



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

"ESTUDIO COMPARATIVO DE LA EVOLUCION QUIRURGICA
CARDIACA EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN"

TRABAJO DE INVESTIGACION
QUE PRESENTA:
DRA. CLAUDIA ELVIA PEREZ QUESNEL

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN:
PEDIATRIA

TUTOR DE TESIS: DR. JESUS DE RUBENS FIGUEROA



MEXICO, D.F.

2007



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

A mi esposo:

Amor, no encuentro las palabras para agradecerte todo tu apoyo, tu amor, tu paciencia, el extenderme tu mano cuando caía, tus palabras de aliento siempre en el momento adecuado, el entender y comprenderme, gracias por ayudarme y estar conmigo cada minuto hasta el final, sin ti no lo hubiera logrado. TE AMO.

A mis padres:

Ustedes han sido a lo largo de toda mi vida un ejemplo a seguir, me han enseñado el camino de la vida, de la responsabilidad y del amor, les agradezco infinitamente su confianza en mí, su amor y todo su apoyo incondicional que me han brindado en cada momento. LOS QUIERO MUCHO.

A mis hermanos, Toño, Adri y Vero:

Con mucho cariño a mis 3 hermanos, que confiaron en mí desde el primer momento, que me han apoyado en mis tropiezos, que me han enseñado a superarme día con día, gracias por sus consejos, su confianza y su amor en su hermanita.

A todos los niños, en especial mi sobrina Marifer:

Gracias a mis niños que son la esencia de mi especialidad, es por ellos y por cada una de sus sonrisas que valió la pena el esfuerzo y cansancio de cada guardia y de cada desvelo.

A Silvia:

Ayer jugábamos, reíamos, luego planeábamos nuestro futuro, éramos cómplices, consejeras, tuvimos sueños, que hoy hemos realizado, por todo esto tu eres más que una simple amiga eres otra hermana para mí.

A mis amigos:

En todos estos años nuestra amistad ha ido creciendo junto con nosotros, al grado de ocupar un lugar muy importante en nuestras vidas, gracias porque somos una gran familia.

Al Dr. Jesús de Rubens:

Gracias por sus enseñanzas, por su tiempo y por su paciencia en la realización de esta tesis.

A la Dra. Cristina Martínez:

Gracias por su tiempo, dedicación y asesoría metodológica.

INDICE

RESUMEN.....	1
INTRODUCCION.....	3
MATERIAL Y METODOS.....	4
RESULTADOS.....	6
DISCUSIONES.....	9
CONCLUSIONES.....	16
BIBLIOGRAFIA.....	17
CUADROS.....	21

RESUMEN

Objetivos. Comparar las características pre, trans y postoperatorias de la cirugía cardiaca en niños con síndrome de Down (SD) comparados con un grupo control.

Diseño: Estudio clínico, retrospectivo, comparativo, longitudinal y observacional.

Sitio y fecha: Instituto Nacional de Pediatría, del 1° abril del 2001 al 31 de marzo 2006.

Material: Se revisaron los expedientes de niños operados de corazón entre los años del 2001 al 2006. Se conformaron 2 grupos con la misma patología cardiaca, con y sin SD (Grupos I y II).

Métodos: Se recopiló la siguiente información: edad, género, tipo de cardiopatía, método diagnóstico, presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP), clase funcional de la New York Heart Association pre y postoperatoria, tipo de cirugía, tiempo de perfusión de bomba y pinzamiento aórtico; días: de estancia en UTI, de ventilación mecánica y de apoyo inotrópico; complicaciones y causas de mortalidad. La información se describió gráfica y numéricamente. Las contrastaciones estadísticas fueron de dos colas, con un nivel de significación de 0.05. Cuando la variable respuesta fue de tipo categórico se aplicó la prueba de Ji-Cuadrada o prueba exacta de Fisher, en variable continua la prueba de Mann-Whitney.

Resultados. Se realizaron 61 cirugías cardiacas en el Grupo I y 205 en el Grupo II. Las cardiopatías más frecuentes para el Grupo I fueron la persistencia del conducto arterioso y la comunicación interventricular. En ambos grupos las complicaciones fueron más frecuentes en los pacientes con defectos de la

tabicación atrio-ventricular (DA-V), esta cardiopatía para el Grupo I presentó más complicaciones de tipo general. La mortalidad en el Grupo I fueron 3 de 61 y para el grupo II de 8 de 205 pacientes.

Discusión: No se detectaron diferencias significativas en las características pre y postoperatorias estudiadas entre ambos grupos excepto que los DA-V del grupo I fueron balanceados, se encontró diferencia significativa en las mediciones de la PSAP prequirúrgicas de pacientes con PCA, así como en el tiempo de bomba y pinzamiento aórtico de los pacientes con DAV y en los días de estancia en UTI en los pacientes postoperados de CIV. La sobrevida de cada una de las malformaciones cardíacas fue similar para niños con y sin SD

Palabras clave. Síndrome de Down, cirugía cardíaca congénita, malformaciones cardíacas.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Down (SD) es la enfermedad cromosómica con una prevalencia en la población general de 1 en 700 nacidos vivos. El defecto genético se encuentra en el cromosoma 21, el cual puede caracterizarse como trisomía, mosaico o delección.¹

En un Hospital de Paris la frecuencia de defectos cardiacos en pacientes con SD se calculó en 46.2% de 398 pacientes,¹ en otro estudio realizado en la Ciudad de México la frecuencia de defectos cardiacos en pacientes con SD se calculó en 58% de 275 pacientes². La cardiopatía congénita, es la principal causa de mortalidad en la infancia de estos niños, los cuales sobreviven solo el 50% a la edad adulta mientras que los niños con SD sin cardiopatía sobreviven el 79%.³

La cardiopatía más frecuente en niños con SD en el estudio realizado en el 2003 en la Ciudad de México, fue la comunicación interventricular (CIV) y la persistencia del conducto arterioso (PCA)² a diferencia de lo observado en otros países de Europa y Estados Unidos donde la cardiopatía más frecuente es el defecto de la tabicación atrio-ventricular (DA-V). Cuadro 1

Consideramos conveniente comparar las características pre, trans y postoperatorias de la cirugía cardiaca en niños con SD vs. un grupo control.

MATERIAL Y METODOS

Se diseñó un estudio retrospectivo, longitudinal, descriptivo, comparativo y observacional⁴, para revisar los expedientes de los pacientes a quienes se les practicó cirugía cardiovascular en niños con SD, Grupo I y un grupo control sin SD, Grupo II, realizadas en nuestro Instituto entre el 1 de abril del 2001 al 31 de marzo del 2006.

Se excluyeron todos los expedientes de pacientes que presentaron enfermedad concomitante extracardiaca (atresia esofágica, atresia duodenal, malformación ano-rectal, riñón poliquistico, disgenesia cerebral, broncodisplasia pulmonar y leucemia).

Se recabó información sobre: género, tipo de alteración cromosómica, método diagnóstico, tipo de cardiopatía, sus características y asociaciones, método quirúrgico, medición de la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP), función ventricular, clase funcional de la clasificación de la New York Association (NYHA)⁵ pre y postoperatoria, edad al momento de la cirugía, tiempo quirúrgico, días de estancia postoperatoria en terapia intensiva, tiempo de ventilación mecánica, días con apoyo inotrópico, complicaciones y mortalidad, para ambos grupos.

La información recabada en el presente protocolo, se recolectó en formas diseñadas *ex profeso*. La captura de dicha información se realizó en una computadora mediante Excel 2000®. El análisis estadístico se efectuó mediante el paquete de programas de cómputo denominado "Biomedical Computer Programs, D-Series (BMDP)" (Versión 7).⁶

La información se describió tanto gráfica, como estadísticamente, esto último mediante la obtención de medidas de tendencia central y de dispersión. Con respecto a la estadística inferencial para investigar la presencia de diferencias significativas se realizaron diversas técnicas estadísticas, en función de la escala de medición de las

variables involucradas. Todas las pruebas fueron de dos colas y el nivel de significancia fue de 0.05.⁷

A manera de variable explicativa se utilizó la presencia o no de SD, que es de tipo categórico. Cuando la variable respuesta fue también de tipo categórico, se aplicó la prueba de Ji-Cuadrada. Si el tamaño de muestra resultó muy pequeño y se trató de tablas de dos por dos, se recurrió a la prueba exacta de Fisher; cuando la variable respuesta fue de tipo continuo, se utilizó la prueba de Mann-Whitney⁸. El nivel de significancia fue de 0.05. Cabe señalar que como cada cardiopatía estudiada es una entidad nosológica específica, no se pretendió realizar contrastación alguna entre ellas.

RESULTADOS

En el Departamento de Cirugía Cardiovascular en los últimos 5 años, se realizaron 701 cirugías, de las cuales 61 fueron en niños con SD (8.7%) (Grupo I) y 205 pacientes sin SD (Grupo II).

En la parte superior del Cuadro 2 se muestra el género de los pacientes.

En el Grupo I se encontraron 57 trisomías del cromosoma 21 y 4 mosaicos, ninguno presentó translocación. El diagnóstico preciso de la cardiopatía para el Grupo I se realizó con ecocardiografía en 60 pacientes y en uno por cateterismo; en el Grupo II, en 198 casos fueron con ecocardiografía, 6 por medio de la cirugía y uno por cateterismo. En el resto del Cuadro 2 se presentan los tipos de cardiopatías operadas, así como la clasificación de Rastelli⁹ en los pacientes con DA-V. En cuanto al método quirúrgico para el Grupo I se realizaron 60 cirugías de tipo correctivo y una paliativa (fístula sistémico-pulmonar en la tetralogía de Fallot) (n=61), en el Grupo II se realizaron 199 cirugías correctivas y 6 paliativas (corrección de DA-V) (n=205).

Para facilitar la exposición de la información recabada se presentarán los hallazgos obtenidos en término de las 4 cardiopatías congénitas más importantes. En el Cuadro 3 se muestra la PSAP pre y postquirúrgica de ambos grupos, detectándose diferencia significativa en el caso de la medición prequirúrgica de la PCA ($p = 0.01$). Cabe señalar que debido a la evolución clínica favorable de los pacientes con PCA no se realizaron ecocardiogramas postoperatorios en todos los pacientes, como se puede observar en la parte inferior del cuadro, tampoco se cuenta con mediciones postquirúrgicas de la PSAP en los 4 sobrevivientes con DA-V, ya que se asociaron con estenosis pulmonar y atresia pulmonar. En el Cuadro 4 se presenta la función ventricular izquierda pre y postquirúrgica, como se puede apreciar en la parte inferior

derecha del cuadro no se realizaron las mediciones postquirúrgicas del DA-V por lo mencionado anteriormente.

El Cuadro 5 muestra la evolución clínica de los grados de insuficiencia cardiaca conforme a la clasificación de la NYHA hasta la última consulta (el tiempo de seguimiento en cada grupo fue de 1 a 60 meses). En el Cuadro 6 se puede apreciar la edad al momento de la cirugía así como la comparación de tiempo de bomba y pinzamiento aórtico, se detectaron diferencias significativas en los pacientes con corrección del DA-V, tanto en el tiempo de bomba como en el de pinzamiento aórtico ($p = 0.01$). En el Cuadro 7 se muestran las horas de terapia intensiva, ventilación mecánica y utilización de aminas, detectando una diferencia significativa en los pacientes postoperados de CIV en la cantidad de horas de estancia en terapia intensiva ($p=0.01$).

En el Cuadro 8 se encuentran las complicaciones presentadas en ambos grupos. En el Grupo I, para los paciente con PCA hubo 2 complicaciones pulmonares: en un caso neumotórax y en otro neumonía. Con respecto a las complicaciones cardiacas: una insuficiencia cardiaca y una complicación general: sepsis. En los niños con PCA+CIV hubo 4 complicaciones pulmonares: neumotórax, hipertensión arterial pulmonar (HAP), atelectasia y neumotórax con derrame pleural; las complicaciones cardiacas fueron 5: 2 con insuficiencia cardiaca, 2 con trastorno del ritmo y otro paciente con insuficiencia cardiaca asociado a trastorno del ritmo y 8 complicaciones generales: 2 con sepsis, 2 con sangrados, 2 con infecciones de la herida quirúrgica, un paciente con choque hipovolémico y un paciente con paro cardiorrespiratorio que cursó posteriormente con hemiparesia faciocorporal. Los pacientes con CIV, presentaron 2 complicaciones pulmonares: un neumotórax y un derrame pleural; 5 complicaciones

cardiacas: 4 con insuficiencia cardiaca y un trastorno del ritmo y las complicaciones generales fueron 3: una sepsis, un sangrado y una infección de la herida. En los pacientes con DA-V las complicaciones pulmonares fueron 3: un neumotórax, un derrame pleural, y un neumotórax con atelectasia; 3 complicaciones cardiacas: un trastorno del ritmo, una insuficiencia cardiaca y un trastorno del ritmo con insuficiencia cardiaca; las complicaciones generales fueron 5: 4 por sepsis y una por convulsión. El objetivo del trabajo es mostrar la evolución de los pacientes postoperados de corazón en los niños con SD. Las complicaciones del Grupo II se presentan en el Cuadro 8. En el Cuadro 9 se muestran las causas de mortalidad de ambos grupos.

DISCUSIÓN

En nuestro estudio se realizaron 61 cirugías en el Grupo I, y 205 en el Grupo II, la corrección de cardiopatías que se observaron con mayor frecuencia en el Grupo I fueron: PCA, PCA + CIV, CIV y DA-V.

Para el Grupo I el género femenino tuvo una relación: 1.9:1 y para el grupo II una relación: 1.5:1, con lo cual el género femenino predominó en ambos grupos.

Existen varios factores en cuanto a la presentación diversa de las cardiopatías en el SD, se puede mencionar el factor genético en donde la presencia de 3 diferentes alelos de genes en el cromosoma 21 o una específica combinación de alelos, pueden modular las diferentes cardiopatías en las diferentes etnias.^{10,11} En nuestro estudio el 13% de los niños con SD presentaron DA-V, en comparación con el Polish-American Children's Hospital donde 50 de 100 pacientes con SD presentaron DA-V y en el John Hopkins University School, en Estados Unidos de América, donde se encontraron 24 de 60 pacientes con DA-V y SD Cuadro 1. En el estudio realizado por Matsuo¹² en el Children's Hospital of Tokio, la CIV presentó una frecuencia de 58/106 pacientes con trisomía 21, En nuestro estudio la CIV y la combinación de ésta con otras cardiopatías representó el 50%, seguida de la PCA con 26%, Cuadro 2. En el University Hospital en Dinamarca¹³ se encontró a la CIV en 39/80 pacientes, seguido del DA-V 15/80 pacientes, queremos suponer que la mayor frecuencia de DA-V se presenta en regiones caucásicas más que en otros países europeos.

En cuanto al tipo de cirugía la mayoría de los casos de nuestro estudio fueron cirugías de tipo correctivo, lo que implica una sola cirugía en cada uno de nuestros pacientes.

En nuestro Instituto se observó, que la PSAP antes de la cirugía de los pacientes con PCA para el Grupo I es mayor que los del grupo II, con una diferencia significativa de $p=0.01$. En todas las cardiopatías se observó una disminución, en ambos grupos, de la PSAP después de la cirugía cardíaca. Llama la atención que la PSAP en el Grupo I antes de la cirugía de la corrección del DA-V es mayor que en el Grupo II, con una $p=0.23$, aunque no estadísticamente significativa, si clínicamente Cuadro 3. La HAP en los niños con SD es más elevada por la hipoxemia secundaria a obstrucción crónica de las vías respiratorias, intensificada durante el sueño, dada por el macizo facial pequeño, laringomalacia, macroglosia y reflujo gastroesofágico.^{14,15} Clapp¹⁶ en un estudio realizado en el Children's Hospital of Michigan, demostró que los niños con SD y DA-V tienen mayor resistencia vascular pulmonar en el primer año de la vida (8.3 vs 4.6 U), con progresión más rápida a fijar las presiones pulmonares, por lo que se recomienda la reparación quirúrgica antes de los 6 meses de edad con resistencias vasculares pulmonares menores de 8.0 U.^{16,17,18,19} En nuestro estudio en el Grupo I la edad promedio al momento de la corrección del DA-V fue de 10 meses, mientras que en el Grupo II, la edad promedio fue de 33 meses. Notamos que los niños con SD se operaron a edad más temprana que el Grupo control, sin embargo nos parece que deberían de operarse a una edad aún menor Cuadro 6. A pesar de ello todos los pacientes de ambos grupos disminuyeron la PSAP en el postoperatorio con respecto a la previa. Tenemos la impresión de que los pacientes con SD en México presentan HAP a edades más avanzadas que en otros países. Todos los niños con DA-V completo tienen HAP de diferente grado, al menos que tengan estenosis o atresia pulmonar que proteja al lecho vascular pulmonar, situación que ocurrió en nuestros pacientes del Grupo II. Cuadro 3

En cuanto al volumen diastólico final del ventrículo izquierdo (VI) y la fracción de eyección (FE) se mantienen en el prequirúrgico como en el postquirúrgico dentro de la normalidad en niños con y sin SD, al igual que Kawai²⁰, encontramos que las mediciones de fracción de acortamiento (FAc) y la FE fueron prácticamente iguales y normales para los dos grupos en todas las cardiopatías, tanto en las mediciones pre y postquirúrgicas, lo anterior nos indica que la cirugía se está llevando a cabo previo al inicio de la disfunción ventricular. Cuadro 4

En ambos grupos la cirugía cardíaca resultó muy favorable para la evolución clínica de los pacientes llevando a todos a clase funcional I de la NYHA. La excepción a lo anterior se presentó en el Grupo II en los operados de DA-V donde de los 7 pacientes operados, 4 llegaron a Clase II y los otros 3 fallecieron. Cuadro 5

En los niños con PCA del grupo I se operaron en forma mas temprana que en el grupo II, aunque no tenemos diferencia significativa por la pequeña muestra de nuestro universo. Los pacientes con corrección de PCA+CIV de ambos grupos se operaron a la misma edad, mismo que se presentó en los pacientes con corrección del DA-V. Llama la atención que en la cirugía correctiva de CIV se operaron de manera mas temprana los pacientes del grupo II sin diferencia significativa ($p > 0.05$). Esto debido a que en años previos a nuestro estudio, la conducta para operar a los niños con SD en nuestro Instituto bajo bomba extracorpórea era cuando el paciente presentaba datos de repercusión hemodinámica secundaria a la cardiopatía, por lo que quedaron algunos pacientes mayores de edad.

No se encontró diferencia significativa entre el tiempo de bomba y el tiempo de pinzamiento aórtico entre los dos grupos, excepto en la corrección del D-AV, en donde los tiempos mencionados son significativamente mayores en el Grupo I que en el Grupo

II ($p=0.01$). En estudios comparativos realizados por Malec²¹ en Polonia y Morray²² en Washington se observó que tienen un tiempo menor de bomba con respecto a nuestro estudio Cuadro 1. En el Grupo II, en un paciente con DA-V el pinzamiento aórtico fue de 0, ya que no se realizó el procedimiento quirúrgico por presentar arritmias, por lo que salió de bomba y pasó a terapia intensiva. Los pacientes con corrección de PCA no requirieron de bomba ni de pinzamiento aórtico. Cuadro 6

Las horas de terapia intensiva en el Grupo I fueron mayores en el postoperatorio de CIV ($p=0.01$) y en el Grupo II en los postoperados de DA-V aunque no significativo, lo que traduce mayor morbilidad para los DA-V desbalanceados. Las horas de ventilación mecánica fueron mayores en el Grupo I en los postoperados de DA-V y mayores para el Grupo II en los postoperados de PCA+CIV (sin significancia estadística). En el estudio realizado por Malec²¹ en Polonia, tuvieron un día con ventilación mecánica, a diferencia de un estudio realizado por Morray en Washington y nuestro estudio donde se mantienen a los pacientes durante 4 ó 5 días con ventilación mecánica Cuadro 1. Se observó que las horas de utilización de aminas fue mayor en los pacientes con PCA y CIV para el Grupo I. Cuadro 7

En nuestro estudio, los pacientes postoperados de PCA, las complicaciones pulmonares y cardiacas fueron similares, en ambos grupos, mientras que en las complicaciones generales fueron mayores en los pacientes sin SD. En los pacientes con PCA+CIV las complicaciones pulmonares son el doble en los niños sin SD que en los niños con SD; mientras que las complicaciones cardiacas son similares en ambos grupos; las complicaciones generales fueron mayores en los pacientes con SD en comparación con los pacientes sin SD. En los pacientes con CIV, las complicaciones pulmonares y generales fueron similares en los pacientes sin SD que con SD, las

complicaciones cardíacas son mayores en los pacientes con SD en comparación a los pacientes sin SD. En los pacientes con DA-V las complicaciones pulmonares y generales fueron mayores en el Grupo I que en el Grupo II, mientras que las complicaciones cardíacas fueron mayores en el Grupo II. Cuadro 8

Las características de las lesiones cardíacas juegan un papel importante, los niños con SD presentan una anatomía del DA-V completo balanceado y sin obstrucción del VI, a diferencia de los niños con cromosomas normales,³ los cuales pueden presentar obstrucción en el tracto de salida del VI, ventrículos desbalanceados, regurgitación valvular atrioventricular izquierda preoperatoria, componente del defecto septal restrictivo, cabalgamiento de la válvula tricúspide, DA-V parcial el cual se asocia en forma más frecuente con tetralogía de Fallot (TF) y mayor prevalencia de arritmias.^{23,24,25} En nuestro estudio el mayor número de complicaciones se observaron en los pacientes con DA-V Cuadro 8. En nuestra experiencia las características de los pacientes del Grupo I con DA-V todos fueron balanceados, por lo tanto el tipo de cirugía fue correctivo en todos ellos, mientras que en el Grupo II 6 fueron desbalanceados y uno balanceado pero con atresia pulmonar por lo que se realizaron todas las cirugías de tipo paliativo: 3 fístulas de Blalock Taussig, 2 cirugías de Glenn y 2 de Fontan. Esto hace notar que el defecto cardíaco congénito es más complejo en los niños sin SD (Grupo II) lo que nos lleva a un tratamiento quirúrgico de tipo univentricular, lo cual los hace someterse a mayor número de cirugías cardíacas y mayor morbi-mortalidad. Nos llama la atención que en los 3 hospitales que se muestran en el Cuadro 1 las complicaciones de tipo pulmonar fueron más frecuentes, a diferencia de nuestro estudio en donde las complicaciones generales fueron las más frecuentes, siendo la principal la sepsis. Las diferencias anatómicas e inmunológicas de los niños con SD conlleva a

mayores complicaciones postoperatorias que incluyen sepsis, neumonía, atelectasia, insuficiencia cardiaca y edema pulmonar.³

La sobrevida de los niños con SD ha aumentado gracias a lo avances de la cirugía cardiaca y del manejo médico previo durante y posterior a la cirugía.²⁶ Las expectativas de vida en los niños con SD han aumentado, sin embargo las cardiopatías congénitas disminuyen la sobrevida y el DA-V como cardiopatía tiene peor pronóstico, por lo que la sobrevida es mejorada si se lleva a cabo una cirugía cardiaca temprana.^{27,20} La sobrevida de cada una de las malformaciones cardiacas fue similar para niños con y sin SD²⁸. Nuestra experiencia mostró que en el Grupo I fallecieron en el periodo transoperatorio 2 pacientes de corrección de DA-V, uno por choque cardiogénico y uno en el periodo postquirúrgico de cierre de PCA secundario a insuficiencia cardiaca. Para el Grupo II hubo 3 defunciones transoperatorias: 2 de cierre de CIV secundarias a bajo gasto cardiaco y una de PCA + CIV por HAP severa y 5 defunciones postquirúrgicas: 2 de cierre de CIV por insuficiencia respiratoria y otra por arritmia cardiaca y 3 de cierre de DA-V uno por arritmia otro por sepsis y otro por choque cardiogénico. La mortalidad es similar para el Grupo I que para el Grupo II Cuadro 9. El estudio comparativo del cuadro 1 muestra el porcentaje de mortalidad (4.9%) en los niños con SD, el cual es menor a lo mostrado por los otros autores (Polonia²¹ 12%, Washington²² 5% y Baltimore²⁹ 30%).

En cuanto a la CIA, no se detectaron diferencias en cuanto al incremento de la morbi-mortalidad en niños postoperados con y sin SD.^{30,31,25} En contraparte otros autores encuentran resultados menos favorables en pacientes con SD.^{19,32} Al respecto nuestra experiencia es escasa debido a que sólo contamos con 2 cirugías de CIA en el grupo de niños con SD.

No encontramos reportes sobre los resultados de la cirugía en pacientes con y sin SD con PCA. En nuestra serie, se observó que sólo falleció un paciente con SD y PCA por insuficiencia cardíaca en el postoperatorio inmediato.

Hoy en día ya no se visualiza la indicación de procedimientos paliativos en los DA-V por lo que la reparación completa temprana debe de ser la prioridad.³³ En nuestro Instituto, solo se practicó la corrección univentricular en aquellos casos con DA-V desbalanceados presentados en el Grupo II.

En nuestro estudio encontramos algunas limitantes: no se realizaron ecocardiogramas postquirúrgicos en todos los pacientes, ya que clínicamente los pacientes se encontraban en clase funcional I de la NYHA, por lo que no se cuentan con todas las mediciones de la PSAP, FAc y FE posterior a la cirugía.

CONCLUSIONES

En los niños con SD, a excepción de los operados de DA-V, se encontraron con más días de estancia en terapia intensiva. Los niños con SD y DA-V cursan con más tiempo en el ventilador.

La mayor morbilidad observada para los niños con SD es secundaria a sepsis y no de causa cardíaca o pulmonar, y para los niños sin SD son de causas cardíacas.

La cirugía cardíaca mejoró la calidad de vida de todos los pacientes (NYHA) excepto en los pacientes sin SD con DA-V.

La morbi-mortalidad operatoria es particularmente mayor en los pacientes con DA-V para los 2 grupos. En nuestro Instituto la incidencia de mortalidad en la cirugía cardíaca en los niños con SD es baja.

En nuestro Instituto el SD con cardiopatía tiene un factor de buena evolución, debido a que en un alto porcentaje no son complejas (CIV, CIA y PCA).

BIBLIOGRAFÍA

1. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Study of Down syndrome in 238,942 consecutive births. *Ann Genet* 1998;41:44-51.
2. De Rubens FJ, Del Pozzo MB, Pablos H J-L, Calderon JC, Castrejón UR. Malformaciones cardíacas en los niños con síndrome de Down. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56 : 894-9.b
3. Garduño EA, De Rubens FJ. Cirugía cardíaca en niños con síndrome de Down ¿Conflicto médico o moral? *Rev Esp Pediatr* 2004;60:307-10.
4. Sosa-De-Martínez MC, Pablos-Hach JL, Santos-Atherton D. Guía para elaborar el protocolo de investigación. Parte 4. Resumen de la metodología. *Acta Pediatr Mex* 1995;16:21-6.
5. Esturan R. Diagnóstico de insuficiencia cardíaca en: Vargas B J. *Tratado de Cardiología: Sociedad Mexicana de Cardiología. México:Ed Interamericana Sistemas* 2006:391.
6. Dixon WJ, Brown MB. *Biomedical Computer Programs, D-Series (BMDP) (Versión 7)*. Berkeley, Calif: Univ. of California Press 1992.
7. Zar JH. *Biostatistic Analysis*. Englewood Cliffs, NJ: Prentice-Hall Inc 1974:230-3.
8. Leach C. *Introduction to statistics. A nonparametric approach for the social sciences*. New York: John Wiley & Sons, 1979.
9. Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* 1966;41:296-308.
10. Digilio MC; Marino B. Genetic predisposition to ventricular septal defect in Down syndrome. *Hum Genet* 2001;109:463.

11. Baptista MJ, Fairbrother UL, Howard CM, Farrer MJ, Davies GE, Triikka D, et al. Heterotrismy a significant contributing factor to ventricular septal defect associated with Down syndrome? *Hum Genet* 2000;107:476-82.
12. Matsuo N, Oshima M, Masuyoshi N, Shimizu K, Okada R. Major and minor anomalies in Japanese children with Down's syndrome. *Jpn Heart J* 1972;13:307-16.
13. Laursen BH. Congenital heart disease in Down's syndrome. *Br Heart J* 1976;38:32-8.
14. Rodríguez-Hernández L, Reyes J. Cardiopatías congénitas en el síndrome de Down. *Bol Hosp. Inf Mex* 1984;41:622-5.
15. Calderón CJ, Flores A, Ramírez S, Patiño BE, Zabal C, García-Montes JA, et al. Resultados en la corrección quirúrgica de la cardiopatía congénita en el síndrome de Down. *Arch Cardiol Mex* 2004;74:39-44.
16. Clapp S, Perry BL, Farooki ZQ, Jackson WL, Karpawich PP, Hakinni H, et al. Down's syndrome complete atrioventricular canal and pulmonary vascular obstructive disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:115-21.
17. TzehPing L, Krovetz LJ. The pulmonary vascular bed in children with Down syndrome. *J Pediatric* 1975;86:533-8.
18. Bull C, Rigby LM, Shinebourne AE. Should management of complete atrioventricular canal defect be influenced by coexistent Down syndrome? *Lancet* 1985;18:1147-9.
19. Morris DC, Magilke D, Reller M. Down's syndrome affects results of surgical correction of complete atrioventricular canal. *Pediatr Cardiol* 1992;13:80-4.

20. Kawai T, Yukio W, Takeshi E, Katsuhiko N, Kazuhiro K, Shinichi S, et al. Comparison of hemodynamic data before and after corrective surgery for Down's syndrome and ventricular septal defects. *Heart Vessels* 1995; 10: 154-7.

21. Malec E, Mroczek T, Pajak J, Januszewska K, Zdebska E. Results of surgical treatment of congenital heart defects in children with Down's syndrome. *Pediatr Cardiol* 1999;20:351-4.

22. Morray PJ, Mac Gillivray R, Duker G. Increased perioperative risk following repair of congenital heart disease in Down's syndrome. *Anesthesiology* 1986;65:221-4.

23. Marino B, Vairo U, Corno A, Nava S, Guccione P, Calabró R, et al. Atrioventricular canal in Down syndrome. *AJDC* 1990;144:1120-2.

24. Marino B, Papa M, Guccione P, Corno A, Marasini M, Calabró R. Ventricular septal defect in Down syndrome. *AJDC* 1990;144:544-5.

25. Abbruzzese AP, Napoleone A, Bini M, Anecchino P, Merlo M, Aprensan L. Valve Insufficiency after atrioventricular septal defect repair: Differences between patients with and without Down's syndrome?. *Ann Thorac Surg* 1990;50:854.

26. Glasson EJ, Sullivan SG, Hussain R, Petterson BA, Montgomery PD. The changing survival profile of people with Down's syndrome: implications for genetic counseling. *Clin Genet* 2002; 62:390-3.

27. Hayes C, Johnson Z, Thornton L, Forgarty J, Lyons R, O'Connor M, et al. Ten year survival of Down syndrome births. *Int J Epidemiol* 1997;4:822-9.

28. Reller DM, Morris DC. Is Down syndrome a risk factor for poor outcome after repair of congenital heart defects? *J Pediatr* 1998,132:738-41.

29. Katlic MR, Clark EB, Neill C, Haller JA. Surgical management of congenital heart disease in Down's syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:204-9.

30. Knott-Craig Ch J, Elkins SR, Ramakrishnan K, Hartnett AD, Lane MM, Overholt DE et al. Associated atrial septal defects increase perioperative morbidity after ventricular septal defect repair in infancy. *Ann Thorac Surg* 1995;59:573-8.

31. Schneider DS, Zahka KG, Clark EB, Neill CA. The Baltimore-Washington infant study group patterns of cardiac care in infants with Down's syndrome. *AJDC* 1989;143:363-5.

32. Vet TW, Ottenkamp J. Correction of atrioventricular septal defect. *Am J Dis Child* 1989;143:1361-65.

33. Ebels T, Gaynor JW. Long Term survival after repair of atrioventricular septal defect. *Cardiol Young* 2004;14:3-5.

Cuadro 1. Pacientes con Síndrome de Down y con cirugía cardiaca

Autor	Malec²¹	Morray²²	Katlic²⁹	Estudio actual
Ciudad	Krakov	Washington	Baltimore	Mexico, D.F
n=Pacientes	100	23	60	61
Años estudiados	1990-1997	1980-1984	1953-1975	2001-2006
Edad al estudio (meses)	1.5-180	3 - 216	2 - 216	3-204
Tipo de cardiopatía				
CIA	11		7	2
CIV	24	23	16	10
PCA	3		7	16
DA-V	50		24	8
CIA+PCA				4
CIV+PCA				16
CIV+CIA				4
OTRAS	12		6	1
Cirugía				
Tiempo de bomba (minutos)	35 - 70	71.3		102
Evolución				
Tiempo en UTI (días)		7.8		4.8
Tiempo de ventilación (días)	1.1	3.9		3.1
Complicaciones				
	n=64	n=44	n=31	n=50
Pulmonares	38	34	16	12
Cardiacas	16	8	15	17
Generales	10	2	6	21
Mortalidad				
Causas	n=12	n=1	n=18	n=3
Pulmonares	9	0	3	0
Cardiacas	0	0	13	3
Generales	3	1	0	0
No se conoce causa	0	0	2	0

Cuadro 2. Género, tipo de cardiopatía, tipo de valvas y clasificación de Rastelli⁹

	Grupo I ‡	Grupo II ¥
Masculino†	n₁=61 21	n₂=205 80
Persistencia de conducto arterioso (PCA):	n₁=16	n₂= 97
PCA+Comunicación interventricular (CIV):	n₁=16	n₂= 14
PCA+ CIV membranosa	11	13
PCA+ CIV perimembranosa	5	0
Sin subtipo	0	1
CIV:	n₁=10	n₂= 38
CIV Membranosa	6	28
CIV Perimembranosa	4	10
Canal auriculoventricular (DA-V):	n₁= 8	n₂= 7
Parcial y balanceado	0	1
Completos y balanceados	8	0
Completos y no balanceados	0	6
Tipo Rastelli:		
Tipo A	4	2
Tipo B	4	3
Tipo C	0	2
PCA+Comunicación interauricular (CIA):	n₁= 4	n₂= 10
PCA+ ostium secundum	4	10
CIV+CIA:	n₁= 4	n₂= 10
CIA ostium secundum + CIV perimembranosa	0	5
CIA ostium secundum + CIV membranosa	4	5
CIA:	n₁= 2	n₂= 28
CIA ostium secundum	2	28
Tetralogía de Fallot	n₁=1 1	n₂= 0 0
CIA+Estenosis pulmonar	n₁=0 0	n₂= 1 1

‡Grupo I=Con síndrome de Down; ¥ Grupo II=Sin síndrome de Down;† Prueba de Fisher 0.23

Cuadro 3. Presiones de la arteria pulmonar pre y postquirúrgicas (mmHg)

	Grupo I ‡				Grupo II ¥				Prueba de Mann-WhitneyЖ	p=
	Md	Min	Max	n ₁ =	Md	Min	Max	n ₂ =		
Peristencia del conducto arterioso (PCA)										
Mediciones prequirúrgicas:	40	20	60	16	30	15	91	97	476.50	0.01*
Mediciones postquirúrgicas:	20	20	20	1	22	15	40	17	13.00	0.37
PCA + Comunicación interventricular (CIV)										
Mediciones prequirúrgicas:	50	36	73	16	50	30	95	14	118.00	0.80
Mediciones postquirúrgicas:	35	20	60	12	25	16	35	9	30.00	0.08
CIV										
Mediciones prequirúrgicas:	43	30	90	10	37	15	86	38	119.00	0.07
Mediciones postquirúrgicas:	38	15	48	7	28	17	60	31	73.50	0.18
Canal auriculoventricular (DA-V)										
Mediciones prequirúrgicas:	60	29	73	8	40	30	50	2	3.50	0.23
Mediciones postquirúrgicas:	39	30	72	4						

‡ Grupo I=Con síndrome de Down; ¥ Grupo II=Sin síndrome de Down; Ж Utilizando distribución de Ji cuadrada (g=1); *Diferencia significativa

Cuadro 4. Función ventricular pre y postquirúrgico (%)

	Grupo I ‡				Grupo II ¥				Prueba de Mann-WhitneyЖ	p=
	Md	Min	Max	n ₁ =	Md	Min	Max	n ₂ =		
Persistencia del conducto arterioso (PCA)										
Mediciones prequirúrgicas:										
Fracción de acortamiento	34	27	44	16	35	16	71	96	890.00	0.30
Fracción de eyección	70	61	82	16	72	24	90	97	901.00	0.30
Mediciones postquirúrgicas:										
Fracción de acortamiento	30	30	30	1	33	25	42	17	12.50	0.43
Fracción de eyección	73	73	73	1	70	62	80	17	7.00	0.77
PCA + Comunicación interventricular (CIV)										
Mediciones prequirúrgicas:										
Fracción de acortamiento	37	30	58	16	36	29	43	14	97.50	0.54
Fracción de eyección	72	25	89	16	74	67	88	14	133.00	0.38
Mediciones postquirúrgicas:										
Fracción de acortamiento	40	28	50	12	38	24	46	9	42.00	0.39
Fracción de eyección	77	63	88	12	71	56	84	9	32.50	0.12
CIV										
Mediciones prequirúrgicas:										
Fracción de acortamiento	40	25	44	10	34	27	75	38	151.50	0.32
Fracción de eyección	78	57	82	10	71	16	87	38	158.50	0.42
Mediciones postquirúrgicas:										
Fracción de acortamiento	38	25	47	7	38	24	75	31	114.50	0.82
Fracción de eyección	79	48	84	7	72	30	86	31	79.50	0.27
Canal auriculoventricular										
Mediciones prequirúrgicas:										
Fracción de acortamiento	37	31	51	8	38	20	45	4	15.00	0.86
Fracción de eyección	75	65	88	8	81	72	84	4	21.00	0.39
Mediciones postquirúrgicas:										
Fracción de acortamiento	42	30	46	4						
Fracción de eyección	80	66	84	4						

‡ Grupo I=Con síndrome de Down; ¥ Grupo II=Sin síndrome de Down; Ж Utilizando distribución de Ji cuadrada (g=1)

Cuadro 5. Clasificación de la New York Heart Association pre y postquirúrgico

	Grupo I ‡		Grupo II ¥	
	Pre Quirúrgico	Post Quirúrgico	Pre Quirúrgico	Post Quirúrgico
Persistencia del conducto arterioso (PCA)	n₁=16	n₂=15	n₁=97	n₂=97
Clase I	7	15	30	96
Clase II	8	0	52	1
Clase III	1	0	13	0
Clase IV	0	0	2	0
PCA + Comunicación interventricular (CIV)	n₁=16	n₂=16	n₁=14	n₂=13
Clase I	0	14	1	12
Clase II	4	2	7	1
Clase III	7	0	4	0
Clase IV	5	0	2	0
CIV	n₁=10	n₂=10	n₁=38	n₂=34
Clase I	5	10	9	32
Clase II	1	0	17	2
Clase III	2	0	10	0
Clase IV	2	0	2	0
Canal auriculoventricular	n₁=8	n₂=6	n₁=7	n₂=4
Clase I	1	5	0	0
Clase II	3	1	2	4
Clase III	2	0	4	0
Clase IV	2	0	1	0

‡ Grupo I=Con síndrome de Down; ¥ Grupo II=Sin síndrome de Down.

Cuadro 6. Edad al momento de la cirugía y comparación de tiempo de bomba y pinzamiento aórtico

	Grupo I ‡				Grupo II ¥				Prueba de Mann-WhitneyЖ	p=
	Md	Min	Max	n ₁ =	Md	Min	Max	n ₂ =		
Persistencia del conducto arterioso (PCA)										
Edad	1a 11m	3m	16a	16	3a	15d	15a	97	871.50	0.42
PCA + Comunicación interventricular (CIV)										
Edad	2a	10m	15a	16	2a	21d	18a	14	121.00	0.70
Tiempo de bomba (minutos)	84	50	157	16	91.5	50	129	12	88.50	0.72
Tiempo de pinzamiento aórtico (minutos)	51	22	95	16	47.5	22	60	12	83.50	0.56
CIV										
Edad	8a	2a	17a	10	3a	11m	14a	38	129.50	0.12
Tiempo de bomba (minutos)	84.5	60	160	10	68.5	19	254	38	141.00	0.21
Tiempo de pinzamiento aórtico (minutos)	50	42	120	10	44.5	11	186	38	123.00	0.08
Canal auriculoventricular										
Edad	8m	7m	11m	8	9m	15d	13a	7	28.00	1.00
Tiempo de bomba (minutos)	174	77	257	7	110	61	148	7	5.00	0.01*
Tiempo de pinzamiento aórtico (minutos)	120	26	173	7	85	0	102	7	5.00	0.01*

‡ Grupo I=Con síndrome de Down; ¥ Grupo II=Sin síndrome de Down; Ж Utilizando distribución de Ji cuadrada (gl=1);

*Diferencia significativa; a=años, m=meses, d=días

Cuadro 7. Estancia en terapia intensiva (horas)

	Grupo I ‡				Grupo II ¥				Prueba de Mann-WhitneyЖ	p=
	Md	Min	Max	n ₁ =	Md	Min	Max	n ₂ =		
Persistencia del conducto arterioso (PCA)										
Estancia en terapia intensiva	24	24	120	16	24	12	552	97	818.50	0.66
Ventilación mecánica	24	15	96	3	24	3	300	22	27.50	0.64
Aminas	96	96	96	1	48	24	264	5	1.00	0.36
PCA + Comunicación interventricular (CIV)										
Estancia en terapia intensiva	72	24	672	16	72	24	456	13	98.00	0.78
Ventilación mecánica	24	8	576	15	36	24	288	10	90.50	0.37
Aminas	48	2	648	14	48	12	120	7	43.00	0.64
CIV										
Estancia en terapia intensiva	96	24	168	10	48	13	1440	36	92.50	0.01*
Ventilación mecánica	24	12	48	10	24	10	314	26	115.00	0.56
Aminas	108	24	144	8	72	13	266	20	63.00	0.38
Canal auriculoventricular										
Estancia en terapia intensiva	168	144	648	6	192	24	1440	7	19.00	0.77
Ventilación mecánica	84	72	408	6	72	36	240	6	13.50	0.46
Aminas	120	24	192	6	120	36	250	6	19.50	0.80

‡ Grupo I=Con síndrome de Down; ¥ Grupo II=Sin síndrome de Down; Ж Utilizando distribución de Ji cuadrada (g=1);

*diferencia significativa

Cuadro 8. Complicaciones en el postoperatorio

	Grupo I ‡	Grupo II ¥
Persistencia del conducto arterioso (PCA)	n=16	n=97
Sin complicaciones	14	84
Complicaciones pulmonares	2	13
Complicaciones cardiacas	1	7
Complicaciones generales	1	13
PCA + Comunicación interventricular (CIV)	n=16	n=13
Sin complicaciones	8	9
Complicaciones pulmonares	4	7
Complicaciones cardiacas	5	4
Complicaciones generales	8	4
CIV	n=10	n=36
Sin complicaciones	5	20
Complicaciones pulmonares	2	8
Complicaciones cardiacas	5	16
Complicaciones generales	3	10
Canal auriculoventricular	n=6	n=7
Sin complicaciones	1	2
Complicaciones pulmonares	3	3
Complicaciones cardiacas	3	4
Complicaciones generales	5	4

‡ Grupo I=Con síndrome de Down; ¥ Grupo II=Sin síndrome de Down

Cuadro 9. Causas de defunción

	Grupo I ‡	Grupo II ¥
Persistencia del conducto arterioso (PCA)	n=1	n=0
Insuficiencia cardíaca	1	0
PCA + Comunicación interventricular (CIV)	n=0	n=1
Hipertensión arterial pulmonar severa	0	1
CIV	n=0	n=4
Arritmia	0	1
Bajo gasto cardíaco	0	2
Insuficiencia respiratoria	0	1
Canal auriculoventricular	n=2	n=3
Arritmia	0	1
Sepsis	0	1
Choque cardiogénico	2	1

‡ Grupo I=Con síndrome de Down; ¥ Grupo II=Sin síndrome de Down