

Experiencia en el tratamiento correctivo de pacientes con defectos del septum atrioventricular

Yuriria Olivares-Fernández y Áurea Zetina-Solórzano

Departamento de Cardiología Pediátrica, UMAE Hospital de Cardiología No. 34, IMSS, Monterrey, N.L., México

Resumen

Antecedentes: Los defectos del septum atrioventricular (DSAV) son un amplio espectro de malformaciones cardíacas, desde los parciales hasta los defectos completos con única válvula atrioventricular (AV), comunicación AV y hendidura de la valva AV izquierda. Su rápida evolución a enfermedad vascular pulmonar condiciona el manejo quirúrgico temprano; el tratamiento correctivo tiene un alto porcentaje de reoperaciones y mortalidad del 8-16%. **Objetivo:** Describir los resultados del tratamiento correctivo de los DSAV en pacientes atendidos en nuestra institución. **Material y métodos:** Estudio observacional, transversal, analítico y retrospectivo de los pacientes llevados a tratamiento correctivo por DSAV en el periodo de marzo de 2013 a marzo de 2015. **Resultados:** Se intervinieron 51 pacientes con DSAV, 9 con defecto incompleto y 42 con defecto completo, con predominio del tipo A de Rastelli (35; 81.3%). La edad al diagnóstico fue de 2.9 ± 7.4 meses. El 82.3% de los pacientes presentaba síndrome de Down. La cardiopatía encontrada con mayor asociación fue la persistencia del conducto arterial (PCA), en el 61.9% de los casos. La estancia promedio en cuidados intensivos fue de 9.9 ± 3.8 días. Fallecieron 8 (15.6%) pacientes. **Conclusión:** El diagnóstico y el tratamiento quirúrgico de los DSAV en nuestra institución se realiza de forma temprana. Los resultados obtenidos en la corrección quirúrgica son comparables a lo reportado en la literatura internacional.

PALABRAS CLAVE: Defecto del septum atrioventricular. Canal atrioventricular. Cardiopatías congénitas.

Abstract

Introduction: Atrioventricular septal defects are a wide spectrum of cardiac malformations, from partial until complete with one unique atrioventricular valve, atrioventricular valve communication, and leaky left heart valve. Its fast evolution to pulmonary vascular disease calls for early surgical management. Corrective treatment has a high percentage of re-operations and 8.6% mortality. **Objectives:** To describe the results of corrective treatments of atrioventricular septum defects in our institution's patients. **Materials and methods:** Observational, cross-sectional, analytical, and retrospective study of the atrioventricular septum defect patients during the period from March 2013 until March 2015. **Results:** 51 atrioventricular septum defect patients were operated, nine with incomplete defect and 42 with complete defect, predominance type A of Rastell (35, 81.3%). Age at diagnosis was from 2.9 to 7.4 months; 82.3% of the patients have Down's syndrome. The cardiopathy with more association was the patient ductus arteriosus in 61.9% of cases. Average stay in intensive care was 3.8-9.9 days. Eight (15.6%) patients died. **Conclusion:** Diagnosis and surgical treatment of atrioventricular septum defects in our institution it is made early. Results from surgical correction are comparable to that reported in the international literature.

KEY WORDS: Atrioventricular septum defect. Atrioventricular canal. Congenital heart disease.

Correspondencia:

Áurea Zetina-Solórzano

Calle 27, n.º 455

C.P. 97284, Mérida, Yuc. México

E-mail: zetinasolorzano@hotmail.com

Fecha de recepción: 26-02-2016

Fecha de aceptación: 28-03-2016

Gac Med Mex. 2017;153:305-12

Contents available at PubMed

www.anmm.org.mx

Introducción

Las cardiopatías congénitas son defectos estructurales del corazón y de los grandes vasos producidos durante el desarrollo embrionario y fetal¹. Son las malformaciones congénitas más frecuentes. Su incidencia en los países desarrollados se estima entre el 5.2 y 12.5% de los recién nacidos vivos, y alrededor del 1% en la población en general. En los EE.UU., las cardiopatías congénitas constituyen la causa principal de muertes relacionadas con defectos neonatales, cobrando más de 6000 vidas por año. En nuestro país se desconoce su prevalencia real; como causa de muerte infantil se ubica en el sexto lugar en los menores de 1 año y como la tercera causa en los niños entre 1 y 4 años². En México, el 50% de los defectos cardiacos requieren procedimientos quirúrgicos, y de estos, el 30% se realizan con circulación extracorpórea³. Se conoce que el 85% de los defectos cardiacos son considerados multifactoriales. El Instituto Nacional de Estadística, Geografía e Informática, en su reporte de 2011, menciona un total de 29,050 defunciones en menores de 1 año, de los cuales 3485 niños fallecieron por malformaciones congénitas del sistema circulatorio⁴.

Tratamiento de defectos del septum atrioventricular

Las malformaciones cardiacas se dividen en dos grandes grupos: las caracterizadas por la presencia de cianosis como dato clínico predominante y las acianógenas⁵. En los EE.UU., en un estudio entre 1940 y 2002 realizado por el grupo de Hoffman se reportó que nacieron 1.2 millones de niños con alguna cardiopatía catalogada como sencilla (comunicación interventricular [CIV], persistencia del conducto arterioso [PCA], comunicación interatrial [CIA], estenosis pulmonar leve), 600,000 niños con alguna cardiopatía moderada (estenosis aórtica o pulmonar, coartación aórtica no crítica) y aproximadamente 500,000 niños con alguna cardiopatía compleja, dentro de las que se incluyen los DSAV⁶.

Por definición, podemos considerar un DSAV como la ausencia o la deficiencia del *septum* AV a consecuencia del desarrollo defectuoso de los cojinetes endocárdicos embrionarios entre la cuarta y la quinta semanas de gestación, ocasionando una comunicación en la porción de entrada del *septum* interventricular, un anillo valvular común y una válvula AV común⁷; abarca un amplio espectro de lesiones, desde la CIA tipo *ostium primum* (OP) con hendidura o *cleft* mitral, hasta el canal AV completo⁸.

Esta cardiopatía representa entre el 3% de las malformaciones cardiacas congénitas reportadas en nuestro país⁹ y el 7% en los EE.UU¹⁰, y debido a su complejo origen embriológico actualmente se acepta que puede dividirse en: a) defectos completos, en los que encontramos un defecto interauricular OP en continuidad con el defecto interventricular de entrada y una hendidura mitral, con un único anillo valvular común con cinco o seis velos o valvas⁷; y b) defectos parciales, en los que no existe CIV de entrada, haciéndose presentes únicamente el defecto septal auricular y la hendidura mitral, con dos principales subtipos que son el DSAV intermedio y el transitorio. El DSAV intermedio se caracteriza por un único anillo valvular AV dividido por una lengüeta de tejido en dos orificios, uno derecho y otro izquierdo; el DSAV transitorio tiene dos anillos valvulares AV separados además de una CIA OP y hendidura mitral¹¹.

Además de las alteraciones en las estructuras septales y valvulares del corazón, se agregan otras anomalías en la geometría ventricular, el esqueleto fibroso y el sistema de conducción¹².

Esta cardiopatía puede presentarse como malformación aislada, aunque con frecuencia se asocia a otras anomalías, como las lesiones obstructivas izquierdas (coartación aórtica, interrupción del arco aórtico), la doble entrada ventricular, la conexión ventriculoarterial discordante y la doble salida del ventrículo derecho, además de la tetralogía de Fallot o estenosis pulmonar en aproximadamente un 10% de los pacientes⁸. Adicionalmente suele formar parte de síndromes genéticos, como el de Ellis van Creveld, la displasia ectodérmica de Mohr y el síndrome de Down¹², llegando a considerarse como una cardiopatía exclusiva de los pacientes con trisomía 21, quienes representan hasta el 80% de todos los casos diagnosticados¹³, incluso considerando que la asociación de tetralogía de Fallot con DSAV ocurre con mayor frecuencia en los pacientes con trisomía 21 que en aquellos con cariotipo normal¹¹. En la literatura reciente solo se cuenta con un estudio de cohorte que abarca el periodo de tiempo entre 1958 y 1997, reportando que los pacientes con síndrome de Down y DSAV tienen una alta mortalidad en los resultados posquirúrgicos en comparación con el resto de la población sin síndrome de Down¹⁴, aunque actualmente se considera que con la técnica quirúrgica adecuada y el cuidado posquirúrgico correcto la trisomía 21 no representa un factor de riesgo en sí para la evolución posquirúrgica; sin embargo, no se cuenta con ningún estudio hasta el momento en el que podamos observar estos factores.

La descripción de Rastelli, publicada en la década de 1960 y aplicable en los DSAV completos, para la posición de los velos septales en relación con el *septum* interventricular continúa en uso y es aceptada para considerar las opciones quirúrgicas en la reparación del canal AV¹⁵. Esta se basa en el sitio de inserción de la valva puente o valva anterior izquierda en el *septum* interventricular a través de su músculo papilar¹⁶, dividiendo el DSAV completo en tres tipos: en el tipo A, la valva puente está contenida en su mayoría en el ventrículo izquierdo y unida con cuerdas tendinosas a la cresta del septum ventricular (el más frecuente); en el tipo B, la valva puente se extiende hacia el ventrículo derecho y está soportada por músculo papilar anómalo ventricular derecho que surge de la trabécula septomarginal; en el tipo C, la valva puente flota libremente sin uniones en el *septum*, se extiende aún más al ventrículo derecho y se conecta a un músculo papilar anterior⁸.

Aunado a estas anomalías estructurales, el tejido de conducción cardiaco está desplazado hacia la parte más posterior de la CIV, lo que produce un eje eléctrico desviado a la izquierda en el electrocardiograma, además de bloqueo AV de primer grado y bloqueo de rama derecha del haz de His⁷.

Los pacientes con DSAV usualmente son sintomáticos dentro del primer año de vida, pero la enfermedad pulmonar vascular se desarrolla en los primeros meses, por lo que la cirugía temprana está indicada¹⁵.

La lesión hemodinámica típica del DSAV completo es la resultante de la gran sobrecarga de volumen producida por la insuficiencia valvular, la CIV y la CIA OP⁷. Los síntomas incluyen retraso en el crecimiento, fatiga con la alimentación y datos de insuficiencia cardiaca, como taquicardia, taquipnea y hepatomegalia⁸. Los ruidos cardiacos pueden mostrar a la auscultación un aumento en la intensidad del primer ruido y desdoblamiento fijo del segundo ruido, con reforzamiento del componente pulmonar dependiendo del grado de hipertensión asociada¹⁷. La presencia de soplos es variable, pudiendo encontrar desde un soplo sistólico suave hasta un soplo holosistólico de grado IV/VI originado en la CIV^{8,17}. Los pacientes portadores de DSAV parciales con insuficiencia mitral leve generalmente se presentan con un cuadro similar a un defecto interauricular aislado, pudiendo cursar asintomáticos durante los primeros años de vida.

Para el diagnóstico, además de los hallazgos de la exploración física y los datos característicos en el electrocardiograma, el ecocardiograma en manos expertas puede aportar información suficiente para la completa evaluación prequirúrgica, reservando el cateterismo cardiaco para los casos con anomalías estructurales

asociadas o ante la sospecha de enfermedad vascular pulmonar¹⁵. Una completa evaluación ecocardiográfica debe valorar el tamaño del defecto septal interauricular, el estudio completo de la válvula AV única, su sitio de inserción, la presencia o no de hendidura (*cleft*), el grado de insuficiencia, la posición de la valva puente en relación al *septum* interventricular, el tamaño del defecto septal interventricular, el tamaño de los ventrículos, definir si es un canal balanceado o desbalanceado (si la unión AV única está distribuida de forma igual entre los dos ventrículos se considera de tipo balanceado)¹¹, el tracto de salida del ventrículo izquierdo y la presencia o no de anomalías cardiacas asociadas.

Dado que los pacientes con esta cardiopatía evolucionan de manera progresiva a la enfermedad vascular pulmonar dentro del primer año de vida, y considerando que el DSAV ocasiona un 27% de mortalidad en los primeros 6 meses de vida y un 40% al final de los primeros 12 meses, se considera que la reparación quirúrgica debe realizarse de forma temprana, alrededor de los 4-6 meses de edad¹⁰.

Los resultados quirúrgicos de la reparación de los DSAV han sido el foco de atención de los centros especializados en todo el mundo, y han sido usados como representación de la experiencia en el manejo quirúrgico de defectos cardiacos congénitos en diversas instituciones¹⁸.

La primera corrección del DSAV fue realizada por Lillehei en 1955, con la sutura directa del borde del OP sobre la cresta del tabique interventricular. Posteriormente, en 1962, se introdujo la técnica de un solo parche por Maloney⁷; en 1978, se inició la técnica de doble parche¹⁵, y más tarde, en 1990, Wilcox y Nunn comunicaron el cierre con un parche único modificado, cerrando la CIV con puntos sueltos y la CIA OP con parche de pericardio⁷.

La mortalidad de la cirugía del canal AV conllevaba una alta mortalidad, de hasta el 10%⁷, pero en la actualidad, gracias a los avances en el manejo de las técnicas de anestesia cardiovascular, la circulación extracorpórea, los cuidados intensivos posquirúrgicos y la innovación en las propias técnicas quirúrgicas, se ha logrado disminuir hasta un 3%¹⁹. El resultado de la reparación quirúrgica depende en un gran porcentaje de la recuperación de la función de la válvula AV izquierda, cuyo falla se reporta en los seguimientos de los pacientes en el posquirúrgico inmediato en un 6 a 20% con diversos grados de insuficiencia¹⁰, la cual generalmente es progresiva.

En relación a los pacientes con síndrome de Down, se ha demostrado que la reparación biventricular completa conlleva los mismos beneficios, sin incrementar el

riesgo operatorio, que en los pacientes con normalidad cromosómica; de aquí la importancia del diagnóstico precoz y el tratamiento oportuno, ya que la reparación tardía reduce la supervivencia hasta en un 58%²⁰.

Se conoce que las cardiopatías congénitas son las más frecuentes de las malformaciones al nacimiento. Los DSAV llevan a un desarrollo prematuro de enfermedad vascular pulmonar, lo que implica que en estos pacientes se debe realizar una detección temprana y un tratamiento correctivo oportuno que eviten el desarrollo de enfermedad pulmonar irreversible.

A pesar de los avances en la cirugía para la corrección de los DSAV, aún existe un alto porcentaje de reoperaciones, causadas en primer lugar por insuficiencia residual de la válvula AV izquierda y, secundariamente, por obstrucciones del tracto de salida izquierdo, defectos residuales interventriculares o alteraciones de la conducción eléctrica, como bloqueo AV posquirúrgico, que ameritan la colocación de marcapasos.

En México se cuenta con ocho centros especializados de tercer nivel de atención médica donde se realiza esta cirugía; sin embargo, no hay publicaciones del resultado en el manejo correctivo de estos pacientes con datos nacionales.

En nuestro hospital, durante el año 2011, las malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos ocuparon el segundo lugar de atención en consulta externa, únicamente superados por la cardiopatía isquémica. Dado que es el centro de referencia de la región noreste, con una población asegurada hasta el año 2010 de 10,168,215 derechohabientes, aproximadamente 300,000 de ellos tendrán alguna malformación que involucre el desarrollo de los cojinetes endocárdicos.

Por lo antes mencionado surgió el interés de conocer los resultados obtenidos en el manejo correctivo de los pacientes con DSAV en nuestra institución UMAE Hospital de Cardiología No 34.

Las cardiopatías congénitas son la causa principal de muerte no infecciosa en los recién nacidos alrededor del mundo. La prevalencia reportada por cada 1000 nacidos vivos va de 2.17 en los EE.UU. y Canadá a 8.6 en España y hasta 12.3 en Italia^{21,22}. En nuestro país se ubican como segunda causa de muerte en los menores de 1 año a partir de 2005, y como tercera causa de muerte en las edades entre 1 y 4 años. Considerando la tasa de natalidad anual en México, se puede considerar que cada año nacen alrededor de 20,000 niños con algún tipo de cardiopatía congénita, de los cuales el 3 a 7% tendrán un defecto del tabique AV. Aunado a esto, considerando que la trisomía 21 es la alteración cromosómica más frecuente del ser humano, con una

incidencia de 1 por cada 680 recién nacidos vivos,²⁰ de los cuales hasta el 50% será portador de algún DSAV, es importante considerar los defectos del tabique AV como causa de morbimortalidad en nuestra población actual.

El objetivo fue Describir la experiencia en el tratamiento correctivo de pacientes con DSAV atendidos en la UMAE Hospital de Cardiología No 34 del IMSS.

Los objetivos específicos fueron:

- Describir las características demográficas y la comorbilidad asociada en pacientes con DSAV.
- Señalar el tipo de DSAV más frecuente.
- Determinar el tipo de técnica quirúrgica empleada en los pacientes con DSAV y sus principales complicaciones.
- Conocer la tasa de mortalidad y la causa directa de muerte.

Material y métodos

Criterios de inclusión: se incluyeron todos los pacientes con DSAV atendidos en la UMAE No 34. Se incluyó la totalidad de los pacientes con diagnóstico de DSAV que se llevaron a cirugía correctiva en la UMAE Hospital de cardiología No 34 del IMSS en el periodo entre el 1 de marzo de 2012 y el 31 de marzo de 2015.

Los resultados fueron evaluados mediante estadística descriptiva utilizando medidas de tendencia central y estadística inferencial para variables categóricas. Se utilizó la prueba de ji al cuadrado, y para las variables numéricas se emplearon la prueba t de Student o la U de Mann Whitney. Se utilizó el paquete estadístico SPSS versión 20. Además, los datos se presentaron en gráficas y tablas.

Aspectos éticos

De acuerdo a la Ley General de Salud, en Materia de Investigación para la Salud, este protocolo se consideró sin riesgo, por lo que no requirió carta de consentimiento informado. Además, el protocolo fue evaluado y aprobado por el Comité Local de Investigación, apegado a la normativa institucional y a los principios éticos en materia de investigación.

A pesar de que este proyecto es retrospectivo y de que se trabajó solo con los registros del expediente clínico de los pacientes con cardiopatía congénita, la información y la identidad de los pacientes se conservaron bajo confidencialidad de acuerdo a las consideraciones emitidas en el Código de Núremberg y en la Declaración de Helsinki, promulgada en 1964 y

sus diversas modificaciones, incluyendo la actualización de Brasil de 2013, así como con las pautas internacionales para la investigación médica con seres humanos, adoptada por la Organización Mundial de la Salud y el Consejo de Organizaciones Internacionales con Seres Humanos.

Se realizó la recolección de datos mediante la revisión de los expedientes clínicos, registrándose la información en relación a la edad al momento del diagnóstico y de la intervención quirúrgica, el sexo, el tipo de DSAV, la cirugía realizada, el tiempo de circulación extracorpórea, el tiempo de pinzamiento aórtico, las complicaciones transquirúrgicas, los días de estancia en la unidad de cuidados intensivos, las complicaciones posquirúrgicas, la vitalidad al egreso de la unidad de cuidados intensivos y la causa de la defunción. Estos datos fueron capturados en una hoja de recolección elaborada *a priori* y posteriormente se concentraron en una base de datos realizada con el paquete Microsoft Office Excel y se procesaron para obtener las conclusiones.

Resultados

Se intervinieron 51 pacientes, 23 (45%) del sexo femenino y 28 (54.9%) del sexo masculino. Su procedencia fue de los siguientes Estados de la República: Nuevo León, 21 (41.1%) pacientes; Tamaulipas, 10 (19.6%) pacientes; Coahuila, 6 (11.7%) pacientes; San Luis Potosí y Chihuahua, 4 (7.8%) pacientes cada uno; y Zacatecas, 3 (5.8%) pacientes.

El tipo de DSAV se dividió en completo, en 42 (82.3%) pacientes, e incompleto, en 9 (17.6%) pacientes, siendo el más frecuente dentro de los defectos completos de acuerdo a la clasificación de Rastelli el tipo A, con 35 (81.3%) pacientes, seguido del tipo B con 6 (13.9%) pacientes y el tipo C con 1 (2.3%) paciente. Dentro de los defectos incompletos, el más común fue la CIV de entrada, en 8 (88.8%) pacientes, y solo hubo 1 (11.1%) paciente con CIV de entrada y CIA OP.

La media de edad al momento del diagnóstico fue de 2.9 ± 7.4 meses, con un rango de entre 1 día de vida y 4 años de edad, siendo los pacientes portadores de DSAV incompletos los que se diagnosticaron a edades más tardías.

En el grupo de los DSAV completos, la cardiopatía asociada más frecuente fue la PCA, en 26 (61.9%) pacientes, seguida por la tetralogía de Fallot en 2 (4.7%) pacientes; otras asociaciones fueron la heterotaxia derecha, la conexión anómala de venas pulmonares supracardiacas, la interrupción del arco aórtico, la CIA tipo

ostium secundum, el anillo vascular, la CIV muscular y la atresia pulmonar, con 1 (2.3%) paciente cada una. De este grupo de 42 pacientes, 4 (9.3%) presentaban cirugía previa de bandaje pulmonar.

Los DSAV incompletos se acompañaron con mayor frecuencia también de PCA, en 5 (55.5%) pacientes, CIA tipo *ostium secundum* e hipoplasia del arco aórtico, con 1 (11.1%) paciente cada uno.

La comorbilidad extracardiaca encontrada en el mayor número de pacientes fue el síndrome de Down, que presentaban 42 (82.3%) pacientes, seguido de hipotiroidismo congénito en 24 (47%), polidactilia en 3 (8%) y malformación anorrectal en 2 (3.9%). También fueron contempladas otras afecciones (Tabla 1).

Al momento de la cirugía, los pacientes con DSAV completo tenían una edad media de 7.6 ± 6.6 meses. Los pacientes con DSAV incompleto se operaron con una media de edad de 15.3 ± 23.9 meses.

Se realizaron 34 (81%) cirugías correctivas en los pacientes pertenecientes al grupo de DSAV completos y 8 (19%) cirugías paliativas. Dentro de las cirugías correctivas, la técnica quirúrgica más utilizada fue la de dos parches, en 19 (55.8%) pacientes, seguida de la técnica australiana, en 14 (41.1%) pacientes. En un paciente se realizó la corrección de la tetralogía de Fallot en el mismo tiempo quirúrgico. Las cirugías paliativas realizadas fueron fistula sistémico-pulmonar de Blalock-Taussig modificada en 4 (75%) pacientes, bandaje de la arteria pulmonar en 2 (25%) pacientes y derivación cavopulmonar bidireccional en 1 (12.5%) paciente.

En el grupo de pacientes con DSAV incompleto, el 100% se llevaron a cirugía correctiva con cierre de la CIV, y en uno se realizó además plastia del arco aórtico.

Todas las cirugías correctivas se realizaron bajo circulación extracorpórea. Los tiempos de pinzamiento aórtico y de circulación extracorpórea en los defectos completos fueron de 116.13 ± 48.9 minutos y 160 ± 72.8 minutos, respectivamente. En los DSAV incompletos, los tiempos de pinzamiento aórtico y de circulación extracorpórea fueron de 43.4 ± 19.7 minutos y 61 ± 25.8 minutos, respectivamente.

Las complicaciones transquirúrgicas ocurrieron en 7 (13.7%) pacientes, siendo el bloqueo AV completo y el paro cardiorrespiratorio los más frecuentes, con 3 (42.8%) pacientes cada uno, seguidos de la fibrilación ventricular en 1 (14.2%) paciente.

En el periodo posquirúrgico, las principales complicaciones fueron neumonía, en 10 (19.6%) pacientes, bloqueo AV completo en 9 (17.6%) pacientes, lesión renal aguda en 8 (15.6%) pacientes, sepsis en 4 (7.8%)

Tabla 1. Comorbilidad en los pacientes con DSAV

Comorbilidad	Frecuencia	%
Síndrome de Down	42	82.3
Hipotiroidismo congénito	24	47
Polidactilia	3	5.8
Malformación anorrectal	2	3.9
Hernia de Bochdalek	1	1.9
Epilepsia	1	1.9
Síndrome colestásico	1	1.9
Laringomalacia	1	1.9

pacientes y neumotórax en 4 (7.8%) pacientes; el resto de las complicaciones se muestran en la tabla 2.

La estancia promedio en la unidad de cuidados intensivos fue mayor para los pacientes con DSAV completo, con 9.9 ± 3.8 días y un rango entre 1 y 90 días (en un paciente complicado con desprendimiento del parche de la CIV, neumonía y sepsis nosocomial). En los pacientes con DSAV incompleto, el promedio de estancia en la unidad de cuidados intensivos fue de 6.22 ± 2.9 días.

Fallecieron 8 (15.6%) pacientes, y la causa más frecuente fue choque cardiogénico en 6 (75%) pacientes, seguida de fibrilación ventricular en 1 (12.5%) paciente y choque séptico en 1 (12.5%) paciente.

Discusión

En este estudio retrospectivo, los resultados obtenidos con la corrección quirúrgica de los DSAV son comparables a lo reportado en la literatura internacional. En la agrupación por subtipos, en un análisis anatomoembriológico de 70 corazones estudiados en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez se encontró que el grupo correspondiente al tipo A de la clasificación de Rastelli ocupó el 44%, seguido del grupo B en el 32% de los casos y posteriormente el grupo C en el 24%¹², lo que coincide con nuestros resultados.

En relación al diagnóstico oportuno, se puede considerar que en nuestra institución y áreas de referencia se lleva a cabo un adecuado tamizaje para cardiopatías congénitas, ya que el diagnóstico de certeza de los pacientes con DSAV completos se realizó antes de los 6 meses de edad. Esto influye en el manejo quirúrgico temprano, disminuyendo así las complicaciones en relación al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar, que como es sabido, en esta cardiopatía, se presenta a edades más tempranas, considerando que a los 12

Tabla 2. Complicaciones posquirúrgicas

Complicación	Frecuencia	%
Neumonía	10	19.6
Bloqueo AV completo	9	17.6
Lesión renal aguda	8	15.6
Sepsis	4	7.8
Neumotórax	4	7.8
Derrame pleural	3	5.8
Crisis de hipertensión pulmonar	3	5.8
Paro cardiorrespiratorio	3	5.8
Desprendimiento del parche de CIV	1	1.9
Derrame pericárdico	1	1.9
Crisis convulsivas	1	1.9
Bloqueo AV de primer grado	1	1.9
Atelectasias	1	1.9
Falla orgánica múltiple	1	1.9
Enterocolitis necrosante	1	1.9
Hemotórax	1	1.9

meses de edad ya existen cambios irreversibles¹⁷. En los pacientes con DSAV incompletos, el diagnóstico a edades más tardías se debe al comportamiento hemodinámico de la cardiopatía, en la cual el aumento del flujo pulmonar ocurre en relación al tamaño de la CIV únicamente.

En lo referente a las cardiopatías asociadas, hasta ahora solo conocemos lo reportado por Díaz, et al.¹⁷, quienes mencionan que la tetralogía de Fallot es la malformación cardíaca encontrada con mayor frecuencia, seguida de la transposición de grandes arterias, la anomalía de Ebstein y la doble salida del ventrículo derecho; así como lo publicado por Hoohenkerk, et al.¹⁹ en 2010, con una frecuencia del 11.5% para la tetralogía de Fallot como cardiopatía asociada. En nuestra revisión encontramos la PCA como la anomalía cardíaca asociada con mayor frecuencia (61.9%), seguida de la tetralogía de Fallot. Es de llamar la atención que ninguno de los pacientes de nuestra serie presentó anomalía de Ebstein, transposición de grandes arterias ni doble salida del ventrículo derecho, lo que puede plantear la necesidad de llevar a cabo una revisión con un mayor número de pacientes con DSAV para establecer con más certeza la asociación con otras anomalías cardíacas que no se mencionan en la literatura internacional.

Los resultados obtenidos en la relación entre DSAV y síndrome de Down coinciden con lo reportado en diversos estudios en los que se menciona que más del 40% de los pacientes con síndrome de Down presentan DSAV y un 25% tienen CIV¹⁰. Esto se refleja en nuestros pacientes, en quienes el 82% de la comorbilidad extracardíaca asociada al canal AV fue síndrome de Down. Tomando en cuenta esta importante asociación, se abre la posibilidad a una nueva investigación para determinar si los pacientes con síndrome de Down y DSAV llevados a corrección quirúrgica tienen mayor mortalidad en comparación con la población con cariotipo normal, como mencionan Patel, et al.²³ en su reporte publicado en 2012.

La corrección quirúrgica en nuestra institución de salud se realizó en el 81% de los pacientes; de estos, el 80% estaba en el rango de edad entre los 10 días y los 12 meses, con una mayor prevalencia entre los 30 días y los 6 meses de edad; en concordancia con lo reportado por Tumanyan, et al.¹⁰ en su serie de casos, con un rango de edad de los pacientes intervenidos quirúrgicamente de 5.6 ± 3 meses.

La totalidad de las cirugías correctivas se realizaron con circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico, con tiempos de 55 a 230 minutos para el *bypass* y de 71 a 360 minutos para el pinzamiento aórtico. Comparando estas cifras con las reportadas por Kaza, et al.¹⁸, que refieren tiempos de pinzamiento entre 31 y 82 minutos y de *bypass* entre 36 y 112 minutos, consideramos que, a pesar de la diferencia en estos tiempos, no es un factor determinante para el porcentaje de complicaciones ni de mortalidad en nuestros pacientes. Las técnicas quirúrgicas utilizadas en nuestro centro hospitalario son igualmente aplicadas en las series de Weintraub, et al.²⁴ y de Suzuki, et al.²⁵, quienes refieren que, en la actualidad, la técnica de los dos parches es la mayormente utilizada en los centros especializados para el manejo de las cardiopatías congénitas; además, continuando con la actualización en el manejo de esta cardiopatía, la técnica australiana ha venido sustituyendo progresivamente a las demás técnicas, debido a la menor frecuencia de complicaciones y a su rapidez²⁶.

Las complicaciones reportadas secundarias al manejo transquirúrgico y posquirúrgico de los DSAV abarcan una amplia variedad, siendo las más frecuentes las asociadas a procesos infecciosos, arritmias y crisis de hipertensión pulmonar; es conocido que entre el 10 y el 20% de los pacientes operados de cardiocirugía desarrollan infecciones nosocomiales²⁷. Hoohenkerk, et al.¹⁹ reportan como principal complicación en su serie de pacientes postoperados de DSAV la falla cardíaca, con un 11%, seguida de la sepsis con un 6% y el

sangrado gastrointestinal, mientras que Tumanyan, et al.¹⁰, en su serie de estudio, refieren la crisis hipertensiva pulmonar como la complicación más frecuente, en el 16% de los casos, seguida por las complicaciones infecciosas en el 29%. En nuestra serie, la complicación más encontrada fue la neumonía, en el 19.6% de los casos, seguida de las arritmias (bloqueo AV completo) en el 17.6% y la lesión renal aguda en el 15.6%, coincidiendo con lo reportado en los estudios previamente mencionados y con los reportes de Brown, et al.²⁸, que mencionan un 6.5% de incidencia de lesión renal aguda en 342 pacientes postoperados de cirugía a corazón abierto. En relación a la etiología de los procesos infecciosos, solo se aisló en dos pacientes el microorganismo específico, siendo estos *Staphylococcus aureus* y *Stenotrophomonas maltophilia*. En la serie de pacientes publicada por Tumanyan, et al.¹⁰ en 2015, se conoce que 16 de un total de 152 pacientes ameritaron la colocación de un marcapasos definitivo debido a bloqueo AV en el postquirúrgico temprano; en nuestro estudio, solo dos pacientes ameritaron la colocación de marcapasos definitivo y el resto de ellos, que cursaron con bloqueo de la conducción AV, se manejaron con esteroides a dosis antiinflamatorias y se logró la remisión del bloqueo.

Es de hacer notar que, a diferencia de lo que se menciona en diferentes publicaciones internacionales referente a la insuficiencia de la válvula AV derecha como causa de reintervención quirúrgica en el posquirúrgico mediato^{18,19}, en nuestro estudio no se reportó ningún paciente con necesidad de reoperación por esta razón. En los pacientes que en controles ecocardiográficos posquirúrgicos se documentó insuficiencia de la válvula AV derecha, esta fue de grados leve y respondieron adecuadamente al manejo farmacológico con diuréticos.

Kaza, et al.¹⁸ mencionan, en su estudio publicado en 2011, que la estancia promedio en la unidad de cuidados intensivos de los pacientes posquirúrgicos es de 4 días, mientras que nuestros resultados demuestran que la estancia promedio es de 9.9 días; esto probablemente se deba a la estancia prolongada durante 90 días de un único paciente cuyo curso posquirúrgico se complicó.

Con el surgimiento de nuevas técnicas quirúrgicas, que a su vez permiten una mayor experiencia en la reparación de los DSAV, los resultados han llegado a considerarse excelentes, con una mortalidad que va progresivamente en disminución²⁹. En la actualidad, los resultados en el manejo quirúrgico de esta cardiopatía son uno de los rubros usados para determinar la experiencia del cirujano y de la institución de salud especializada^{30,31}, por lo que conocer la mortalidad de estos

pacientes en cada centro que trata cardiopatías congénitas permite establecer un referéndum orientado a la mejora de la atención integral de los pacientes cardiopatas, y con esto mejorar su calidad y su pronóstico de vida. La mortalidad en nuestra institución de salud fue del 15.6%, siendo las causas el choque cardiogénico, la fibrilación ventricular y el choque séptico. Si se compara este porcentaje con lo descrito por Hoohenkerk, et al.¹⁹, con una mortalidad en su serie del 8.3%, y por Studer, et al.³² y Tumanyan, et al.¹⁰, con una mortalidad entre el 14 y el 16%, se puede decir que nuestros resultados en el manejo quirúrgico de estos pacientes se encuentran en rangos aceptables.

Conclusiones

Los resultados en el manejo quirúrgico de los pacientes con DSAV en nuestra institución se encuentran dentro de los parámetros referidos en los diversos estudios comparativos en el resto del mundo.

Actualmente, en nuestro centro hospitalario existe una marcada tendencia a la corrección de estos defectos septales en primera instancia, dejando el uso de cirugías paliativas solo para aquellos pacientes con una anatomía cardiaca que condicione mayor riesgo que beneficio al realizar la corrección primaria; de la misma forma, el equipo quirúrgico presenta la tendencia al uso de nuevas técnicas quirúrgicas que disminuyan el riesgo de complicaciones inherentes a la cirugía, así como la disminución en el tiempo de arresto cardiaco, beneficiando la recuperación de la fibras miocárdicas y la consiguiente mejora de la sobrevida de los pacientes.

Hasta el momento, en la región noroeste de nuestro país se realiza un adecuado tamizaje de las cardiopatías congénitas, lo que ha permitido el diagnóstico temprano y la corrección quirúrgica a edades en las que aún no se ha desarrollado una enfermedad vascular pulmonar irreversible, influyendo considerablemente en la mejoría del pronóstico de estos pacientes.

Bibliografía

1. Carísimo M, Szwako R, Garay N. Cardiopatías congénitas, resultado del manejo perioperatorio en 18 meses. Experiencia en el Departamento de Cardiocirugía Centro Materno Infantil. UNA. *Pediatr*. 2009;36.
2. Calderón J, Cervantes JL, Curi PJ. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex*. 2010;80:133-40.
3. González A. Circulación extracorpórea en el paciente neonato con cardiopatía congénita. *Rev Mex Enfer Cardiol*. 2004;12:69-75.
4. Perich RM. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatr Integral*. 2008;12:807-18.

5. Solano L, Aparicio M, Romero JA. Prevalencia e incidencia de cardiopatías congénitas en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Central Militar; enero 2006 – enero 2010. *Rev Sanid Milit Mex*. 2015;69:171-8.
6. Gallegos MC. Defectos congénitos mayores y múltiples en neonatos de mujeres atendidas en un hospital de tercer nivel. *Ginecol Obstet Mex*. 2007;75:247-52.
7. Aramendi JI. Cirugía del canal auriculoventricular. *Cir Cardiovasc*. 2009;1:35-8.
8. Attie F, Calderón J, Zabal C, et al. *Cardiología pediátrica*. 2ª ed. México: Editorial Médica Panamericana; 2013.
9. Bermudez J, Villalón VH, Ixcamparij C, et al. Incidencia de las cardiopatías congénitas en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre". Revisión de reportes del Servicio de Ecocardiografía 1998-2000. *Rev Esp Med Quir*. 2005;7:41-5.
10. Tumanyan M, Filaretova O, Chechneva V, et al. Repair of complete atrioventricular septal defect in infants with Down syndrome: outcomes and long-term results. *Pediatr Cardiol*. 2015;36:71-5.
11. Eidem B, Cetta F, O'Leary P. Ecocardiografía en enfermedad cardiaca congénita pediátrica y de adultos. Baltimore, EE.UU.: AMOLCA; 2014.
12. Kuri M, Martínez E, Muñoz L, et al. Defecto septal atrioventricular. Estudio anatomopatológico y correlación embriológica. *Arch Cardiol Mex*. 2008;78:19-29.
13. Nuñez F, López L. Cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down. *Rev Esp Pediatr*. 2012;68:415-20.
14. Unolt M, Putotto C, Marino D. Atrioventricular septal defect prognosis for patients with Down syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2012;33:1476.
15. Meisner H, Guenther T. Atrioventricular septal defect. *Pediatr Cardiol*. 1998;19:276-81.
16. Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clinic Proc*. 1966;41:296-308.
17. Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, et al. *Cardiología pediátrica*. Colombia: McGraw-Hill Interamericana; 2003.
18. Kaza A, Colan S, Jaggars J, et al. Surgical interventions for atrioventricular septal defect subtypes: the Pediatric Heart Network experience. *Ann Thorac Surg*. 2011;92:1468-75.
19. Hoohenkerk GJ, Bruggemans E, Rijlaarsdam M, et al. More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2010;90:1554-62.
20. Kaza A, Rodríguez F, Medina JM, et al. Evolución clínica en pacientes con síndrome de Down y cardiopatía congénita. *Cir Cir*. 2010;78:245-50.
21. Monroy IE, Pérez N, Vargas G, et al. Cambiando el paradigma en las cardiopatías congénitas: de la anatomía a la etiología molecular. *Gac Med Mex*. 2013;149:212-21.
22. Samanek M. Congenital heart malformations: prevalence, severity, survival and quality of life. *Cardiol Young*. 2000;10:179-85.
23. Patel SS, Burns T, Kochilas L. Early outcomes and prognostic factors for left atrioventricular valve reoperation after primary atrioventricular septal defect repair. *Pediatr Cardiol*. 2012;33:129-40.
24. Weintraub R, Brawn W, Venables A, et al. Two-patch repair of complete atrioventricular septal defect in the first year of life. Results and sequential assessment of atrioventricular valve function. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;99:320-6.
25. Suzuki T, Bove E, Devaney E, et al. Results of definitive repair of complete atrioventricular septal defect in neonates and infants. *Ann Thorac Surg*. 2008;86:596-603.
26. Nicholson I, Nunn G, Sholler G, et al. Simplified single patch technique for the repair of atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;118:642-6.
27. Levy I, Ovadia B, Erez E. Nosocomial infections after cardiac surgery in infants and children: incidence and risk factors. *J Hosp Infect*. 2003;53:111-6.
28. Brown KL, Ridout DA, Goldman AP. Risk factors for long intensive care unit stay after cardiopulmonary bypass in children. *Crit Care Med*. 2003;31:28-33.
29. Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dahnert I, et al. Correction of complete atrioventricular septal defects with the double patch technique and cleft closure. *Ann Thorac Surg*. 1996;62:519-25.
30. Larrazabal L, Del Nido P, Jenkins K, et al. Measurement of technical performance in congenital heart surgery: a pilot study. *Ann Thorac Surg*. 2007;83:179-84.
31. Atz A, Hawkins J, Lu M, et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defect: association with surgical technique, age, and trisomy 21. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;89:530-6.
32. Studer M, Blackstone E, Kirklin J, et al. Determinants of early and late results of repair of atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1982;84:523-42.