar fue la cardiopatía más frecuente dentro de las cardiopatías severas con un 26% de representación (55). En el contexto costarricense, en lo reportado en el estudio entre los años 2011 y 2014 también predominaron estas lesiones complejas compatibles con perfiles cianóticos y ductus dependientes. (35).

Con respecto a las intervenciones brindadas a estos pacientes, el abordaje conservador fue ofrecido a 38,9%, con una variable mínima a la de los años 2011 y 2014 que fue de un 39.9% (35). Por su parte las intervenciones quirúrgicas representaron en el presente estudio un 29,6%. Este patrón contrasta de manera marcada con Gambia quienes entre el año 2020-2022, reportan que la intervención quirúrgica fue infrecuente con tan solo aproximadamente 4.5% de los pacientes, reflejando sin lugar a dudas las limitaciones de los accesos a terapias avanzadas (53).

Por su parte en Latinoamérica, Brasil ha mostrado un importante repunte hacia el manejo quirúrgico de estos pacientes, ya que en el 2010, un análisis de regionalización reportó que solo el 46% de los pacientes accedían a tratamiento quirúrgico en el sistema público (54), pero en un análisis de una cohorte retrospectiva en ese mismo país entre febrero del 2019 y febrero del 2021 describió que a un 70% de los pacientes con CCC se les realizó una cirugía correctiva (55). En este contexto el 29.6% del presente análisis evidencia una brecha sustantiva, esto exige el fortalecimiento de las oportunidades terapéuticas e incrementar la capacidad instalada de abordaje correctivo de los pacientes con cardiopatías congénitas críticas en Costa Rica.

El uso del cateterismo como intervención en casos de cardiopatías evidencia un discreto aumento de 23.2%, en el estudio previo realizado por la Dra. Solís (35), a un 29.6% en el estudio actual. Esto es comparable al estudio Valencia y cols, que en su análisis entre los años 2016 – 2021 demostró un aumento de colocación de stent ductal del 19% al 53,4% como abordaje de pacientes con cardiopatías críticas, constituyendo una estrategia alternativa de alto impacto en los Estados Unidos (56).

Ahora bien, los procedimientos quirúrgicos más frecuentes fueron el cierre de la CIV y la CIA, así como las plastías del arco aórtico. Esto fue consistente con centros estadounidenses de gran volumen y complejidad, como lo reportado por el Children's Hospital of Philadelphia, reforzando similitudes internacionales (57).

Es importante mencionar que el actual análisis presentó un retraso para la intervención inicial en casi la mitad de los pacientes (48.1%), destacando la sepsis, el bajo peso, la inestabilidad hemodinámica y la prematuridad como agentes retardantes. Este patrón también fue descrito en unidades de cuidado intensivo neonatal nivel IV de Estados Unidos (2024) en donde mencionan que los mismos detonantes obligaron a reprogramar o escalonar la estrategia terapéutica hasta la estabilización previa (ventilatoria, antibiótica y nutricional). (58)

La estancia en UCIN del estudio fue más prolongada comparada con los antecedentes nacionales expuestos (35), con una media de 26 días y una mediana de 37 días (previo media de 13 días y medianas de 5 días) (35); si bien estas cifras parecen elevadas, son similares a contextos internacionales como el estudio realizado en Arabia Saudita que abarcó de junio 2011 a abril 2020 con estancias medianas de 24 días en UCIN (59). Cabe destacar que dicha duración varía de acuerdo con la severidad clínica, la necesidad de estabilización preoperatoria mencionada previamente y por estrategias escalonadas que tienden a extender la estancia frente a una corrección inmediata.

Posterior a las intervenciones quirúrgicas, se reportó, mayoritariamente, la insuficiencia renal como principal complicación con un 18.5%, siendo similar con lo descrito en la población de Arabia Saudita cuya presencia fue identificada como un predictor de mortalidad (59). Como segunda complicación frecuente se encuentra la sepsis con un 14.8%, que comparativamente con series contemporáneas resulta más positivo; por ejemplo, un estudio realizado a 450 niños por anestesiólogos y cardiólogos pediatras con intervenciones quirúrgicas en la India mostraba tasas de

sepsis hasta en el 21% de los casos (60). En tercer lugar el quilotórax estuvo presente en un 3.7% lo cual es similar a lo presentado por Brasil, cercano al 2-5 % (41).

Por último, la mortalidad en pacientes con cardiopatías congénitas es un claro indicador del desempeño de los sistemas de salud de cada país, por mencionar un ejemplo en Estados Unidos los registros multicéntricos de este país muestran tasas de alrededor de 3-4%, esto ejemplifica la experiencia de esta nación para el manejo de estos pacientes (58). Por su parte el estudio mencionado en Perú reportó tasas del 33.7% enfatizando en el peso sobre la letalidad de lesiones complejas y su capacidad resolutive (55). Lo anterior aporta puntos de comparación, contextos y limitaciones muy distintas. Nuestra tasa de mortalidad (31.5%) sería un intermedio entre las latitudes mencionadas. Cabe destacar la una mejora sustancial con respecto a años previos en Costa Rica, ya que en el periodo 2011-2014, el estudio de la Dra. Solís mostró una mortalidad del 45% (35). Esta reducción sugiere un avance para el sistema de salud de Costa Rica en varios frentes, la detección y la referencia más oportuna, mejoras perioperatorias, estandarización diagnóstica, esto pese a que persisten grandes desafíos para una capacidad resolutive sostenida y adecuada.

## Conclusión

El presente estudio permitió la realización de un análisis descriptivo de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños entre el 01 de octubre del 2022 y el 31 de setiembre del 2023 con diagnóstico de cardiopatía congénita crítica haciendo posible una comparación directa con los antecedentes nacionales e internacionales evidenciando similitudes y diferencias para un mejor manejo y entendimiento de la patología.

En comparación con la serie costarricense previa (HNN 2011-2014) el estudio actual (HNN 2023-2024) evidencia progreso clínico, pero como se ha mencionado persisten brechas.

Existe un descenso de la mortalidad hospitalaria, a pesar de aun ser tardía y por debajo de los estándares deseables se evidencia un aumento de la detección prenatal, la estrategia de estabilización se ha desplazado hacia un uso más extendido hacia las PGE1 con menores requerimientos de fármacos inotrópicos o vasopresores y en cuanto a la terapéutica, con alineación a tendencias internacionales se observa mayor uso de opciones percutáneas como el cateterismo, pero con persistencia de demoras en la primera intervención con una carga relevante de infecciones asociadas con la atención en salud.

Clínicamente el tamizaje cardiaco con oximetría de pulso constituye un método de pesquisa simple y reproducible que prioriza la referencia para realizar un ecocardiograma diagnóstico temprano mejorando la ventana terapéutica.

Resulta imprescindible el fortalecimiento de la capacitación del personal en técnicas mínimamente invasivas como el cateterismo diagnóstico y terapéutico, pues tanto en este medio como a nivel internacional tales intervenciones son cada vez más frecuentes, particularmente, en las valvulopatías, dicha formación continua y estandarizada optimiza la seguridad, reduce tiempos de respuesta y mejora los resultados clínicos favoreciendo la articulación con el equipo de cirugía cardiaca.

De manera paralela, se recomienda la instalación de un protocolo previo a la intervención priorizando el control de sepsis, con metas hemodinámicas y ventilatorias, así como optimización nutricional. Para impactar las estancias en UCIN se necesitan estrategias de prevención de infecciones, de igual forma, protección renal junto a estrategias de extubación temprana y retiro de dispositivos invasivos.

En conjunto, la búsqueda de una ruta que alinee el diagnóstico, la estabilización y las intervenciones con el objetivo de transformar la mejoría histórica en un estándar sostenible de resultados para los recién nacidos con diagnóstico de cardiopatías congénitas críticas en este país.

A futuro, se requieren estudios prospectivos los cuales se enfoquen en estancia hospitalaria, sepsis e intervenciones terapéuticas, a fin de cuantificar con mayor precisión los riesgos asociados que estas variables suponen para la mortalidad de esta población y orientar intervenciones costo efectivas.

### **Limitaciones**

- Sesgo de selección: la población estudiada puede no ser representativa de la población general, debido a la selección de ciertos grupos de pacientes.
- Sesgo de información: la calidad de los datos recolectados puede variar, esto influye en la precisión de los resultados.
- Sesgo de confusión: factores no considerados en el análisis podrían afectar los resultados, como variables no controladas que influirían en las asociaciones observadas.
- Variabilidad en el tratamiento la falta de estandarización en el manejo de los pacientes puede introducir inconsistencias en los resultados.
- Limitaciones del diseño del estudio: la naturaleza retrospectiva puede limitar la capacidad de establecer relaciones causales entre las variables estudiadas.
- Generalización de los resultados: los hallazgos pueden no ser aplicables a otras poblaciones o entornos clínicos, debido a las características de la muestra.

## Anexos

**Tabla 1. Distribución de las variables sociodemográficas de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal del Hospital Nacional de Niños entre el 01 de octubre del 2022 y el 31 de setiembre del 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

Variable		n	%
Sexo	Masculino	28	51.85
	Femenino	26	48.14
Provincia	San José	20	37.03
	Alajuela	11	20.37
	Cartago	3	5.56
	Heredia	4	7.40
	Guanacaste	6	11.11
	Puntarenas	4	7.40
	Limón	6	11.11
Hospital de nacimiento	Hospital Calderón Guardia	6	11.11
	Hospital de Alajuela	6	11.11
	Hospital Adolfo Carit Eva	4	7.41
	Hospital San Juan de Dios	4	7.41
	Hospital San Vicente de Paul	4	7.41
	Hospital de San Carlos	4	7.41
	Hospital Enrique Baltodano	3	5.56
	Hospital México	3	5.56
	Hospital Tony Facio	3	5.56
	Hospital Max Peralta	2	3.70
	Hospital CIMA	1	1.85
	Hospital Clínica Bíblica	1	1.85
	Hospital Escalante Pradilla	1	1.85
	Hospital Manuel Mora Valverde	1	1.85
	Hospital Max Terán	1	1.85
	Hospital México	1	1.85
	Hospital Monseñor Sanabria	1	1.85
	Hospital William Allen	1	1.85
	Hospital de Guápiles	1	1.85
	Hospital de Los Chiles	1	1.85
	Hospital Enrique Baltodano	1	1.85
	Parto extrahospitalario	1	1.85
	Área de salud Desamparados	1	1.85
Área de salud Mata de Plátano	1	1.85	
Área de salud de Cariari	1	1.85	
Valoración por trabajo social	Sí	51	94.44
	No	3	5.56
Condición de riesgo	Sí	22	40.74
	No	30	55.56

	No aplica	2	3.70
Tipo de riesgo	No Aplica	30	55.50
	Pobreza	11	20.35
	Captación tardía y grupo familiar inestable	1	1.85
	Embarazo adolescente	1	1.85
	Embarazo adolescente	2	3.70
	Embarazo no planeado	2	3.70
	Grupo familiar inestable y escasa red social	1	1.85
	Oxígeno domiciliar	1	1.85
	Padre consumo de Alcohol y cocaína	1	1.85
	Padres indígenas panameños	1	1.85
	Pobre control prenatal	1	1.85
	Tabaquismo pasivo	1	1.85
	VIF	1	1.85

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 2. Distribución de las variables cualitativas prenatales de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

Variable		n	%
Número de fetos	1 solo feto	52	96.30
	2 fetos	2	3.70
Ruptura prematura de membranas ovulares	Sí	4	7.40
	No	50	92.59
Preeclampsia	Sí	4	7.41
	No	50	92.59
Corioamnionitis	No	54	100.00
Diabetes	Sí	2	3.70
	No	52	96.30
Sufrimiento fetal agudo	Sí	2	3.70
	No	52	96.30
Vía de parto	Vaginal	29	53.70
	Cesárea	25	46.30
Esteroides prenatales	Sí	2	3.70
	No	52	96.30

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 3. Distribución de los antecedentes perinatales cuantitativos de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

Variable	Media	IC95%	Mediana	Rango	Valor p*
Edad de la madre (años) (n=54)	28.22	26.50 – 29.94	28	17 – 44	0.532
Edad gestacional (semanas)	38.03	37.21 – 38.86	39	27+4 – 42+3	0.0000
Edad gestacional al diagnóstico (semanas) (n=16)	33.81	30.01 – 35.61	34.5	22.86 – 38.71	0.0748
Edad diagnóstico posnatal (horas) (n=45)	52.47	24.23 – 80.72	24	1 – 504	0.0000
Peso al nacer (gramos)	2911.66	2712.81 – 3110.51	2945	850 – 4069	0.0523
Talla al nacer (cm)	47.36	46.38 – 48.33	48	37 – 54	0.0450
Circunferencia cefálica (cm)	33.10	32.51 – 33.62	33	27 – 36.5	0.0105

\*Valor p de prueba Shapiro-Francia para determinar distribución de normalidad

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 4. Distribución de las variables cualitativas prenatales y postnatales de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

<b>Variable</b>		<b>n</b>	<b>%</b>
Diagnóstico prenatal	Sí	16	29.63
	No	38	70.36
Diagnóstico prenatal coincidía con postnatal (n=16)	Sí	11	68.75
	No	5	31.25
Tamizaje cardiaco positivo	Sí	16	29.63
	No	36	66.67
	No aplica	2	3.70
Pulsos disminuidos	Sí	3	5.56
	No	51	94.44
Soplo	Sí	40	74.07
	No	14	25.93
Cianosis	Sí	39	72.22
	No	15	27.78
Cardiomegalia	Sí	9	16.67
	No	45	83.33
Alteración del flujo pulmonar	Sí	13	24.07
	No	41	75.93
Silueta cardiaca anormal	Sí	12	22.22
	No	42	77.78

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 5. Distribución de las variables cualitativas neonatales de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

Variable	n	%
APGAR 5 minutos (n=53)	2	3.77
	3	0.00
	4	3.77
	5	1.89
	6	3.77
	7	13.21
	8	28.30
	9	43.40
	10	0.00
	No aplica	1.89
APGAR 10 minutos (n=53)	5	1.89
	6	5.66
	7	1.89
	8	18.87
	9	54.72
	10	15.09
No aplica	1.89	
Inotrópico/vasopresor	Sí	7.41
	No	92.59
Tipo de inotrópico/vasopresor	Dobutamina	25.00
	Dopamina	25.00
	Epinefrina	25.00
	Norepinefrina	25.00
Intubación en sala de parto	Sí	18.52
	No	81.48
Intubación en el primer día de vida	Sí	12.96
	No	87.04
Intubación en los primeros tres días de vida	Sí	16.67
	No	83.33

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 6. Distribución de las variables tempranas previo al tratamiento intervencional o cirugía de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

Variable		n	%
Displasia broncopulmonar	Sí	14	25.93
	No	40	74.07
Sepsis temprana	Sí	2	3.70
	No	52	96.30
Sepsis tardía	Sí	9	16.67
	No	45	83.33
Tipo de microorganismo	No aplica	45	83.33
	Klebsiella pneumoniae	2	3.70
	Staphylococcus epidermidis	2	3.70
	Bacilos Gram +	1	1.85
	Citrobacter freundii	1	1.85
	Enterococcus cloacae	1	1.85
	SAMR	1	1.85
	SAMS	1	1.85
Segundo tipo microorganismo	No aplica	51	94.44
	Klebsiella pneumoniae	1	1.85
	Pseudomonas aeruginosa	1	1.85
	Staphylococcus epidermidis	1	1.85
HIV	Sí (grado I)	3	5.56
	No	51	94.44
LPV	Sí	3	5.56
	No	51	94.44
TVP	Sí	4	7.41
	No	50	92.59
Trombosis arterial	Sí	2	3.70
	No	52	96.30
EAN	Sí	1	1.85
	No	53	98.15
Trastorno del ritmo	Fibrilación ventricular	1	1.85

---

Trigeminismo supraventricular	1	1.85
No aplica	52	96.30

---

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 7 Distribución de las variables cuantitativas de los tratamientos aplicados a los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

<b>Variable</b>	<b>Media</b>	<b>IC95%</b>	<b>Mediana</b>	<b>Rango</b>	<b>Valor p*</b>
Días soporte prequirúrgico (n=35)	13.17	7.66 – 18.68	7	1 – 74	0.000
Días soporte postquirúrgico (n=31)	13.87	8.11 – 19.63	6	1 – 57	0.000
Número de días con prostaglandinas (n=33)	11.66	7.51 – 15.82	9	1 – 50	0.001
Valores promedios descritos cefálicos (n=41)	61.90	59.11 – 64.70	60	40 – 83	0.0926
Valores promedios descritos esplénicos o renales (n=24)	59.33	55.32 – 63.34	60	40 – 80	0.9278
Número de valoraciones prequirúrgicas	2.01	1.66 – 2.37	2	1 – 8	0.0000
Latencia para el tratamiento inicial (días) (n=33)	14.87	9.64 – 20.12	10	1 – 54	0.0008
Tiempo CEC (minutos) (n=16)	166.56	110.22 – 222.90	156.5	26 – 441	0.1466
Días de hospitalización	37.46	26.73 – 48.19	26.5	4 – 218	0.0000
Días en UCI	30.22	23.61 – 36.83	25.5	3 – 93	0.0003
Edad a la muerte (días) (n=17)	45.41	14.57 – 76.25	25	4 – 218	0.0001

\*Valor p de prueba Shapiro-Francia para determinar distribución de normalidad

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 8. Distribución de las variables de manejo médico de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

Variable		n	%
Restricción de líquidos	Sí	29	53.70
	No	25	46.30
Diuréticos en UCIN	Sí	15	27.78
	No	39	72.22
Tipo de diurético	Furosemida	14	25.93
	Hidroclorotiazida	1	1.85
	No aplica	39	72.22
Oxígeno suplementario	Sí	48	88.88
	No	6	11.12
Modalidad del oxígeno suplementario	VMA	30	55.56
	NSC	11	20.37
	CAF	4	7.41
	VNI	3	5.56
	No aplica	6	11.11
Prostaglandinas	Sí	34	62.96
	No	20	37.04
Eventos adversos	Sí	2	3.70
	No	31	57.41
	No aplica	21	38.89
Saturación O <sub>2</sub> mínima recomendada	70 %	2	3.70
	75 %	19	35.19
	80 %	9	16.67
	85 %	9	16.67
	90 %	13	24.07
	95 %	2	3.70

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 9. Distribución de las variables de estudios prequirúrgicos de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

<b>Variable</b>		<b>n</b>	<b>%</b>
Ecocardiograma	Sí	54	100
Variación de diagnóstico Inter observador	Sí	11	20.37
	No	41	75.93
	No aplica	2	3.70
Angiotac	Sí	14	25.93
	No	40	74.07
Cateterismo diagnóstico	Sí	21	38.89
	No	33	61.11
Us Cerebro	Sí	50	92.60
	No	4	7.40
Hallazgos patológicos	Sí	10	18.52
	No	44	81.48
Hallazgos del US cerebro	Asimetría de ventrículos laterales sin efecto de masa	1	1.85
	Hemorragia subependimaria	1	1.85
	Leucomalasia quística	1	1.85
	HIC	1	1.85
	Hidrocefalia biventricular	1	1.85
	Persistencia de cavum	1	1.85
	Quiste subependimario	1	1.85
	No aplica	48	88.89
Ultrasonido abdomen	Sí	48	88.89
	No	6	11.11
Hallazgos patológicos US abdomen	Sí	10	18.52
	No	38	70.37
	No aplica	6	11.11
Hallazgos US abdomen	Duplicación vena cava inferior	2	3.70
	Apéndice edematoso	1	1.85
	Colección suprahepática	1	1.85
	Derrame pleural	1	1.85

	Ectasia de venas suprahepáticas	1	1.85
	Ectasia pielocalicial leve (izquierda)	1	1.85
	Síndrome de heterotaxia y hepatomegalia	1	1.85
	Vena suprahepáticas ligera ectasia	1	1.85
	Vesícula reactiva	1	1.85
	No aplica	44	81.48
Se realizó cariotipo	Sí	14	25.93
	No	40	74.07
Cariotipo alterado	Sí	4	7.41
	No	11	20.37
	No aplica	39	72.22
Resultado cariotipo (n=9)	46 XX	2	3.70
	46 XY	4	7.41
	FISH +	1	1.85
	Síndrome de Di George	1	1.85
	Trisomía 21	2	3.70
	No aplica	44	81.48

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 10. Distribución de las variables de cardiopatía de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

<b>Variable</b>		<b>n</b>	<b>%</b>
Cianógena	Sí	36	66.67
	No	18	33.33
CIV	Sí	25	46.30
	No	29	53.70
Ductus dependiente	Sí	24	44.44
	No	30	55.56
CIA	Sí	19	35.19
	No	35	64.81
Estenosis Aórtica	Sí	17	31.48
	No	37	68.52
Atresia pulmonar	Sí	13	24.07
	No	41	75.93
Transposición de grandes vasos	Sí	12	22.22
	No	42	77.78
PDA	Sí	11	20.37
	No	43	79.63
Estenosis pulmonar	Sí	9	16.67
	No	45	16.67
Hipoplasia derecha	Sí	8	14.81
	No	46	85.19
Coartación aórtica	Sí	8	14.81
	No	46	85.19
Canal AV	Sí	5	9.26
	No	49	90.74
Balanceado	Sí	5	9.25
	No	48	88.90

Hipoplasia izquierda	Sí	5	9.26
	No	49	90.74
Atresia tricúspidea	Sí	4	7.41
	No	50	92.59
Tetralogía de Fallot	Sí	3	5.56
	No	51	94.44
Doble tracto de salida VD	Sí	3	5.56
	No	51	94.44
Arco aórtico hipoplásico	Sí	3	5.56
	No	51	94.44
Anomalía de Ebstein	Sí	2	3.70
	No	52	96.30
Doble tracto de salida VI	Sí	1	1.85
	No	53	98.15
Atresia mitral	Sí	1	1.85
	No	53	98.15
Ventana aorto-pulmonar	Sí	1	1.85
	No	53	98.15
Tronco arterioso	Sí	1	1.85
	No	53	98.15

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 11. Distribución de las variables del tratamiento intervencional de los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

<b>Variable</b>		<b>n</b>	<b>%</b>
Tipo de abordaje	Conservador	21	38.88
	Quirúrgico	16	29.63
	Percutáneo	16	29.63
	Ambos abordajes	1	1.85
Necesidad de posponer tratamiento inicial	Sí	26	48.15
	No	15	27.78
	No aplica	13	24.07
Razón del retraso (n=9)	Sepsis	1	1.85
	Bajo peso	1	1.85
	Enfermedad diarreica aguda	1	1.85
	Hasta los 4 meses	1	1.85
	Inestabilidad hemodinámica	1	1.85
	SOP ocupada por emergencia	1	1.85
	Tamaño	1	1.85
	Vólvulo intestinal + IAAS	1	1.85
	IAAS	1	1.85
	Prematuridad	1	1.85
	No aplica	44	81.48
	Traslado UCI	Sí	50
No aplica		4	7.41
Abordaje quirúrgico	Esternotomía	16	29.63
	Toracotomía lateral	1	1.85
	No aplica	37	68.52
Salida de SOP en ECMO	Sí	1	1.85
	No	16	29.63
	No aplica	37	68.52
Salida de SOP con esternón abierto	Sí	9	16.67
	No	7	12.96
	No aplica	38	70.37
Reintervención mismo día	No	17	31.48
	<b>no aplica</b>	37	68.52

Muerte en SOP	Sí	2	3.70
	No	15	27.78
	No aplica	37	68.52
Cirugía realizada	No aplica	37	68,52
	Cierre CIV	5	9,26
	Switch arterial	5	9,26
	Plastía arco aórtico	4	7,41
	Cierre CIA	3	5,56
	Aortoplastía	2	3,70
	BT	2	3,70
	Plastía de rama pulmonar izquierda	1	1,85
	Cateterismo	1	1,85
	Anastomosis vena superior	1	1,85
	Reparación drenaje venoso anómalo	1	1,85
	Resección CoA	1	1,85
	Rashkind	1	1,85
	Banding Arteria pulmonar	1	1,85
	Ligadura PDA	1	1,85
	Reparación completa anastomosis arterias pulmonares	1	1,85
	Reparación DUA	1	1,85
	Ligadura de ductus	1	1,85
Abordaje percutáneo	Colocación stent ductal	7	12.96
	Dilatación valvular	6	11.11
	Otro	4	7.41
	No aplica	37	68.52
Otro abordaje	Septostomía	3	5.56
	Pulmonar	1	1.85
	Atrioseptotomía de Rashkind	1	1.85
	Septostomía atrial	1	1.85
	Valvuloplastía	1	1.85
	No aplica	47	87.04
Complicaciones asociadas	Desaturación	1	1.85
	Hemoglobina 6.8	1	1.85
	No	16	29.63
	No aplica	36	66.67
Anticoagulación	Sí	10	18.52
	No	16	29.63
	No aplica	28	51.85

Antiagregación	Sí	8	14.81
	No	18	33.33
	No aplica	28	51.85
No intervención por diagnóstico paliativo	Sí	12	22.22
	No	26	48.10
	No aplica	16	29.63

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 12. Distribución de las variables de manejo postquirúrgico los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica.**

Variable		n	%
Sepsis de herida	Sí	1	1.85
	No	30	55.55
	No aplica	23	42.60
Dehiscencia de herida	Sí	1	1.85
	No	30	55.55
	No aplica	23	42.60
Quilotórax	Sí	2	3.70
	No	29	53.70
	No aplica	23	42.60
Sepsis tardía	Sí	8	14.81
	No	23	42.59
	No aplica	23	42.60
Hipertensión arterial	Sí	2	3.70
	No	29	53.70
	No aplica	23	42.60
Insuficiencia renal	Sí	10	18.50
	No	21	38.90
	No aplica	23	42.60
Trombosis venosa	Sí	5	9.26
	No	26	48.15
	No aplica	23	42.60
Trombosis arterial	Sí	0	0.00
	No	31	57.41
	No aplica	23	42.59
Arritmias	Sí	3	5.56
	No	28	51.85
	No aplica	23	42.60

Fuente: elaboración propia.

**Tabla 13. Distribución de las variables asociadas a la mortalidad los pacientes ingresados a la Unidad de Cuidado Intensivo neonatal del Hospital Nacional de Niños entre 01 de octubre del 2022 al 31 de setiembre 2023 con el diagnóstico de cardiopatía congénita crítica .**

Variable		n	%
Muerte durante hospitalización	Sí	17	31.52
	No	37	68.52
Causa de la muerte	Shock cardiogénico	2	3.70
	HTAP severa	2	3.70
	Cardiopatía no quirúrgica	2	3.70
	Bronconeumonía (k. pneumoniae + S. aureus)	1	1.85
	Cardiopatía compleja	1	1.85
	Hipoxia sistémica por Cardiopatía mixta	1	1.85
	DVAPT obstruido	1	1.85
	DVPA / Fallo hipoxémico	1	1.85
	IAM	1	1.85
	Infarto de miocardio extenso en SOP	1	1.85
	Paro cardiorrespiratorio	1	1.85
	Shock séptico	1	1.85
	No se anota	2	3.70
	No aplica	37	68.52
Paliativo	Sí	21	38.88
	No	33	61.12

Fuente: elaboración propia.

## Bibliografías

1. Van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58(21):2241–7. doi:10.1016/j.jacc.2011.08.025.
2. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). About congenital heart defects (CHDs) [Internet]. Atlanta (GA): CDC; 2025 Mar 18 [cited 2025 Oct 8]. Available from: <https://www.cdc.gov/heart-defects/about/index.html>
3. Milliner Grant G, Álvarez Urbina J. Resultados de estudios cardiológicos en recién nacidos, referidos por tamizaje cardiaco positivo al Hospital Nacional de Niños “Dr Carlos Sáenz Herrera” de enero 2016 a diciembre 2019 [Internet] [tesis de especialidad]. San José (CR): Universidad de Costa Rica; 2021 [cited 2025 Oct 8]. Available from: <https://www.kerwa.ucr.ac.cr/server/api/core/bitstreams/7a64d446-5ce3-4664-96ae-494fe05d1193/content>
4. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: Updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019;48(2):455–63. doi:10.1093/ije/dyz009.
5. GBD 2017 Congenital Heart Disease Collaborators. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health.* 2020;4(3):185–200. doi:10.1016/S2352-4642(19)30402-X.
6. Pinto VM, Atala MM, de Oliveira MS, Pedra CA. Congenital heart disease in Latin America: Challenges and perspectives. *Front Pediatr.* 2022;10:875123. doi:10.3389/fped.2022.875123.
7. Instituto Nacional de Estadística y Censos (INEC). Costa Rica: Total nacimientos 2022–2023. Diccionario de datos [Internet]. San José (CR): INEC; 2023–2024 [citado 2025 Oct 17]. Disponible en: <https://sistemas.inec.cr/nada5.4/index.php/catalog/364/data-dictionary>
8. Meng X, Liu G, Feng S, Yu J. Congenital heart disease: types, pathophysiology, diagnosis and treatment. *MedComm (2020).* 2024;5(4):e631. doi:10.1002/mco2.631.

9. Zhang Y, Wang J, Zhao J, Huang G, Liu K, Pan W, et al. Current status and challenges in prenatal and neonatal screening, diagnosis, and management of congenital heart disease in China. *Lancet Child Adolesc Health*. 2023;7(7):479–89. doi:10.1016/S2352-4642(23)00051-2.
10. American College of Obstetricians and Gynecologists' Committee on Obstetric Practice. Indications for outpatient antenatal fetal surveillance: ACOG Committee Opinion No. 828. *Obstet Gynecol*. 2021;137(6):e177–e197. doi:10.1097/AOG.0000000000004407.
11. Cody F, Franklin O, McCay N, Molphy Z, Dicker P, Breathnach FM. Critical congenital heart disease: contemporary prenatal screening performance and outcomes in a multi-centre perinatology service. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2024;24:163. doi:10.1186/s12884-024-06350-0.
12. Pavlicek J, Klaskova E, Kapralova S, Moravova Palatova A, Piegzova A, Spacek R, et al. Major heart defects: the diagnostic evaluations of first-year-olds. *BMC Pediatr*. 2021;21:528. doi:10.1186/s12887-021-02997-2.
13. Oster ME, Pinto NM, Pramanik AK, Markowsky A, Schwartz BN, Kemper AR, et al. Newborn screening for critical congenital heart disease: a new algorithm and other updated recommendations: clinical report. *Pediatrics*. 2025;155(1):e2024069667. doi:10.1542/peds.2024-069667.
14. Migowski A, da Costa GTL, Rey HCV. Newborn pulse oximetry screening coverage in a nationwide complex survey sample: an assessment of a congenital heart disease early detection program at the regional level in Brazil. *Prev Med*. 2024;189:108141. doi:10.1016/j.ypmed.2024.108141.
15. Costa Rica. Ministerio de Salud. Decreto Ejecutivo N.º 40147-S. Reglamento para la realización del tamizaje cardiaco neonatal [Internet]. San José (CR): Ministerio de Salud; 2016 Oct 31 [cited 2025 Oct 8]. Available from: [https://pgrweb.go.cr/scij/Busqueda/Normativa/Normas/nrm\\_texto\\_completo.aspx?nValor1=1&nValor2=83575&nValor3=107487&param1=NRTC&strTipM=TC](https://pgrweb.go.cr/scij/Busqueda/Normativa/Normas/nrm_texto_completo.aspx?nValor1=1&nValor2=83575&nValor3=107487&param1=NRTC&strTipM=TC)
16. Sachdeva R, Valente AM, Kutty S, Powell AJ, Han BK, Buddhe S, et al. Novel techniques in imaging congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2024;83(14):1409–29. doi:10.1016/j.jacc.2023.12.053.
17. Chan B, Singh Y. Beyond prostaglandin E1: management of infants with critical congenital heart defects. *NeoReviews*. 2024;25(12):e765–e779. doi:10.1542/neo.25-12-e765.

18. Johnson BA, Tjoeng YL, Gaies M. Special considerations for the stabilization and resuscitation of neonates with congenital heart disease. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2024;29(5):101561. doi:10.1016/j.siny.2024.101561.
19. Cirstoveanu C, Savu A, Filimon D, Sbarcea C, Iacob D, Toma F, et al. Impact of bedside balloon atrial septostomy in neonates with transposition of the great arteries. *Life (Basel).* 2023;13(4):997. doi:10.3390/life13040997.
20. Kumar SR, Gaynor JW, Jones LA, Krohn C, Mayer JE Jr, Nathan M, et al. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2023 update on outcomes and research. *Ann Thorac Surg.* 2024;117(5):904–14. doi:10.1016/j.athoracsur.2024.03.018.
21. Sahulee R, Lytrivi ID, Joong A, Addonizio LJ. Pharmacologic therapies for the low cardiac output syndrome after pediatric cardiac surgery. *Pediatr Investig.* 2022;6(4):217–229. doi:10.1002/ped4.12348.
22. Fuller S, Gaies M, Tabbutt S, Donohue J, Schumacher K, Costello JM, et al. The American Association for Thoracic Surgery Congenital Cardiac Surgery Working Group 2021 consensus document on a comprehensive perioperative approach to enhanced recovery after pediatric cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;162(3):943–953. doi:10.1016/j.jtcvs.2021.04.091.
23. Shah MJ, Silka MJ, Silva JNA, Balaji S, Beach CM, Benjamin MN, et al. 2021 PACES expert consensus statement on the indications and management of cardiovascular implantable electronic devices in pediatric patients. *Heart Rhythm.* 2021;18(11):1888–1924. doi:10.1016/j.hrthm.2021.07.034.
24. Montoya AM, Pía LP, Rodríguez L, Alarcón A, García R, Wauters M. Preventive strategies in paediatric cardiovascular surgery: reducing device-associated and other healthcare-associated infections. *J Hosp Infect.* 2024;146:89–101. doi:10.1016/j.jhin.2024.07.012
25. Zhang H, Li Q, Lin Z, Jia H, Zhao R, Xi X, et al. Clinical characteristics and outcomes of patients who underwent neonatal cardiac surgery: ten years of experience in a tertiary surgery center. *Front Cardiovasc Med.* 2024;11:1356743. doi:10.3389/fcvm.2024.1356743
26. Lopez-Barreda R, Schaigorodsky L, Rodríguez-Pinto C, Salas W, Muñoz Y, Betanco B, et al. Barriers to healthcare access for children with congenital heart disease in eight Latin American countries. *Paediatr Anaesth.* 2024;34(9):893–905. doi:10.1111/pan.14880

27. Sola A, Rodríguez S, Young A, Lemus Varela L, Mir Villamayor R, Cardetti M, et al. CCHD screening implementation efforts in Latin American countries by SIBEN. *Int J Neonatal Screen*. 2020;6(1):21. doi:10.3390/ijns6010021.
28. Calderón-Colmenero J, et al. Pediatric cardiac surgery in Latin America: results and challenges [Internet]. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2017;8(5):574–80 [cited 2025 Oct 8]. Available from: <https://journals.sagepub.com/toc/pcha/8/5>
29. Sociedad Latinoamericana de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiovascular. Iniciativas regionales para el manejo de cardiopatías congénitas. *Rev Lat Cardiol Pediatr*. 2020;31(2):101-9.
30. Díez J-O, Santos R, García N, Coloma J, Blanco R, Quero J. Cardiopatías congénitas: diferencias de sexo en la prevalencia, fisiopatología y pronóstico. *Rev Esp Cardiol*. 2023;76(9):749-58. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10560357/>
31. Barros EB, et al. Perfil epidemiológico de nacidos vivos com cardiopatia congênita nas regiões brasileiras. *Brazilian Journal of Implantology and Health Sciences*. 2023;5(5):2316–2328. doi:10.36557/2674-8169.2023v5n5p2316-2328.
32. Ferrante I, Baiguini I, Stagnati V, Marcora S, Sonzini M, Osella E, et al. Delivery mode in women with congenital fetal heart disease. *Ital J Gynaecol Obstet*. 2023;35(Suppl N.1). doi:10.36129/jog.2022.S92.
33. Boyd HA, Basit S, Behrens I, Leirgul E, Bundgaard H, Wohlfahrt J, et al. Association between fetal congenital heart defects and maternal preeclampsia. *Circulation*. 2017;136(1):39–48. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.116.024600.
34. Gomersall JC, Dos Santos F, Gil MM, Nicolaidis KH, Khalil A. Maternal modifiable factors and risk of congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2024;24:498. doi:10.1186/s12884-024-06524-3.
35. Solís Solís J. Morbi-mortalidad de los neonatos con cardiopatías congénitas críticas ingresados al SECIN del Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, enero 2011–diciembre 2014 [tesis de especialidad/Internet]. San José (CR): Universidad de Costa Rica; 2017 [cited 2025 Oct 8]. Available from: <https://repositorio.sibdi.ucr.ac.cr/handle/123456789/6420>

36. Bakker MK, Bergman JEH, van der Bom T, et al. Prenatal diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects: data from a European registry. *BMJ Open*. 2019;9(7):e028139. doi:10.1136/bmjopen-2018-028139.
37. Davtyan A, Corteville JE, Matos T, et al. Prenatal diagnosis rate of critical congenital heart disease: a multi-institutional study. *Pediatr Cardiol*. 2024;45(5):1217–25. doi:10.1007/s00246-023-03262-2.
38. Sun H-Y, Wang J, Dong D, Shi H, Huang Y, Wang Z, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart defects: challenges, strategies, and outcomes. *Front Cardiovasc Med*. 2021;8:638918. doi:10.3389/fcvm.2021.638918.
39. Bolluk G, Turan Bakirci I, Cok M, Turhan Karakus H, Benli Cok N. Consequences of fetal cardiac anomalies: a two-year experience in a tertiary perinatology center. *Clin Exp Obstet Gynecol*. 2024;51(6). doi:10.31083/j.ceog5106136
40. Agarwal A, Gupta SP, Kabra NS, et al. Clinical profile of neonates with congenital heart disease: experience from a tertiary care center in India. *Indian J Pediatr*. 2022;89(2):125–30. doi:10.1007/s12098-021-03805-x.
41. Oliveira-Brancati CIF, Cavalcanti C, Melo MHR, Guimarães ALS, Santos S, Schüler-Faccini L, et al. Birth defects in Brazil: Outcomes of a population-based study. *Genet Mol Biol*. 2020;43(4):e20190081. doi:10.1590/1678-4685-GMB-2019-0081.
42. Norman M, Hallberg B, Abrahamsson T, Båtsman A, Blennow M, Domellöf M, et al. Neonatal outcomes in preterm infants with severe congenital heart defects. *J Am Heart Assoc*. 2020;9(24):e015369. doi:10.1161/JAHA.119.015369.
43. Herbozo C, Julca I, Flores F, Hernandez R, Zegarra J. Incidence and microbiological characteristics of neonatal late onset sepsis in a neonatal intensive care unit in Peru. *Int J Infect Dis*. 2021;108:171–5. doi:10.1016/j.ijid.2021.05.012.
44. Aly S, Ababneh M, Badran R, et al. Neonatal outcomes in preterm infants with severe congenital heart disease: a national cohort analysis. *Front Pediatr*. 2024;12:1326804. doi:10.3389/fped.2024.1326804.
45. Walker TC, Renno MS, Parra DA, Guthrie SO. Neonatal ventricular fibrillation and an elusive ALCAPA: things are not always as they seem. *BMJ Case Rep*. 2016;2016:bcr2015214239. doi:10.1136/bcr-2015-214239..

46. Martucci V, Cerekja A, Ventriglia F, Caiaro A, Bosco G, Lucchini R, et al. Blocked atrial bi/trigeminy in utero evolving in supraventricular tachycardia after birth. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2012;2012:406497. doi:10.1155/2012/406497.
47. Ashrafi AH, Mazwi M, Sweeney N, van Dorn CS, Armsby LB, Egtesady P, et al. Preoperative management of neonates with congenital heart disease. *Pediatrics.* 2022;150(Suppl 2):e2022056415F. doi:10.1542/peds.2022-056415F.
48. Miles AR, Abel T, Stock A, Smith M, Kiskaddon A. Dosing of intravenous alprostadil in neonates with ductal-dependent CHD. *Cardiol Young.* 2025 Sep 11:1–4. doi:10.1017/S1047951125109542.
49. Acón F, Mas-Romero C. Estudio retrospectivo del diagnóstico de cardiopatías congénitas en el período prenatal en el Hospital Nacional de Niños (junio 2001–mayo 2002) [Internet]. *Rev Costarric Cardiol.* 2003;5(3):5–10 [cited 2025 Oct 8]. Available from: [https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1409-41422003000300002](https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-41422003000300002)
50. Castro Sancho J, Castro Bermúdez A. La ecografía fetal: análisis de dos años en el Hospital Nacional de Niños de Costa Rica [Internet]. *Rev Costarric Cardiol.* 2012;14(1–2):5–8 [cited 2025 Oct 8]. Available from: [https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1409-41422012000100002](https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-41422012000100002)
51. Natarajan SS, Chaszczewski K, Penney C, et al. Diagnostic accuracy prior to congenital heart defect surgery: a multicenter collaboration. *JACC Adv.* 2025;4(2):101558. doi:10.1016/j.jacadv.2024.101558.
52. Magalhães TAA, Kozak MF, et al. Cardiovascular computed tomography and magnetic resonance imaging guideline of the Brazilian Society of Cardiology and the Brazilian College of Radiology – Brasil, 2024. *Arq Bras Cardiol.* 2024;121(9):e20240608. doi:10.36660/abc.20240608.
53. Nyang M, Makalo L, Adegoke SA. A retrospective study on the prevalence, management, and outcomes of congenital heart diseases in children at Edward Francis Small Teaching Hospital, Banjul, The Gambia (2020–2022). *BMC Cardiovasc Disord.* 2025;25:539. doi:10.1186/s12872-025-04948-6.
54. Pinto Júnior VC, Fraga MNO, Freitas SM, Croti UA. Regionalization of Brazilian pediatric cardiovascular surgery. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2013;28(2):256-262. doi:10.5935/1678-9741.20130036

55. Oliveira MM, Vecina Neto G, Malik AM, Hamamoto RS. Access to emergency surgical treatment for congenital heart diseases in the state of São Paulo. *J Pediatr (Rio J)*. 2024;100(1):88-92. doi:10.1016/j.jpmed.2023.08.005
56. Valencia E, Staffa SJ, Nathan M, et al. Transcatheter ductal stents versus surgical systemic-pulmonary artery shunts in neonates with ductal-dependent pulmonary blood flow: trends and associated outcomes (2016–2021). *J Am Heart Assoc*. 2023;12:e030528. doi:10.1161/JAHA.123.030528.
57. Children's Hospital of Philadelphia (CHOP). Arterial switch operation (ASO) outcomes [Internet]. Philadelphia (PA): CHOP Cardiac Center; 2024 [cited 2025 Oct 8]. Available from: <https://www.chop.edu/treatments/arterial-switch-operation-aso-outcomes>
58. Johnson BA, Shepherd J, Bhombal S, Ali N, Joynt C. Special considerations for the stabilization and resuscitation of patients with cardiac disease in the Neonatal Intensive Care Unit. *Semin Perinatol*. 2024;48(8):151989. doi:10.1016/j.semperi.2024.151989.
59. Ellassal AA, Arafat A, Albaran M, et al. Neonatal congenital heart surgery: contemporary outcomes and risk profile (2011–2020, KAUH, Saudi Arabia). *J Cardiothorac Surg*. 2022;17:80. doi:10.1186/s13019-022-01830-w.
60. Gopalakrishnan RM, Nair AR, Sudhakar A, Jayant A, Balachandran R, Neema PK, et al. Culture-negative sepsis after pediatric cardiac surgery: incidence and outcomes. *Ann Pediatr Cardiol*. 2022;15(5–6):442–446. doi:10.4103/apc.apc\_37\_22.