



TESIS PARA LA OBTENCION DEL GRADO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA

DEFECTOS DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR COMPLETO. EXPERIENCIA DE 8 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"

Alumno:

DRA MARIA DE LOURDES HEREDIA GARCIA

Tutor:

Dra Irma Miranda

Cardiología Pediatrica

Mayo 2005

M346179





UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.





DR J. FERNANDO GUADALAJARA BOO DIRECTOR DE ENSENANZA



Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato siscirónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.

MOMBRE: (Regina Vesca Labater)
Maria de la des Hriotia Garcia

FECHA: 130605
FIRMA: Capalies al /PA

DR ALFONSO BUENDIA H.
JEFE DEL SERVICO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA

USTA TESIS NO SALE

DRA IRMA MIRANDA CHÁVEZ MEDICO ADJUNTO DE CONSULTA EXTERNA CARDIOPEDIATRIA

INDICE

ANTECEDENTES	4
OBJETIVOS 1	6
MATERIAL Y MÉTODOS 1	۱7
CRITERIOS DE SELECCIÓN 1	8
RESULTADOS	20
DISCUSIÓN 2	26
CONCLUSIÓN	1
BIBLIOGRAFÍA	3
TABLAS	7
GRAFICAS 42	2

DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR COMPLETO. EXPERIENCIA DE 8 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"

OBJETIVO: Describir las características morfológicas, tratamiento quirúrgico y resultados obtenidos en pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular.

INTRODUCCION: El defecto septal atrioventricular es un grupo de cardiopatías cuya frecuencia oscila del 0.1-0.2 %. Se considera actualmente que la edad propicia para la corrección quirúrgica es después de los 6 meses ya que a más temprana edad existe mayor fragilidad del tejido valvular atrioventricular y a edades más tardías existe el riesgo de que la hipertensión pulmonar sea irreversible. El riesgo quirúrgico actual es bajo. El propósito de este estudio es observar la evolución pre y postquirúrgica de los pacientes internados en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

MATERIAL Y METODOS: Se revisaron 45 expedientes de pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular completo que ingresaron en el departamento de Cardiología Pediátrica de Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de enero de 1995 a diciembre de 2003.

El tipo de estudio fue observacional, longitudinal, retrospectivo y descriptivo. El tipo de variables cuantitativas, cualitativas, asociación y estudio actuarial

RESULTADOS: De los 45 pacientes estudiados el 48.8% fueron hombres y el 51.1% mujeres. La edad de 5 meses a 18 años con promedio de 8.49 años una desviación estándar de 6.78. El 66% de los casos con síndrome de Down. La frecuencia de acuerdo a la clasificación de Rastelli tipo A 30 casos (66%). Tipo B 7 casos (15%). Tipo C 8 casos (17.7%) El 86.6% de los casos tuvo los ventrículos balanceados. Para este grupo las lesiones asociadas: PCA 17 (44.7%). Tetralogia de Fallot 2(5.2%). CoAo y PCA 2 (5.2%). Atresia pulmonar con ramas confluentes 1(2.6%). Para el grupo que tenia ventrículos desbalanceados las lesiones asociadas PCA 4(66%). Tetralogía de Fallot 1(14.2%). El promedio de edad al momento de la cirugía fue de 5.36 ± 6.41. Del grupo con ventrículos balanceados se ofreció corrección total a 28 pacientes. La mortalidad quirúrgica inmediata fue de 11.1% No tuvo relación con la técnica quirúrgica. Para el grupo de ventrículos desbalanceados (6 casos) se ofreció: 1 bandaje pulmonar, en dos casos bandaje mas cierre de PCA, en otros 2 cierre de PCA con Amplatzer y en un paciente fístula sistémico pulmonar. Un paciente presentó bloqueo AV completo postquirúrgico que requirió manejo con marcapaso definitivo. La mortalidad sin cirugía fue 2.2%. La insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica no ha sido clínicamente significativa. La curva de sobrevida a un año fue de 93.3%

CONCLUSIONES: La evolución para los pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular con ventrículos balanceados ha demostrado regresión de la hipertensión pulmonar un año después de efectuada la cirugía. Durante el seguimiento a mediano plazo no se ha requerido reintervención quirúrgica para reparar insuficiencia de la válvula atrioventricular izquierda. Al grupo de ventrículos no balanceados se han ofrecido tratamientos paliativos. Novedoso ha resultado el cierre del conducto arterioso con dispositivo tipo Amplatzer. Falta determinar que sucede con ellos a largo plazo

ANTECEDENTES

Los defectos septales atrioventriculares son un grupo de malformaciones diversas unificadas por tener las mismas características morfológicas en la unión atrioventricular. Respecto a su terminología las características principales son la deficiencia de septum atrioventricular lo cual en un corazón normal separa al atrio derecho del ventrículo izquierdo, este está compuesto por una parte membranosa y un componente muscular. Las características morfológicas como la extensión del defecto septal y las diferentes morfologías de las valvas atrioventriculares determinan la variabilidad de esta cardiopatía. La prevalencia defectos septales atrioventriculares varía marcadamente. de Ross v colaboradores, en 1964, encontraron esta malformación en 10.8% de pacientes cardiópatas en Toronto. Kenna y colaboradores, en 1975, encontraron solo 1.4% en Liverpool. Samanek en un estudio de cohorte en 662 208 nacidos vivos encontró que 4409 tenían malformaciones cardiacas, de estos, 126 tenían una deficiente septación atrioventricular con una unión atrioventricular común dando una prevalencia de 0.19 por 1000 nacidos vivos. En recientes series se menciona una incidencia del 2.9% con una ocurrencia estimada de 0.19 en 1000 nacidos vivos, Un estudio de ecocardiografía fetal mostró una incidencia del 17%. En cuanto al sexo en Toronto no se encontró diferencia entre el género femenino y masculino, mientras que en Bohemian se encontró una prevalencia mayor en el género femenino (1).

Esta entidad tiene una alta asociación con el síndrome de Down. Samaneck reportó en 1999 que la mitad de la población de Bohemian con defecto de la tabicación tenía síndrome de Down. También se ha encontrado evidencia autosómica dominante en familias en donde varios de los miembros presentan defectos septales atrioventriculares (Wilson et al 1993) Otros autores han reportado recurrencia familiar en uno de cada 10 parientes de primer grado. Tres patrones genéticos son discernibles: en asociación con síndrome de Down con una característica autosómica dóminante o aislada. Esto en un alto rango de recurrencia sobre todo en mujeres. (1)

Los corazones con defecto de la tabicación atrioventricular tienen tres características comunes:

- Lo largo del septum interventricular medido del ápex al anillo atrioventricular posterior esta considerablemente reducido cuando se compara con lo largo del septum desde el ápex a la válvula arterial.
- El tracto de salida del ventrículo izquierdo no se encuentra encuñado entre las dos valvas atrioventriculares los orificios atrioventriculares tiene características de apariencia cuello de ganso(Van Vierop 1977)

 En asociación con la falta de cuña, las valvas atrioventriculares son estructuras separadas están insertadas al septum ventricular y al mismo nivel.

Existen dos mecanismos que explican la presencia de defecto de la tabicación atrioventricular:

- Falta de cojinetes endocárdicos ventral y dorsal (septales atrioventriculares)
 lo cual constituye el defecto primario
- 2. Deficiencia en el desarrollo del tabique atrioventricular primario sobre todo en la porción de entrada por debajo de los cojinetes endocárdicos. Cuando las almohadillas no se forman o se forman incompletas no existe tabique atrioventricular y, por lo tanto, no es posible la formación de los anillos fibroso mitral ni tricuspídeo formando así un anillo común (2).

La subdivisón de los defectos atrioventriculares esta dada en base a la valva puente la cual guarda relación con la conexión malformada atrioventricular.

- La conexión atrioventricular esta dada por un orificio común y una válvula común. Esta se llama forma completa de defecto atrioventricular septal.
- La conexión esta dada por un orificio atrioventricular derecho e izquierdo.
 Llamándose forma parcial o completa del defecto septal atrioventricular.

La válvula atrioventricular esta formada por cinco valvas: tres corresponden al ventrículo izquierdo y dos al derecho. De las tres valvas izquierdas la mural se relaciona con el ventrículo izquierdo exclusivamente. Mientras que las otras dos

valvas están adosadas a ambos ventrículos en grados variables. Cruzando por encima de la cresta del septum interventricular denominándose "valvas puentes" una superior y otra inferior. De las dos valvas del ventrículo derecho una es anterosuperior y la otra inferior. Así el orificio atrioventricular derecho tiene cuatro valvas y el izquierdo tres valvas. Si las valvas puente están separadas una de otra estamos en presencia de un orificio atrioventricular único, y si están unidas por un puente de tejido fibroso tendremos dos orificios atrioventriculares. (3) Las características anatómicas del defecto de la tabicación atrioventricular están en relación con la disposición de las valvas puente y las estructuras septales atriales y ventriculares. De esto dependerá la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha ya que si las valvas puente están adosadas a la cresta del septum interventricular por la lengüeta del tejido fibroso el cortocircuito será posible solo a nivel atrial. Corazones con orificio atrioventricular común presentan cortocircuito a nivel ventricular por debajo de las valvas puente, mientras que aquello con orificios atrioventriculares separados tienen estas dos valvas confinadas a la cresta del septum interventricular existiendo cortocircuito solo a nivel atrial. De esta manera se designan respectivamente como forma completa y defecto septal atrioventricular. (1,3) Se han descrito además parcial del alteraciones de la valva atrioventricular izquierda.

La convencional subdivisión de los defectos de la tabicación atrioventricular con un orificio valvular común depende de la morfología en el cabalgamiento de las valvas puente a los músculos papilares descrito por Rastelli en 1966.

CLASIFICACION DE DEFECTO ATRIOVENTRICULAR TIPO RASTELLI

TIPO A DE RASTELLI

La valva puente anterior esta unida al músculo papilar medial situado normalmente, así como a la cresta del septum interventricular por medio de cuerdas tendinosas.

TIPO B DE RASTELLI

El músculo papilar esta desplazado hacia abajo del septum hasta la porción apical anormal. La valva anterior es más cabalgante sobre el septum interventricular y permanece flotante sobre la cresta.

TIPO C DE RASTELLI

Existe un desplazamiento más marcado de la valva anterior, hacia la cavidad ventricular derecha.

TEJIDO DE CONDUCCIÓN EN DEFECTO SEPTAL ATRIOVENTRICULAR

Otra característica importante en este tipo de cardiopatía es que debido a la unión atrioventricular común, la vía de salida del ventrículo izquierdo es anterior al componente izquierdo de la valva atrioventricular alejándose del septum atrioventricular. Por este motivo es más larga la vía de salida que la vía de entrada. En cuanto al sistema de conducción existe un área análoga del triángulo

de Koch pero no contiene nodo atrioventricular ya que este esta desplazado posteriormente y se sitúa en un área delimitada por la extensión posterior del septum atrio y la unión atrioventricular. La rama atrioventricular penetra en el ápex de este triángulo siendo la rama no penetrante que se sitúa en la cresta del septum interventricular por debajo de la valva puente posterior. Esta rama es más larga y da origen a la rama izquierda a la altura de la lengüeta que une las dos valvas puente. La rama derecha se extiende hacia delante hacia el músculo papilar medial. Por esta razón se produce una conducción atrioventricular más prolongada. Esto explica la frecuencia de disociación atrioventricular en estos pacientes. (1,3)

FISIOPATOLOGÍA

El cortocircuito ventriculoatrial ocurre durante la sístole ventricular a través de las zonas de aposición entre las valvas puente, las cuales pueden ser incompetentes. El cortocircuito es visto en la de la mitad de los pacientes. En la etapa fetal la insuficiencia de la válvula atrioventricular común ocasiona regurgitación significativa de sangre desde el ventrículo izquierdo hacia el atrio derecho reduciendo el gasto sistémico además de sobrecarga volumétrica del lado derecho. Estos cambios no ocasionan cambios significativos en el producto. Cuando hay dos anillos atrioventriculares y disfunción de una de las valvas que habitualmente es la izquierda hay paso de sangre de izquierda a derecha a nivel atrial e insuficiencia atrioventricular izquierda. En los casos con anillo y válvula atrioventricular única, el cortocircuito entre atrios y ventrículos ocurre por separado. En presencia de una regurgitación importante esta ocurre de ventrículo izquierdo al atrio derecho preferentemente. El grado de disfunción atrioventricular es un factor determinante en la evolución y el deterioro progresivo de la cardiopatía. La comunicación interventricular habitualmente es amplia igualando las presiones entre los dos circuitos. Después del nacimiento caen las resistencias pulmonares lo que permite el cortocircuito de izquierda a derecha aumentando el retorno venoso pulmonar sobrecargando así las cavidades izquierdas. De igual manera este cortocircuito a nivel atrial sobrecarga volumétricamente las cavidades derechas lo que ocasiona falla cardiaca. La dilatación de ambas cámaras ventriculares produce dilatación del anillo atrioventricular y mayor grado

de regurgitación atrioventricular agravando la insuficiencia cardiaca. Posteriormente las resistencias pulmonares se incrementan, se invierte el cortocircuito desaparece el cuadro congestivo y disminuye la sobrecarga volumétrica por lo que vuelven a su tamaño los ventrículos pero aparece clínicamente la cianosis. La hipertensión ventricular derecha refleja un incremento en la presión atrial izquierda e hipertensión arterial pulmonar. La hipertensión arterial pulmonar se explica por la presencia del cortocircuito obligado de ventrículo izquierdo al atrio derecho. Esto produce un cortocircuito de izquierda a derecha.

La presencia de síndrome de Down es un considerado factor más de riesgo para enfermedad vascular pulmonar Se ha sugerido que la obstrucción crónica de la vía área aunado a la recurrencia de infecciones pulmonares contribuyen a ello (4), ya que se produce hipoventilación y daño tisular pulmonar. Se lesiona la media de las arteriolas pulmonares y disminuye el número de alvéolos.

CUADRO CLINICO

Muchos de los pacientes al momento del diagnóstico se encuentran asintomáticos, Sin embargo el flujo pulmonar elevado da como resultado infecciones recurrentes de vías respiratorias bajas. Algunos pacientes refieren historia de palpitaciones o disnea.

Los síntomas van a depender del grado de regurgitación valvular atrioventricular, el grado de hipertensión arterial pulmonar y las lesiones asociadas. La presencia

de válvula atrioventricular común, con un cortocircuito ventricular significativo, ocasionará presencia de signos de falla cardiaca congestiva a temprana edad. La cianosis es más frecuente en la forma completa ya que con mayor rapidez desarrollan resistencias vasculares pulmonares elevadas. Puede ser irreversible antes de los dos años de edad. Los signos típicos encontrados durante el examen físico son taquicardia, taquipnea y hepatomegalia. Un precordio hiperactivo, y un thrill sistólico algunas veces es palpado. Un primer ruído acentuado, con un segundo ruido con el componente pulmonar incrementado son la regla. En ocasiones existe soplo regurgitante en mesocardio por insuficiencia de la válvula AV común

ELECTROCARDIOGRAFÍA

Tres alteraciones electrocardiográficas son frecuentes en los defectos de la tabicación atrioventricular: el bloqueo atrioventricular de primer grado, la desviación del AQRS a la izquierda y el bloqueo de la rama derecha. Se ha sugerido que el bloqueo puede ser explicado por el desplazamiento o interrupción de las vías de conducción internodales. En las formas completas ocurre hasta en el 93% de los casos. La desviación del AQRS a la izquierda o derecha extrema ocurre en el 70% de las formas completas. Se ha sugerido que el desplazamiento del sistema de conducción es el responsable. (Attie antiguo)(17).

RADIOGRAFIA DE TORAX

Grados variables de cardiomegalia de todas las cavidades que está en relación a la magnitud del cortocircuito y al grado de insuficiencia atrioventricular Incremento en el flujo pulmonar en relación con la severidad del cortocircuito de izquierda a derecha. También existen casos con corazón pequeño, pulmonar abombada, rama pulmonar derecha dilatada y amputada en los casos en que la hipertensión arterial pulmonar ha progresado.

ECOCARDIOGRAFIA

El ecocardiograma bidimensional es un método diagnóstico no invasivo que permite identificar con precisión todos los detalles anatómicos de ésta malformación. En forma inicial se define el situs. Posteriormente se demuestra la localización de los defectos septales atrial y ventricular, el diámetro y la dirección del flujo a través de los defectos. Una angulación del transductor desde la aproximación subcostal de las cuatro cámaras hacia la raíz aórtica define el llamado "cuello de cisne" producido por una orientación más vertical del anillo atrioventricular aunado a la posición de la valva puente anterior. (5). Es posible además determinar el tipo de defecto de la tabicación atrioventricular de acuerdo a la clasificación de Rastelli e informa si se trata de un caso balanceado o desbalanceado. Por otro lado identifica las lesiones asociadas. En ausencia de obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho la presión pulmonar se puede inferir con el gradiente de regurgitación de insuficiencia tricuspídea. Un alto porcentaje de pacientes con esta malformación pueden ser llevados a corrección

quirúrgica sin necesidad de estudio hemodinámica cuando el diagnóstico se establece a edades tempranas. Ya que la existencia de cortocircuito de izquierda a derecha aún en presencia de hipertensión pulmonar sugerirá que está aún es reversible.

Cuando el caso es balanceado la información anterior es suficiente para ofrecer el tratamiento paliativo.

CATETERISMO CARDIACO

En este momento la indicación de llevar a cateterismo a estos pacientes es valorar la reversibilidad de la hipertensión arterial pulmonar en los casos en que ya no exista cortocircuito a través de la comunicación interventricular o que este sea bidireccional. En dicho procedimiento se realizan pruebas con oxigeno al 100%, isoproterenol, prostanglandinas E1, y óxido nítrico.

TRATAMIENTO

Es conveniente que este tipo de pacientes se lleven a tratamiento quirúrgico en el primer año de vida. Varios factores pueden intervenir en el resultado inmediato o tardío de los pacientes operados. Los más importantes son la edad de la operación, las resistencias vasculares pulmonares, el grado de disfunción de la válvula atrioventricular y la hipoplasia de uno de los ventrículos. Actualmente la mortalidad reportada es del 3% en comparación a estudios previos cuya mortalidad llegó hasta el 22% (4). Esta reducción es explicada por la mayor

experiencia quirúrgica así como el mejor conocimiento del manejo de la insuficiencia atrioventricular y de la anatomía del aparato atrioventricular.

Los objetivos quirúrgicos incluyen el cierre de la comunicación interatrial e interventricular, la construcción de dos valvas atrioventriculares separadas y competentes además de la reparación de los defectos asociados. Las técnicas de reparación quirúrgica están estandarizadas y basadas en el uso de monoparche para el cierre del defecto interatrial e interventricular y posteriormente la reconstrucción de la válvula atrioventricular en dos válvulas. Las complicaciones postoperatorias Incluyen insuficiencia valvular izquierda, lesiones residuales atriales o ventriculares y trastornos del ritmo (3).

OBJETIVOS

Determinar la frecuencia del defecto de la tabicación atrioventricular completo de acuerdo a la clasificación de Rastelli.

Determinar las lesiones asociadas a esta entidad y su presencia en los pacientes con Síndrome de Down.

Evaluar la edad de cirugía.

Determinar la sobrevida de los pacientes que fueron llevados a cirugía.

JUSTIFICACIÓN

No se conoce el comportamiento ni evolución postquirúrgica de los niños con defecto de la tabicación atrioventricular completo en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Dado que en los países desarrollados la edad promedio del tratamiento quirúrgico es antes del año de edad y en nuestro medio es posterior a dicha edad, el comportamiento pudiera ser diferente. De ser así, convendría cambiar la conducta.

DISEÑO

El diseño del estudio fue:

- a) Observacional
- b) Longitudinal
- c) Retrospectivo
- d) Descriptivo

MATERIAL Y METODOS

Se analizaron en forma retrospectiva los expedientes de los pacientes con diagnóstico de defecto septal atrioventricular completo en el periodo comprendido entre enero de 1995 y diciembre de 2003 en el departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Las variables que se evaluaron fueron: edad al momento de la cirugía, tipo de defecto de la tabicación atrioventricular (A, B o C de Rastelli), grado de suficiencia de la válvula atrioventricular (sin insuficiencia, insuficiencia de grado ligero, moderado o importante), tipo de canal (balanceado o desbalanceado), lesiones asociadas, presencia o no de Síndrome de Down u otra genopatía, hipertensión arterial pulmonar, técnica quirúrgica (monoparche o biparche), complicaciones postquirúrgicas inmediatas (crisis hipertensivas pulmonar, insuficiencia cardiaca, arritimias, sepsis), mediatas (suficiencia valvular, regresión de la hipertensión arterial pulmonar, defectos residuales) y mortalidad. La resistencia vascular pulmonar se define como el impedimento al flujo sanguíneo de un vaso, este va a depender de la diferencia de presión que existe a uno y otro extremo del segmento vascular, siendo resistencias móvil cuando son modificadas con aplicación de oxígeno u otro medicamentos durante el cateterismo. Defecto de la tabicación atrioventricular balanceado se definió cuando ambos ventrículos tenían las mismas dimensiones. La mortalidad temprana se definió como el fallecimiento dentro de los primeros 30 días del período postquirúrgico.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes pediátricos, ambos géneros, con diagnóstico de defecto septal atrioventricular completo que ingresaron al Departamento de Cardiología Pediátrica del "Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de enero del 1995 a diciembre del 2003.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular completo asociado a cardiopatías complejas.

Pacientes con expedientes incompletos

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Las variables nominales o categóricas se expresaron como frecuencias y porcentajes. Las variables numéricas continuas con promedio y desviación estándar, si la distribución era gaussiana y, media con mínimos y máximo para las que no tuvieran esta distribución. El análisis de sobrevida se realizó con método actuarial.

CONSIDERACIONES ETICAS

Todos los procedimientos estuvieron de acuerdo con los estipulado en el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud.

Título segundo capítulo I, Artículo 17, Sección I. Investigación sin riesgo, no requiere de consentimiento informado.

Título segundo, Capítulo III de la investigación en menores de edad o incapaces Artículos 34-39.

RESULTADOS

Se revisaron los expedientes de 49 pacientes con diagnóstico de defecto de la tabicación atrioventricular completo que ingresaron al departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" durante el período enero de 1997 a diciembre de 2003. Cuatro de ellos fueron excluidos (uno por expediente incompleto y los tres restantes por pérdida en su seguimiento previo a la cirugía). Veintidós casos (48.8%) del género masculino y 23 pacientes (51.1%) del género femenino (tabla I) . La media para la edad fue de 8.49 años con desviación estándar de 6.78 años al ingresar al hospital. La frecuencia de acuerdo a la clasificación fue tipo A de Rastelli 30 casos (66%), tipo B 7 casos (15%), tipo C 8 casos (17.7%) (Gráfica I).

De los 45 pacientes, 30 (66%) tuvieron síndrome de Down, 2 con fenotipo de CATCH 22 (4.4%) y el resto sin genopatía (28.8 %) (gráfica II). Las anomalías asociadas al síndrome de Down fueron: persistencia de conducto arterioso 15 (50%), estenosis pulmonar 2 (6.6%), tetralogía de Fallot 1 (3.33%), vena cava izquierda persistente 2 (6.66%), e hipoplasia de arco aórtico 1 (3.33%); las asociadas al fenotipo de CATCH 22: persistencia del conducto arterioso en uno de los dos casos; en los niños sin genopatía las anomalías asociadas fueron: persistencia de conducto arterioso 5 (38.4%), atresia pulmonar con ramas confluentes 1 (7.69%), tetralogía de Fallot 2 (15.3%), hipoplasia de arco aórtico 2(15.3%) y vena cava izquierda persistente 1 (15.3%), (tabla II y III).

En el 84% de los casos el defecto de la tabicación fue balanceado (37 pacientes). Veintidós pacientes (48.8%) requirieron cateterismo para evaluar la presencia de resistencias pulmonares fijas vs móviles; la presión arterial pulmonar promedio fue de 70.79 mmHg con una desviación estándar de 21.74 mmHg; todos tuvieron resistencias móviles. De los pacientes llevados a cateterismo, 16(35.5%) eran portadores de síndrome de Down, y 6 (46.1%) pacientes no presentaban genopatía alguna.

En los pacientes con síndrome de Down el rango de QP/QS fue 6.25-2.2 con un promedio 2.78 ± 0.92 y de los pacientes sin genopatía el rango registrado de QP/QS fue de 2.5-1.7.

Treinta y nueve pacientes (86.6%), tuvieron los ventrículos balanceados y 6 (13.3%) desbalanceados. De los primeros, 28 fueron sometidos a corrección total. De ellos, 27 con monoparche y uno con biparche. (Tabla IV)

Se repararon las lesiones asociadas 28.8%, cierre de persistencia de conducto arterioso (PCA) 20% corrección de tetralogía de Fallot 2.2 %, plastía de arco aórtico y ligadura de conducto arterioso en dos pacientes 6.6%.

De los seis pacientes con canal atrioventricular desbalanceado, a uno se le realizó bandaje pulmonar (16.6%), bandaje pulmonar más cierre de PCA a dos (33.3%), cierre de PCA con dispositivo Amplatzer a otros dos (33.3%) fístula sistémico pulmonar a un paciente (16.6%).

La media de presión sistólica de la arteria pulmonar registrada en los pacientes con defectos septal atrioventricular desbalanceado fue de 96.6mmHg Actualmente para el grupo de bandaje la presión pulmonar es de 70, 67, 50mmHg con media de 62.3mmHg con lo que se infiere que la presión sistólica pulmonar ha disminuido.

El promedio de edad al momento de la cirugía fue de 5.36 ± 6.41 años.

Once pacientes (24.4%) están en espera de corrección quirúrgica

Las complicaciones postquirúrgicas inmediatas fueron: arritmias cardiacas en 18 pacientes (64%): fibrilación ventricular: 3 (10.7%); taquicardia supraventriculares: 5 (17.8%) que se resolvieron con tratamiento farmacológico; bloqueo AV primer grado: 7 (25%); bloqueo AV segundo grado: 2 (10%), y; bloqueo AV completo: 1 (3.5%). Crisis hipertensiva pulmonar en 3 pacientes (10.7 %); falla ventricular izquierda o biventricular en 6 (21.4%) y sepsis en 4 pacientes (14.2%), 4 pacientes requirieron de reintervención quirúrgica (14.2%), por presencia de regurgitación severa de la válvula atrioventricular izquierda; el primero de 18 años demostrado por ecocardiografía transesofágico en el transoperatorio requiriendo de plastía mitral con hemianillo. El segundo paciente a los 12 días de postquirúrgico presentó dehiscencia de tejido mitral desencadenando insuficiencia

severa de ambas válvulas atrioventriculares. El tercer paciente fue reintervenido a las 24 horas postquirúgico por dehiscenica de parche interventricular e interatrial y el cuarto paciente reingreso a los 20 días del postquirúgico por dehiscencia del parche interventricular.

El ecocardiograma realizado un año después para el grupo de pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular balanceado demostró que la presión pulmonar disminuyo a valores normales en el 75% de los enfermos.

Cabe mencionar que seis pacientes no cuentan con ecocardiograma de control postquirúrgico. El 50% tienen insuficiencia izquierda leve, 17.7% moderada e importante en 7.1%. El 21% tiene comunicación interventricular residual, y 7% comunicación interatrial residual. (tabla III).

La fístula realizada en uno de los pacientes se mantiene permeable a la fecha actual.

Treinta y nueve por ciento de los pacientes postoperados presentan ritmo sinusal De los pacientes con algún transtorno del ritmo que solo ha requerido observación: 25% bloqueo atrioventricular de primer grado, 10% bloqueo atrioventricular de 2do grado, 14.2% bloqueo avanzado de rama derecha de haz de His, 3.5% presenta ritmo auricular bajo, y 3.5% bloqueo avanzado de la rama izquierda del haz de His. Solamente un paciente presento bloqueo atrioventricular completo para lo que se coloco marcapaso definitivo que actualmente se encuentra normofuncionante.

Se registro una mortalidad del 14.2% dos pacientes tenían defecto de la tabicación AV completa tipo A de Rastelli y dos pacientes tipo B de Rastelli balanceado con una adecuada función ventricular.

Dentro de las principales causas de defunción postquirúrgica fue la presencia de falla biventricular, un caso de hipertensión venocapilar por obstrucción de circulación venosa pulmonar y sepsis.

La edad quirúrgica de los pacientes fallecidos con síndrome de Down: 3 meses, 5 meses, 6 meses, 6 años. Este último paciente ingreso a quirófano con presencia de derrame pericárdico y vegetaciones que protruian al tracto de salida del ventrículo izquierdo realizándose colocación de prótesis de St Jude, falleciendo a los 18 días postquirúrgico por falla ventricular derecha.

El único paciente fallecido sin síndrome de Down presento crisis hipertensiva pulmonar y bradicardia en el postoperatorio inmediato.

Por otro lado el único paciente que falleció antes de la cirugía tenía defecto de la tabicación tipo A de Rastelli con ventrículo bien desarrollados e hipertensión arterial pulmonar moderada. Lo conocimos con un episodio de bronconeumonía que condicionó insuficiencia cardiaca y transtornos del ritmo a los que no sobrevivió.

La curva de sobrevida a 5 año fue del 82.5% no hubo diferencia estadísticamente significativa entre sexos (p < 0.05). (Gráfica IV,V)

No se registró reintervención quirúrgica en el período de 5 años.

DISCUSION

Este estudio muestra la experiencia en el departamento de Cardiopediatría del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" en un período de 8 años.

La media para la edad fue de 8.49 años con desviación estándar de 6.78 años (rango de 2 meses-18 años) al momento de ingreso al Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Esto se debe por un lado a que en nuestro país es poco habitual el diagnóstico prenatal y por otro lado que en ausencia de genopatía, como en ocasiones se trata de una patología que no presenta soplos, el diágnostico es difícil y los pacientes son enviados a edades tardías. Este grupo se diferencia con los de síndrome de Down a los que se conoce a edades tempranas ya que existe la educación médica de investigar cardiopatía.

El tipo de defecto de la tabicación atrioventricular de acuerdo a la clasificación de Rastelli fue el tipo A en primer lugar, en segundo lugar el tipo C y en tercer lugar el tipo B.

Se encontró con más frecuencia el defecto de la tabicación atrioventricular balanceado en un 84.4%. Nuestro estudio coincide con los resultados de estudios previos que mencionan que este tipo de defecto de la tabicación atrioventricular completa su asociación con el síndrome de Down es del 50% (4,5). En nuestro estudio se encontró una asociación del 66.6%.

Las lesiones asociadas para el grupo de canal balanceado : persistencia de conducto arterioso 44.7% , tetralogía de Fallot 5.2%, coartación de aorta y conducto arterioso 5.2% , atresia pulmonar con ramas confluentes en 2.6% y para el canal desbalanceado persistencia de conducto arterioso 66.6% , tetralogía de

Fallot 14.2%. No se mostró diferencia estadísticamente significativa en relación a la presencia de regurgitación valvular izquierda en relación a los pacientes sin presencia de trisomía 21. Series como la de Bandon (8) que reporta un 78%, en el Hospital de Cruces en España se reporta un 35%. En 1973 se reportó en el Instituto que de 31 pacientes con síndrome de Down 7 presentaban este defecto:

Del grupo de pacientes con canal balanceado la mortalidad fue de 17.8%.

Para el grupo de canal desbalanceado no se presentó mortalidad quirúrgica.

Es importante comentar que para uno de nuestros pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular desbalanceado con hipertensión arterial pulmonar y conducto arterioso permeable que se opero durante el segundo año de vida que en forma inicial presentaba insuficiencia trivial de la válvula atrioventricular después de haber ofrecido como tratamiento paliativo bandaje pulmonar y cierre de conducto arterioso 6 meses después de la cirugía desarrollo insuficiencia severa de la válvula común que le produce episodios de insuficiencia cardiaca. Una posible explicación es que la resistencia que ofrece la aorta y la pulmonar al vaciamiento de ambos ventrículos determine que la insuficiencia de la válvula común haya progresado y la menos viable es que la hipertensión pulmonar de un paciente con Síndrome de Down siga su curso y este relacionada con la lesión antes mencionada.

Una alternativa que se ha ofrecido recientemente en los pacientes con defecto de la tabicación desbalanceado que además presentan conducto arterioso permeable es el cierre del mismo con dispositivo tipo Amplatzer. Con ello se disminuye el

hiperflujo pulmonar y se evita que los pacientes sean llevados a cirugía extracardiaca.

De los factores predisponentes para el aumento de la mortalidad como lo es la edad de diagnóstico, la edad de tratamiento quirúrgico, las lesiones asociadas la disfunción valvular y la hipertensión arterial pulmonar, condiciona que la cirugía se realice antes del año de edad.

La mortalidad quirúrgica entre el género femenino comparada con el género masculino no mostró diferencia estadísticamente significativa.

La mortalidad quirúrgica en el grupo de pacientes con asociación a síndrome de Down presentaron una mortalidad 22.2% en comparación con el grupo de pacientes sin síndrome de Down que presentó una mortalidad del 10%. Debido a que la cantidad de pacientes no permite una adecuada diferencia estadística podríamos sugerir para próximos estudios que el síndrome de Down puede ser un factor de riesgo para la mortalidad como está demostrado en estudios previamente realizados.

Dentro de lo más importante encontrado en este estudio fue que en el 70% de los pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular balanceado estaban libres de regurgitación valvular derecha o izquierda o ésta era trivial. En estos pacientes se ha hecho principal énfasis en la insuficiencia valvular izquierda residual posterior a la corrección quirúrgica debido a las técnicas quirúrgicas que llevan al paciente en un futuro a cambio valvular por el grado de regurgitación (3,7,11). En nuestro estudio encontramos una incidencia postquirúrgica del 50% de grado leve de regurgitación valvular y una incidencia del 17.7% de grado moderado,

presentándose en dos pacientes regurgitación valvular severa los cuales requirieron de reintervención quirúrgica en la etapa postoperatoria inmediata. En este estudio solo un paciente requirió de colocación de prótesis valvular izquierda estando en relación la edad a la que se realizó la corrección quirúrgica confirmándose lo bien demostrado en la literatura como factor de riesgo para la presencia de daño valvular importante por el tipo de patología y el tiempo de evolución (3,7,11).

Es importante mencionar que en estudios realizados por Michelson en Italia menciona reoperación en el 82% de los pacientes encontrando como factor de riesgo la asociación con Síndrome de Down (15) en nuestro estudio no hubo diferencia estadística entre el grupo Down y no Down.

Nuestro porcentaje de pacientes con regurgitación valvular confirma los resultados obtenidos por Pamela et (11) y Stewart et al (14) quienes reportaron un 68% y 75% respectivamente libres de regurgitación valvular y un 22 % de grado leve de regurgitación. El grado de regurgitación residual depende principalmente de la calidad del tejido valvular izquierdo de cada paciente.

Solo el 4.4 % de los pacientes requirieron de una segunda operación a causa de dehiscencia de parches siendo comparable con los resultados de Capouya et al (15) de reoperación.

En nuestro estudio ninguno de los pacientes que fallecieron tenían una regurgitación valvular significativa.

Actualmente se prefiere la reparación completa a temprana edad para evitar el daño vascular pulmonar por las altos flujos y presiones a los que esta expuesto(7,12).

En estudios realizados por Bonnetts et al (11) se concluye que los pacientes menores de 4 meses tiene un riesgo de regurgitación valvular AV significativa en la evolución postquirúrgica. El estudio realizado por Prifti (16) refiere que pacientes con peso menor a los 5 kg es un predictor para reoperación por presencia de regurgitación importante de la válvula AV izquierda. En nuestro grupo no existe experiencia al respecto.

Una alternativa de tratamiento paliativo para los pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular desbalanceado que presentan como lesión asociada conducto arterioso permeable es la colocación del dispositivo tipo Amplatzer. Hace falta determinar su evolución a lo largo plazo.

Nuestro número de pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular desbalanceado es pequeño. Se han ofrecido diferentes tratamiento paliativos para los mismos de acuerdo a sus características sin embargo hace falta tener un grupo más numeroso para evaluar a los largo plazo y establecer si al disminuir el hiperflujo con el bandaje se logrará la reversibilidad de la hipertensión pulmonar o esta seguirá su curso.

CONCLUSIONES

Este estudio retrospectivo, longitudinal, descriptivo y observacional nos permite concluir que:

El defecto de la tabicación atrioventricular es mas común en el sexo femenino.

El porcentaje de los pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular y Síndrome de Down fue de 66.6%.

La edad promedio en nuestro estudio de los pacientes portadores de defecto de la tabicación atrioventricular completa fue de 6 años.

La cardiopatía más común asociada al defecto de la tabicación atrioventricular fue la persistencia del conducto arterioso.

En base a la clasificación de Rastelli el defecto de la tabicación atrioventricular más frecuente fue el tipo A de Rastelli.

En el porcentaje de pacientes operados por defecto de la tabicación atrioventricular fue de 62.2%.

El porcentaje de reintervención postquirúrgica inmediata por regurgitación valvular izquierda fue de 7.1%

La mortalidad registrada de los pacientes postoperados de defecto de la tabicación atrioventricular fue de 11.1%.

La presencia de regurgitación valvular izquierda leve es lo más común observado en la evolución postquirúrgica a largo plazo en los pacientes postoperados de defecto de la tabicación atrioventricular balanceado a quienes se ofreció corrección total y ninguno de ellos ha requerido nueva reintervención.

De los trastornos del ritmo que se encontraron en la evolución a largo plazo. Solo uno de ellos ha requerido manejo con colocación de marcapaso definitivo La curva de sobrevida a cinco años fue de 82.5%

A pesar de que los pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular completo llegan a nuestra institución después de los dos años de vida y que está descrito que la cirugía debe efectuarse en forma temprana los resultados quirúrgicos y el seguimiento ha demostrado que la hipertensión pulmonar ha sido reversible.

BIBLIOGRAFÍA

- Attie F, Zabal C, Buendía A, Defectos Septales Atrioventriculares en Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. Ed Panamericana. 1993;81-93
- 2. Anderson RH, Baker EJ, Yen Ho S, Rigby ML, Ebels T. The morphology and diagnosis of atrioventricular septal defects. Cardiol Young 1991;1:290.
 - 3. Twendell J. Bert L. Berger S. Friedberg D. et al. Twenty –year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. Ann Thorac Surg 1996;62:419-424.
- Susuki K. Yamaki S. Mimori S. Murakami Y. Mori K. Takashi Y. Kikuchi T.
 Pulmonary vascular disease in Down's Síndrome with complete atrioventricular septal defect. Am J Cardiol. August;86:434-437.
- Rudolph AM: Congenital Disease of the Heart . Year Book Medical Publishers INC., Chicago, 1974, p265.
- Canter C. Spray T. Huddleston C. Mendeloff E. Intraoperative evaluation of atrioventricular septal defect repair by color flow mapping echocardiography. Ann Thorac Surg 1997; 63: 592-593.

- Bandon, Segument the defect of canal. Journal Thoracic & Cardiovascular Surg 1995; 16(3) 1995,234-5.
- Susuki K. Ho S. Anderson R. Becker A. Neches W. Devine W. Tatsuno K. Mimori S. Morphometric analysis of atrioventricular septal defect with common valve orifice. JAAC. Jan 1998;31(1): 217-223
- Shlokawa Y. Becker A. the left ventricular outflow tract in atrioventricular septal defect revisited: Surgical considerations regarding preservation of aortic valve integrity in the perspective of anatomic observations. J Thorac Cardiovasc Surg .1997;114(4): 1-10.
- 10. Becker AE. Anderson RH. Atrioventricular septal defects. What's in a name.
 J Thorac Cardiovasc Surg 1982;83:461-9.
- 11. Mohan R. Mc Elhinney D. Brook M. Parry A. Hanley F. Atrioventricular valve function single patch repair of complete atrioventricular septal defect in infancy: How early should repair be attemped?. J Thorac Cardiovasc Surg. 1998;115(5): 1032-1040.

- 12. Susuki K. Tatsuno K. Kikuchi T. Mimori S. Predisposing factors of valve regurgitation in complete atrioventricular septal defects. JACC 1998; 32(5):1449-53.
- 13. Bonnets P. Goldberg S. Copeland J. Frequency of left atrioventricular regurgitation postoperatively after repair of complete atrioventricular defect. Am J Cardiol. 1994; 74: 1157-1160.
- 14. Michelson G, Stellin G et al. Repair of complete common atrioventricular canal defect in patient younger that four month age. Circulation supple 96/4.1997(II3, II322).
- Paulsen A. Edvardsen. Brunvand L. Follow-up of children with atrioventricular septal defect. Tidsskr Nor Laegeforen. 2003;123 (5):2024-2026
- Stewart S, Harris P, Manning J. Complete endocardial cushion defect. J
 Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:914-919.
- 17. Capouya ER, Laks H, Drinkwater DC, Peral JM. Managment of the left AV valve in repair of complete AV septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:196-203.

18. Prifti E, Bonacchi M, Bernabei M, Crucean A, et al. Repair of complete atrioventricular septal defects in patients weighing less than 5 kg. Ann thorac Surg. 2004; 77(5):1717-1726.

TABLA I.

<u>DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR</u> <u>COMPLETO EN 45 PACIENTES</u>

PACIENTES	TOTAL	FEMENINO	MASCULINO
NO SX DE DOWN	13 (28.8%)	3(6.6%)	10(22.2%)
SX DE DOWN	30 (66.6%)	18(40.0%)	12(26.6%)
CATCH 22	2 (4.4%)	2(4.4%)	

TABLA II.

Anomalías asociadas en los 45 pacientes con Defecto de la tabicación Atrioventricular completo

ANOMALIAS ASOCIADAS	NO. DE PACIENTES(%)	
PCA	20 (44.4%)	
TETRALOGIA DE FALLOT	3 (6.6%)	
VENA CAVA IZQUIERDA PERSISTEN	TE 3 (6.6%)	
COARTACION DE AORTA Y CONDUCTO ARTERIOSO	2 (4.4%)	
ATRESIA PULMONAR Y RAMAS CONFLUENTES	1 (2.2%)	

PCA: Persistencia de conducto arterioso.

TABLA III

LESIONES ASOCIADAS EN LOS 45 PACIENTES CON DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR COMPLETO DESBALANCEADO Y BALANCEADO

	BALANCEADO n= 39	DESBALANCEADO n= 6
PCA	17 (44.7%)	3 (42.8%)
TETRALOGIA DE FALLOT	2 (5.2%)	1 (14.2%)
COARTACION DE AORTA Y PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIOSO	O 2 (5.2%)	
ATRESIA PULMONAR CON RAMAS CONFLUENTES	1 (2.6%)	**
VENA CAVA IZQUIERDA PERSISTENTE	2 (5.2%)	1 (14.2%)

TABLA IV.

<u>CARACTERÍSTICAS DE LOS 28 PACIENTES CON DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR COMPLETO SOMETIDOS A CORRECCION TOTAL .</u>

	NO DOWN n = 10	SÍNDROME DE DOWN n =18
GENERO		ž
FEMENINO	2 (20%)	11 (61.1%)
MASCULINO	8 (80%)	7 (38.8%)
TIPO DE CANAL		
RASTELLI TIPO A	8 (80%)	13 (72.2%)
RASTELLI TIPO B	1 (10%)	3 (16.6%)
RASTELLI TIPO C	1 (10%)	2 (11.1%)
CATETERISMO		
CARDIACO	6 (60%)	16 (88.8%)
LESIONES ASOCIADAS		
PCA	3 (30%)	7 (38.8%)
TF	1 (10%)	
ATRESIA PULMONAR		
RAMAS PULMONARES CONFLUENTES	1 (109/)	
COARTACION DE AORTA	1 (10%)	
Y CONDUCTO ARTERIOSO	2 (20%)	
VCIP	2 (20%)	1 (5.5%)
Na constant	2 (20/0)	1 (0.5%)
TIPO DE CIRUGÍA		
MONOPARCHE	9 (90%)	18 (100%)
BIPARCHE	1 (10%)	
MORTALIDAD	1 (10%)	3 (16.6%)

VCIP = Vena cava izquierda persistente.

TABLA IV.

EVOLUCION DE LA REGURGITACIÓN ATRIOVENTRICULAR EN LOS 28 PACIENTES LLEVADOS A CORRECCION QUIRURGICA CON DEFECTO DE TABICACION ATRIOVENTRICULAR COMPLETO

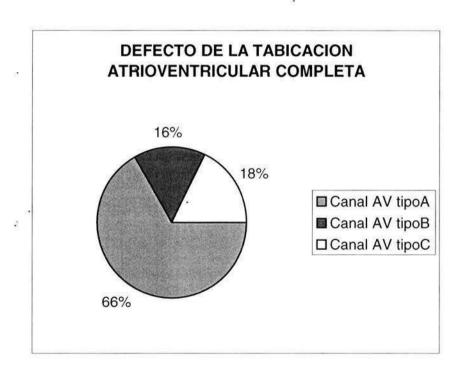
RVAV	PREOPERATORIO		POSTQUIRURGICO	
	RVAVD(%)	RVAVI(%)	RVAVD(%)	RVAVI(%)
NO	15 (53.5)	8 (28.5)	20 (71.4)	9 (32.1)
LEVE .	8 (28.5)	12 (42.8)	8 (28.5)	14 (50.0)
MODERADA	5 (17.8)	7 (25.0)		3 (17.7)
SEVERA		1 (3.5)		2 (7.1)

RVAV : Regurgitación valvular atrioventricular

RVAVD : Regurgitación valvular atrioventricular derecha RVAVI : Regurgitación valvular atrioventricular izquierda

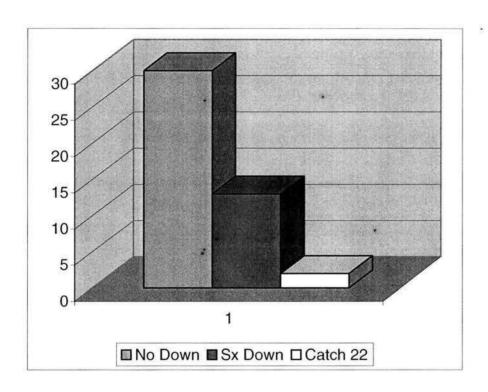
GRAFICA I.

CLASIFICACION TIPO RASTELLI DE LOS 45 PACIENTES

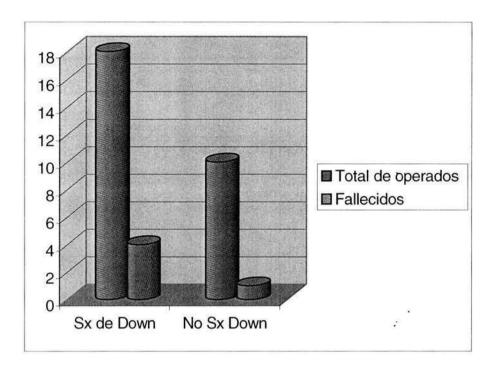


GRAFICA II.

RELACION DE 45 PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR



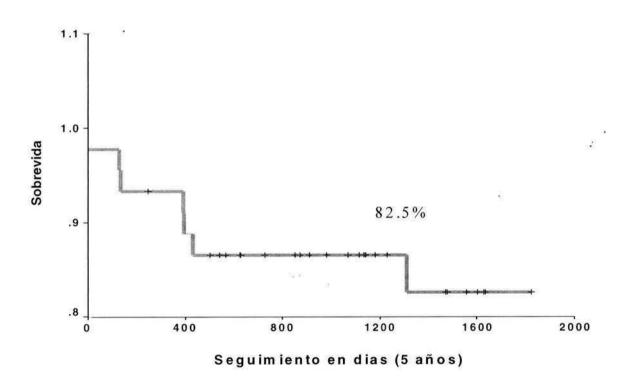
GRAFICA III.



GRAFICA III. Número de pacientes a los que se realizó cirugía y relación de pacientes fallecidos.

GRAFICA IV.

CURVA DE SOBREVIDA A 5 AÑO EN PACIENTES POSTOPERADOS DE CORRECCION QUIRUGICA DE DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR COMPLETO



GRAFICA V.

CURVA DE SOBREVIDA A 5 AÑOS EN LOS PACIENTES SOMETIDOS A CORRECCION QUIRÚRGICA CON DEFECTO DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR

