



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"
CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**ESTUDIO COMPARATIVO DE LA EVOLUCIÓN
POSTQUIRÚRGICA DE CORRECCIÓN DE LOS
DEFECTOS ATRIOVENTRICULARES EN
PACIENTES CON Y SIN SÍNDROME DE DOWN**

T E S I S

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE LA ESPECIALIDAD EN
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

DRA. YURIRIA ELIZABETH OLIVARES FERNÁNDEZ

ASESORES:

**DRA. EMILIA PATIÑO BAHENA
MÉDICO ADJUNTO DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**DR. JUAN CALDERÓN COLMENERO
JEFE DE ENSEÑANZA DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**DR. FERNANDO FLORES FIGUEROA
ASESOR ESTADÍSTICO**



**INSTITUTO N. DE
CARDIOLOGIA
IGNACIO-CHAVEZ**

MÉXICO, D. F.

2008



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
“IGNACIO CHÁVEZ”

**ESTUDIO COMPARATIVO DE LA EVOLUCION POSTQUIRURGICA DE
CORRECCION DE LOS DEFECTOS ATRIOVENTRICULARES EN
PACIENTES CON Y SIN SINDROME DE DOWN**

TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

DRA. YURIRIA ELIZABETH OLIVARES FERNANDEZ

ASESORES: DRA. EMILIA PATIÑO BAHENA
MEDICO ADJUNTO DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA
DR. JUAN CALDERÓN COLMENERO
JEFE DE ENSEÑANZA DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA
DR. FERNANDO FLORES FIGUEROA
ASESOR ESTADISTICO

MÉXICO, D.F.

FIRMAS

Dr. Alfonso Buendia Hernández
Jefe de Cardiología Pediátrica
Profesor Titular del curso de
Postgrado en Cardiología Pediátrica

Dr. José Fernando Guadalajara Boo
Director de Enseñanza del Instituto
Nacional de Cardiología

Dra. Emilia Patiño Bahena
Profesor Titular del Curso de
Postgrado en Cardiología Pediátrica
Asesor de Tesis

Dr. Juan E. Calderón Colmenero
Profesor Titular del Curso de
Postgrado en Cardiología Pediátrica

Dr. Fernando Flores Figueroa
Instituto Nacional de Cardiología
Asesor Metodológico

DEDICATORIA

A mis padres y hermanos por su apoyo incondicional en cada uno de mis proyectos y a mis maestros por su infinita paciencia y gran disposición.

A ti, por que aunque ya no estamos juntos, eres trascendental en mi vida.

A los obstáculos que se presentan día con día, por que superándolos es como he aprendido a brillar con luz propia.

Gracias Dios por señalarme el camino.

CONTENIDO

Introducción	6
I. Problema	7
II. Marco Teórico	8
III. Justificación	17
IV. Objetivos	18
V. Material y Métodos	19
VI. Resultados	22
VII. Discusión	25
Conclusiones	28
Anexos	29
Bibliografía	37

INTRODUCCIÓN

Los defectos del septum atrioventricular (DAV) son malformaciones cardíacas caracterizadas por la alteración del desarrollo del septum y de las válvulas atrioventriculares. La primera descripción detallada la hizo Peacock en 1846 y, posteriormente, Von Rokitanski en 1875.

Por el involucro de los cojines endocárdicos, éstos defectos también son llamados defectos de los cojines endocárdicos, defectos del canal atrioventricular y, en 1957, defectos del septum atrioventricular, término acuñado por Bedford y aceptado por Anderson. Comprenden el 3% de todas las cardiopatías y se encuentra en un porcentaje significativo de los pacientes portadores de Síndrome de Down (SD). (1)

Este tipo de cardiopatías tienen comportamiento distinto entre los pacientes que portan el Síndrome de Down que en quienes no. En el primer grupo la evolución es a la insuficiencia cardíaca con respuesta al tratamiento y con desarrollo a corto plazo de resistencias vasculares pulmonares elevadas. Los pacientes sin SD también desarrollan insuficiencia cardíaca, sin embargo de difícil control y mueren a corto plazo sin tratamiento. (2).

La indicación quirúrgica es precisa ya que la repercusión hemodinámica suele ser significativa. Existen factores de riesgo asociados a la mortalidad, entre ellos: la edad al momento de la cirugía, la clase funcional preoperatoria, la suficiencia de las válvulas atrioventriculares, las resistencias vasculares pulmonares, la hipoplasia de alguno de los ventrículos y las características de la comunicación interventricular. (1,2)

Para algunos autores la asociación con el Síndrome de Down también es un factor de riesgo para el aumento de la mortalidad quirúrgica. (1)

I. PROBLEMA

Determinar si el Síndrome de Down es un factor que pueda alterar la evolución postquirúrgica a corto y mediano plazo de los pacientes pediátricos que son portadores de defectos de la tabicación atrioventricular y que son sometidos a corrección total en comparación con los no portadores del mismo defecto cardiaco en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

II. MARCO TEÓRICO

El Síndrome de Down (SD), fue descrito por primera vez por Langdon Down en 1866 y fue la trisomía 21 la primera cromosomopatía comprobada por cariotipo en 1959. Tiene una frecuencia de 1 por cada 700 a 800 nacidos vivos.

El genotipo es 47 xx/y +21, en donde el 95% de los casos es por no disyunción. Se relaciona con edad materna avanzada, exposición a radiaciones, consanguinidad y niveles bajos de alfa fetoproteína. (3).

La posibilidad de cardiopatía congénita, en éste síndrome, es de un 40 a 50%. (3,4). Se sabe que el defecto en los cojines endocárdicos, es debido a una alteración en la adhesión celular durante la morfogénesis de los cojines. Los estudios del genoma sugieren que la lesión en la banda 21q22.13 origina las cardiopatías congénitas en el SD por afección en la colágena tipo VI. (3).

En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el 2004, se investigaron los resultados en la corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas en niños con SD y se encontró, que los defectos más frecuentemente encontrados fueron la comunicación interventricular (38%), persistencia del conducto arterioso como única lesión (32%), DAV (16%), tetralogía de Fallot (8%) y comunicación interatrial (6%) . La frecuencia de cardiopatías en éste síndrome, según la literatura mundial, es el DAV, la comunicación interventricular, la comunicación interatrial y la tetralogía de Fallot, entre otras. (6).

El defecto septal atrioventricular (DAV) se define como una cardiopatía congénita que presenta una unión atrioventricular común formada por una válvula única con 5 valvas. Dependiendo del momento del desarrollo embrionario en que actúe el teratógeno se producirá toda una variedad de defectos. (1). En ésta patología, se encuentran 3 características básicas: una comunicación interatrial tipo ostium primum, una comunicación interventricular de entrada y una formación anormal de las válvulas atrioventriculares. (9). Los DAV, no tienen predilección de género y se asocian frecuentemente con otros defectos cardiacos (entre un 7 a un 25%) incluyendo situs isomérico, tetralogía de Fallot, doble vía de salida del ventrículo derecho, conexión anómala total de venas pulmonares y transposición de grandes arterias. (4, 12).

La principal característica anatómica del DAV es el defecto del septum atrioventricular. Este septum, situado entre el ventrículo izquierdo y el atrio derecho, se origina por la situación de la válvula mitral ligeramente más alta que la válvula tricúspide, en pacientes con DAV, ambas válvulas están situadas en el mismo nivel. (4).

La valva mural de la válvula mitral, ocupa dos terceras partes de la misma y la valva septal la otra tercera parte y tiene continuidad anatómica con la sigmoidea aórtica. La porción de entrada del ventrículo izquierdo, tiene un tamaño similar a su vía de salida. En el DAV, una alteración importante es la desproporción entre la vía de entrada y de salida del ventrículo izquierdo. De la válvula atrioventricular, 3 valvas corresponden al ventrículo izquierdo, la mural se relaciona exclusivamente con él, mientras que las otras 2 están adosadas a ambos ventrículos por encima de la cresta del septum interventricular, por lo que se les llama valvas puente, las otras 2 valvas corresponden al ventrículo derecho. Existe una clasificación para los defectos del septum

atrioventricular en parciales y completos. Un defecto parcial, consiste en la ausencia del septum atrioventricular con el septum interventricular intacto. Usualmente, la valva anterior de la mitral, tiene una hendidura y hay 2 orificios para las válvulas atrioventriculares. El defecto completo se presenta con una única válvula atrioventricular y con defecto septal interatrial e interventricular. (2,4)

Si las valvas puente están adosadas a la cresta del septum interventricular, el cortocircuito de izquierda a derecha sucede a nivel atrial, pero si las valvas están adosadas a la parte inferior del septum interatrial, el cortocircuito será solo a nivel ventricular. (1, 2).

La historia natural de esta cardiopatía depende del tipo de lesión, el grado de insuficiencia valvular y la naturaleza de cualquier lesión asociada. (4).

Los defectos septales atrioventriculares completos se clasifican de acuerdo a la implantación de las valvas puente:

- Tipo A de Rastelli: La valva puente anterior, está unida al músculo papilar medial, de situación normal y a la cresta del septum interventricular.
- Tipo B de Rastelli: La valva anterior, es más cabalgante sobre el septum interventricular y permanece flotando sobre su cresta, el músculo papilar medial está desplazado hacia abajo del septum hasta una porción apical anormal.
- Tipo C de Rastelli: Hay un desplazamiento más marcado de la valva anterior hacia la cavidad ventricular derecha.

Estos defectos, constituyen un espectro de grados que van desde formas leves hasta severas y por tal, la fisiopatología varía en cada caso. Se comportan como CIA, CIV e insuficiencia atrioventricular. El valor de las resistencias vasculares pulmonares y la presencia de estenosis pulmonar son factores funcionales que influyen en el comportamiento. (2).

La insuficiencia de la válvula atrioventricular común, reduce el gasto sistémico y puede producir un retardo en el desarrollo del istmo aórtico. El cortocircuito de izquierda a derecha, aumenta el volumen de sangre en el circuito pulmonar que se sobrecarga si el conducto arterioso está abierto.

Al nacimiento, las presiones se encuentran igualadas en ambos ventrículos, al caer las resistencias pulmonares el cortocircuito es de izquierda a derecha sobrecargándose las cámaras derechas y aumentando el retorno venoso pulmonar, lo que causa dilatación de todas las cámaras, pudiendo fallar y apareciendo insuficiencia cardíaca alrededor de los 2 meses de edad. (1, 9, 11). A su vez, ésta dilatación cardíaca causa dilatación del anillo valvular acentuando la insuficiencia. Otros síntomas incluyen dificultad para ganar peso e infecciones respiratorias recurrentes. (9).

Con el tiempo, se incrementan las resistencias pulmonares y disminuye el cortocircuito de izquierda a derecha con la mejoría del cuadro congestivo, llevando a inversión del cortocircuito y aparición de cianosis. (1, 11).

La hipertensión arterial pulmonar (HAP), en pacientes con SD, puede o no ser secundaria a cardiopatía congénita. Algunos factores, como la hipoplasia del lecho vascular pulmonar, la laringomalacia, la apnea del sueño y las infecciones respiratorias recurrentes causan hipoventilación pulmonar y daño tisular, con

adelgazamiento de la capa media de las arteriolas y una disminución del número de alveolos, lo cual agrava el daño vascular pulmonar. (5). Sin embargo, cardiopatías como el DAV, predisponen a HAP temprana que sin tratamiento, evoluciona a síndrome de Eisenmenger. (3). Los niños con SD, tienen otros factores predisponentes para tener hipertensión arterial pulmonar, pero es incierto si éstos niños tienen un riesgo mayor de desarrollar enfermedad obstructiva vascular pulmonar a una edad más temprana, que aquellos niños sin síndrome de Down. (9).

En otro estudio realizado, en ésta misma institución en el 2006, cuyo objetivo, era valorar el comportamiento de la presión pulmonar, en pacientes portadores de cardiopatía con y sin SD, ante el reto con oxígeno, se concluyó que no existía diferencia significativa entre ambos grupos. (7).

La enfermedad vascular pulmonar afecta los resultados quirúrgicos al realizar la corrección del DAV, particularmente en pacientes mayores de 1 año. (5).

El electrocardiograma es muy característico, por lo general puede existir un bloqueo atrioventricular (BAV) de 1er grado, por el retraso de la conducción a nivel del nodo atrioventricular. Ocurre en el 93% de las formas completas y en el 70% de las formas parciales. El eje de QRS está desviado a la izquierda (anormalmente superior), sucede en el 70% de las formas completas y en el 21% de las formas parciales. El bloqueo de la rama derecha, ha sido relacionado con el grado de hipertensión pulmonar, así como con la sobrecarga volumétrica del VD. Hay crecimiento biauricular y biventricular de predominio derecho a medida que aumentan las resistencias pulmonares.

Si los pacientes llegan a la vida adulta, el BAV de primer grado progresa, en un 50% de los casos, a un BAV completo y puede haber arritmias supraventriculares como fibrilación y flúter auricular. (1, 11).

Cuadro 1. Alteraciones Fenotípicas y Médicas en el Síndrome de Down	
Recién nacido hipotónico	Alteraciones renales
Hiperlaxitud de articulaciones	Escoliosis
Microcefalia, cara regordeta	Ausencia de cuerpo calloso
Orejas pequeñas y de baja implantación	Convulsiones
Puente nasal deprimido	Estrabismo, catarata
Talla baja	Síndromes mieloproliferativos
Obesidad	Problemas autoinmunes
Pligue simiano, clinodactilia	Retraso mental
Macroglosia	Infertilidad masculina
Alteraciones gastrointestinales	Temperamentales
	Cardiopatías congénitas

La radiografía de tórax, no tiene una imagen característica. Generalmente, hay cardiomegalia importante, por crecimiento de todas las cavidades. El tronco de la arteria pulmonar está dilatado, el flujo pulmonar está aumentado, hay grados variables de congestión venocapilar y la aorta es pequeña.

Si se presenta insuficiencia cardiaca, puede haber edema pulmonar. A medida que se incrementan las resistencias pulmonares, disminuye el hiperflujo pulmonar y la cardiomegalia. (1, 11).

La ecocardiografía bidimensional, determina los hallazgos anatómicos del DAV. Existe deficiencia en el septum interventricular del tracto de entrada, con acortamiento del ventrículo de un 20%, que causa discrepancia entre la distancia de los tractos de entrada y de salida con el ápex. Hay separación de la aorta de las válvulas atrioventriculares, con alargamiento del tracto de salida, que se conoce como “cuello de ganso”. El anillo fibroso atrioventricular, tiene 5 valvas situadas al mismo nivel. Los músculos papilares del ventrículo izquierdo, tienen una rotación anormal en sentido antihorario. Debe distinguirse el defecto interatrial del seno coronario. Es importante utilizar el Doppler color, para determinar la magnitud del flujo a través del defecto. Debe determinarse, si la válvula atrioventricular tiene un orificio común o 2 orificios separados. (1, 11).

La válvula atrioventricular, puede distribuirse sobre ambos ventrículos en forma semejante, siendo ellos de tamaño comparable o puede estar mal balanceada, existiendo entonces, una dominancia ventricular derecha o izquierda.

El cateterismo cardiaco, por lo general, no está indicado en pacientes menores de 4 meses de edad si los hallazgos ecocardiográficos son definitivos, sin embargo, se realiza en aquellos pacientes en los que persisten dudas morfológicas, aquéllos que tienen un curso clínico atípico y pacientes mayores de 6 meses, que requieren una evaluación hemodinámica con angiografía del lecho vascular pulmonar, ya que es el mejor método para evaluar la resistencia vascular pulmonar (1, 8, 9, 11). Los hallazgos incluyen: presión sistémica en ambos ventriculos, la presión pulmonar puede estar elevada si no existe

estenosis pulmonar o puede ser normal si se acompaña de ésta. La ventriculografía izquierda muestra la imagen en “cuello de ganso” secundaria a un alargamiento de la vía de salida ventricular izquierda. Algunos grupos, que realizan biopsias pulmonares, han encontrado pobre correlación entre los estudios hemodinámicos y los cambios vasculares pulmonares. La biopsia pulmonar de un solo segmento, se toma como representativa de todo el pulmón y predictiva de resultados a largo plazo, es un procedimiento con complicaciones y no puede predecir operabilidad, por lo tanto se considera que el estado estructural de la vasculatura pulmonar sea evaluado al momento del cateterismo por medio de angiografía pulmonar magnificada. (8, 11).

La edad ideal para corregir éstos defectos continua siendo controversial, sin embargo se ha propuesto que debiera realizarse entre los 3 y 6 meses de edad, sobretodo en los niños con SD. (9). La corrección quirúrgica, se realiza por esternotomía media y con bomba de circulación extracorpórea. Es útil realizar un ecocardiograma transesofágico durante la cirugía para evaluar la naturaleza del defecto, el grado de insuficiencia valvular y la presencia de lesiones adicionales. (4). Se induce hipotermia leve a moderada, la protección miocárdica es con solución cardioplégica retrógrada para inducir paro cardiaco, una vez que se consigue, el atrio derecho se incide para exponer el defecto y repararlo.

Se utiliza un parche para cerrar las comunicaciones interventricular e interatrial y la válvula atrioventricular única es separada en 2 y reconstruída. Posterior a la cirugía, el paciente debe ser monitorizado con presión venosa central, línea arterial, líneas de presión pulmonar y de atrio izquierdo además de colocarse un marcapaso temporal. Se maneja con apoyo inotrópico, cuidando la presión de llenado atrial sin comprometer la precarga para mantener un buen gasto cardiaco. La incidencia de hipertensión pulmonar es alta y se ha correlacionado con una mayor edad del paciente al momento de la cirugía. Las crisis

hipertensivas pulmonares aumentan la mortalidad postoperatoria. Como causas posibles de éstas crisis están: la hiperreactividad del lecho vascular pulmonar, la insuficiencia severa de la válvula atrioventricular izquierda ó algún defecto septal residual. (9). La incidencia de reoperación por insuficiencia valvular puede ser de hasta el 5%. Los factores que causan presión atrial izquierda elevada son: estenosis y/o insuficiencia valvular izquierda, obstrucción del tracto de salida ventricular izquierda, defecto septal ventricular residual ó disfunción ventricular izquierda. También puede ocurrir bloqueo cardiaco completo después de la cirugía, siendo necesario colocar un marcapaso definitivo. La mortalidad en los primeros 6 meses de vida es menor al 2%. (9). En la literatura europea, existe un estudio del año 2005 que se enfocó en determinar si el SD, puede como tal, afectar los resultados a largo plazo de la corrección total del defecto septal atrioventricular cuando se realiza en el primer año de vida y se concluyó que la cromosomopatía no altera la evolución postquirúrgica. (10).

Nuestro equipo quirúrgico y de otros países, menciona que, técnicamente, el tejido de los niños con síndrome de Down, es más laxo y por lo tanto facilita la corrección quirúrgica del DAV en comparación con los pacientes sin síndrome de Down.

III. JUSTIFICACIÓN

A lo largo de los años, ha sido más aceptada la idea de ofrecer tratamientos correctivos a pacientes portadores de SD. Sin embargo, el conocimiento de que éstos pacientes, tienen más factores para desarrollar HAP, creó la inquietud de investigar si, el ser portador de ésta cromosomopatía, alteraba la evolución postquirúrgica tras la corrección total.

De tal forma, que existen en la literatura algunos estudios con ésta finalidad, concluyendo todos, que no hay diferencia alguna con respecto a pacientes sin éste síndrome.

Siendo el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” un centro de concentración y referencia, es que se realiza éste trabajo, para encontrar dentro de la propia experiencia, los resultados de tratar a éstos pacientes.

IV. OBJETIVOS

OBJETIVO PRINCIPAL

Determinar si los pacientes portadores de SD, tienen una evolución postquirúrgica diferente de aquellos que no portan la cromosomopatía cuando se someten a corrección total de defecto de la tabicación atrioventricular, en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Describir las características demográficas, clínicas y hemodinámicas, de los pacientes portadores de DAV asociado ó no con SD.
- Determinar la evolución postquirúrgica de ambos grupos.
- Determinar los resultados y las complicaciones presentadas en cada grupo.
- Determinar la sobrevida a corto y mediano plazo.

V. MATERIALES Y MÉTODOS

Se definió como defecto de la tabicación atrioventricular completo y balanceado aquél en el que existe un solo orificio valvular, con una válvula común y 2 ventrículos de dimensiones similares. (12).

Las variables analizadas fueron: sexo, presencia o no de síndrome de Down, edad al momento de la cirugía correctiva, presión pulmonar previo a la cirugía, grado de suficiencia de la válvula AV común, técnica quirúrgica, tiempo de circulación extracorpórea así como de pinzamiento aórtico, tiempo de apoyo ventilatorio, estancia en terapia postquirúrgica, presencia de procesos infecciosos, crisis hipertensivas, reintervenciones y mortalidad. La presión pulmonar fue calculada por medio de ecocardiografía y/o estudio hemodinámico y en los casos en que se detectó hipertensión arterial pulmonar severa en el cateterismo, se realizó angiografía pulmonar magnificada. Para éste estudio, se determinó hipertensión arterial pulmonar leve cuando la presión sistólica pulmonar estaba entre 26 a 40 mmHg, moderada cuando se encontraba de 41 a 70 mmHg y severa cuando era mayor de 70 mmHg. La presión pulmonar en el postquirúrgico fue medida a través de un catéter colocado en la arteria pulmonar. La suficiencia valvular fue determinada por ecocardiografía. Se identificó a los pacientes portadores de procesos infecciosos por el aislamiento de un microorganismo en un medio de cultivo.

LUGAR Y PERIODO DEL ESTUDIO

El estudio se realizó en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo comprendido de enero del 2000 y agosto del 2006.

TIPO DE ESTUDIO

Retrospectivo, descriptivo y comparativo.

UNIVERSO DEL ESTUDIO

Pacientes menores de 18 años, con cardiopatía congénita del tipo del defecto de la tabicación atrioventricular, estudiados y tratados en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

METODO DE RECOLECCION DE DATOS

Se elaboró un formato de recolección (Anexo 1) para la captura de datos. Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes alojados en el archivo del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. Se eliminaron los expedientes que estuvieran incompletos.

Los pacientes incluidos fueron aquellos con diagnóstico de defecto de la tabicación atrioventricular completo, balanceado, ya sea que tuvieran asociación o no con persistencia del conducto arterioso y/o estenosis pulmonar y que fueron sometidos a corrección total en ésta institución. Se excluyeron del estudio pacientes menores de 1 año de edad, con defecto atrioventricular desbalanceado o con anomalías asociadas que no permitieran llevar a cabo la corrección total así como aquellos con situs isomérico.

DEFINICIÓN DE VARIABLES

° VARIABLES DEMOGRAFICAS

Edad, sexo, procedencia.

° VARIABLES CLINICAS

Presencia de cianosis al diagnóstico, portador ó no de Síndrome de Down, datos clínicos de insuficiencia cardiaca. En la radiografía de tórax, se determinó la presencia de cardiomegalia. En el electrocardiograma, situs eléctrico, eje eléctrico, crecimiento de cavidades, medición del segmento PR. Del ecocardiograma, se recopiló información acerca de la presión pulmonar, el grado de suficiencia valvular y los defectos asociados. En la realización del cateterismo, presión pulmonar y sistémica, angiografía pulmonar magnificada. Evento quirúrgico con cuantificación de tiempo de circulación extracorpórea, pinzamiento aórtico y complicaciones. Días de apoyo ventilatorio, uso de óxido nítrico, desarrollo de crisis hipertensivas, días de estancia en terapia postquirúrgica e intrahospitalaria, reintervenciones, defunciones, seguimiento y estado actual.

ANALISIS ESTADISTICO

Se utilizó el paquete SPSS versión 13 para Windows. El análisis descriptivo se ordenó por frecuencias de las variables independientes categóricas para ambos grupos y se realizó análisis de varianza y medidas de tendencia central para las variables continuas para ambos grupos. Se realizó un análisis multivariado de regresión logística con mortalidad como única variable independiente.

VI. RESULTADOS

En el período comprendido de enero del 2000 a agosto del 2006 se diagnosticaron 99 pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular. Aplicando los criterios de inclusión y exclusión el grupo de estudio quedó conformado por 20 pacientes, se detectaron 11 (55%) pacientes portadores de Síndrome de Down (Grupo 1) y 9 (45%) sin la cromosomopatía (Grupo 2). Las características de cada grupo se enumeran en las tablas correspondientes.

El Grupo 1 quedó conformado por 5 (45%) masculinos y 6 (55%) femeninos, en 5 (45%) pacientes había un conducto arterioso persistente y en 1 (9%) una estenosis pulmonar leve como defectos asociados. El grado de insuficiencia valvular fue leve en 3 (27%) pacientes, moderada en 7 (64%) y severa en 1 (9%). Se realizó cateterismo en 10 (91%) pacientes, se detectó HAP leve en 3 (30%), HAP moderada en 3 (30%) y HAP severa en 4 (40%). En 9 (90%) de ellos, la mancha capilar se catalogó como adecuada, en 1 paciente no se realizó por tener estenosis pulmonar asociada y la presión pulmonar era normal. Todos los pacientes fueron llevados a corrección total con técnica de uniparache y plastía valvular.

El tiempo medio de circulación extracorpórea fue de 125.8 min (Rango de 90 a 173) y el de pinzamiento aórtico fue de 83 min (Rango 55 a 102). En 4 (36%), se detectó un microorganismo causante de proceso infeccioso. Durante la evolución en la terapia postquirúrgica, 2 (18%) pacientes cursaron con crisis hipertensiva pulmonar. El óxido nítrico se utilizó en 6 (54.5%) pacientes con una duración media de 1.6 días (Rango 1 a 3).

El apoyo ventilatorio tuvo un tiempo medio de 3.2 días (Rango 1 a 14) y la estancia media en dicho servicio fue de 5 días (Rango 2 a 14). En éste grupo se presentaron 2 defunciones (18%), en ambos casos, la causa de la muerte fue infecciosa. Sólo un paciente fue reintervenido por insuficiencia mitral moderada, se le realizó cambio valvular con resultado exitoso. (Tabla 1).

El Grupo 2 quedó conformado por 3 (33%) masculinos y 6 (66%) femeninos, ningún paciente tenía otros defectos asociados. El grado de insuficiencia valvular fue moderada en 5 (55.5%) y severa en 4 (44.5%). Se realizó cateterismo en 4 (44.5%) pacientes, se detectó HAP leve en 2 (50%) y HAP severa en 2 (50%). En 1 (25%) de ellos, la mancha capilar se catalogó como adecuada, en otro paciente (25%) se catalogó como anormal y en 2 pacientes no se realizó por tener hipertensión pulmonar leve. También en éste grupo, todos los pacientes fueron llevados a corrección total con técnica de uniparce y plastía valvular. El tiempo medio de circulación extracorpórea fue de 115.2 min (Rango de 64 a 171) y el de pinzamiento aórtico fue de 81.2 min (Rango 40 a 111). En ningún paciente se aisló algún microorganismo causante de proceso infeccioso. Durante la evolución en la terapia postquirúrgica, no se presentaron pacientes con crisis hipertensivas pulmonares. El óxido nítrico se utilizó en 2 (22%) pacientes con una duración media de 1.5 días (Rango 1 a 3). El apoyo ventilatorio tuvo un tiempo medio de 1.2 días (Rango 1 a 2) y la estancia media en dicho servicio fue de 3.1 días (Rango 2 a 4). En éste grupo, también se presentaron 2 defunciones (22%), los 2 pacientes habían sido llevados a una segunda cirugía para realizar cambio valvular. La causa de la muerte, en los 2 casos fue por choque cardiogénico, ambos tenían insuficiencia mitral moderada y requirieron reintervención quirúrgica falleciendo durante la misma. (Tabla 2).

El seguimiento de éstos pacientes fue con ecocardiografía. En el Grupo 1, se les realizó a 10 (91%) pacientes dentro del primer mes postquirúrgico y solo en 1 (9%) paciente después de éste tiempo. Los hallazgos detectados fueron comunicación interventricular pequeña, insuficiencia tricuspídea e insuficiencia mitral ligeras. En el Grupo 2, el ecocardiograma se realizó en el primer mes postquirúrgico en 6 (66.5%) pacientes y en 3 (33.5%) pacientes después de éste tiempo. Se reportó comunicación interventricular pequeña, diversos grados de insuficiencia mitral e insuficiencia tricuspídea.

VII. DISCUSIÓN

Los primeros 6 meses de vida son considerados el mejor momento para la reparación definitiva de los DAV, en vista de la rápida progresión que tienen hacia la enfermedad vascular pulmonar y la insuficiencia de la válvula atrioventricular. Muchos autores, consideran que los pacientes con Síndrome de Down, tienen un riesgo mayor de desarrollar hipertensión arterial pulmonar, ya que tienen obstrucción crónica de la vía aérea e infecciones respiratorias recurrentes que provocan hipoventilación alveolar y daño tisular pulmonar (5). Por otro lado, existen trabajos como el realizado en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en enero del 2006 por Vázquez et al, en el que se investiga si la hipertensión arterial pulmonar es más severa en pacientes con cardiopatía asociado a Síndrome de Down. En dicho estudio se les realizó cateterismo cardiaco, angiografía pulmonar magnificada y reto con oxígeno y concluyeron que, a pesar de que en el grupo con Síndrome de Down se presentan cardiopatías con mayor predisposición a desarrollar hipertensión arterial pulmonar irreversible como el DAV, el comportamiento hemodinámico de la presión pulmonar fue similar a los niños con cromosomas normales (7).

En un estudio realizado en Japón, en Noviembre del 2004 por Munekata et al, se investigó sí el Síndrome de Down afectaba los resultados a largo plazo de la corrección completa de los DAV cuando se realizaba en el primer año de vida. El estudio incluyó 64 pacientes, donde 34 de ellos tenían la cromosomopatía. Se presentó una defunción transquirúrgica en cada grupo y 3 en la terapia postquirúrgica (1 paciente con Síndrome de Down y 2 sin él), el seguimiento fue de 6 a 8 años.

Ellos concluyeron que el Síndrome de Down como tal, no afecta los resultados a largo plazo de la corrección de los DAV cuando se realiza en el primer año de vida (10).

Por éstos resultados publicados, fue que, en el presente estudio no se incluyeron pacientes menores de 1 año.

A lo largo de los años, ha sido más aceptada la idea de realizar correcciones totales en pacientes con Síndrome de Down y no solo cirugías de tipo paliativas. Sin embargo, era desconocido el comportamiento de la presión pulmonar que ya se sabe, éstos pacientes tienen factores para tenerla elevada. Aunque en la literatura no existen muchos trabajos que hablen al respecto, pero los realizados llegan a la misma conclusión y es el hecho de que el ser portador del Síndrome de Down no es un factor de riesgo que altere los resultados postquirúrgicos.

En 6 años se diagnosticaron 99 pacientes con DAV, una cifra importante pero hay que tomar en cuenta que el lugar de estudio es un centro de concentración. Pero para que hubiera el menor sesgo posible, se incluyeron a los pacientes que contaran con las características más similares a manera de tener 2 grupos que pudieran compararse.

En el Grupo 1 (Pacientes con Síndrome de Down), llama la atención que la presión pulmonar previa a la cirugía era prácticamente igual a la sistémica (HAP severa), comparado con el Grupo 2 (Pacientes sin Síndrome de Down) en quienes la presión pulmonar era 2 tercios de la sistémica (HAP moderada). Así también, permanecieron 2 días más en ventilación mecánica y 3 días más en terapia postquirúrgica en relación con el grupo sin cromosomopatía.

La diferencia entre ambos grupos no tuvo significancia estadística y la mortalidad fue la misma. (Anexo 2).

En cuanto al seguimiento, de forma mediata, fue con ecocardiografía, encontrando lesiones residuales mínimas. Los pacientes que fallecieron, 4 en total, tenían insuficiencia mitral moderada, 2 pacientes murieron por causa infecciosa, sin embargo la insuficiencia residual pudo haber contribuido de forma importante, ellos eran portadores del síndrome. Los otros 2 pacientes, tenían insuficiencia mitral moderada y ameritaron reintervención quirúrgica, sin embargo fallecieron durante el procedimiento, ellos no tenían Síndrome de Down. Llama la atención éste hecho, de que los pacientes portadores de síndrome de Down fallecieran por proceso infeccioso y no por falla cardíaca ó por crisis hipertensiva pulmonar.

Actualmente, los pacientes que sobrevivieron, tienen seguimiento por consulta externa, se mantienen en adecuada clase funcional y no han requerido reintervención.

CONCLUSIONES

Actualmente, es más apoyada la idea de ofrecer tratamiento correctivo a aquellos pacientes con Síndrome de Down portadores de cardiopatías congénitas tales como los defectos de la tabicación atrioventricular.

Los portadores de cromosopatía, tienen características propias de su síndrome, que contribuyen a la aparición de hipertensión arterial pulmonar. Sin embargo, como se demostró en el presente estudio, el Síndrome de Down no se considera un factor de riesgo de mortalidad, en la evolución postquirúrgica de la corrección total de los defectos del tabique atrioventricular.

ANEXO 1

FICHA EPIDEMIOLOGICA DE PACIENTES CON DEFECTOS DE LA TABICACION ATRIOVENTRICULAR EN EL INC IGNACIO CHAVEZ

Nombre: _____ Edad: _____ Sexo: _____

Registro: _____ Procedencia: _____ Síndrome de Down: _____

Insuficiencia Cardíaca: _____ Internamientos Previos: _____

Cianosis: _____ Cardiomegalia: _____ Electrocardiograma: _____

Ecocardiograma

Fecha de estudio: _____ Tipo de defecto AV: _____

Rastelli: _____ Defectos Asociados: _____

Presión Pulmonar: _____ Morfología y Grado de suficiencia valvular: _____

Estudio Hemodinámico

Fecha de estudio: _____ Defectos asociados: _____

Sitio	Saturación	P. Sistólica	P. Diastólica	Media
A. Pulmonar				
Aorta				

Angiografía en cuña: _____

Cirugía

Fecha de procedimiento: _____ Edad: _____

Procedimiento: _____ Complicaciones: _____

Tiempo de circulación extracorpórea: _____ Tiempo de pinzamiento aórtico: _____

Crisis Hipertensivas pulmonares: _____ Uso de Oxido Nítrico (días): _____

Días de estancia en UTIP: _____ Aminas: _____

Reintervención: _____

Defunción

Día postquirúrgico: _____ Causa: _____

Arritmias: _____

Ecocardiograma Postquirúrgico: _____

Comentarios: _____

ANEXO 2

ANALISIS ESTADISTICO

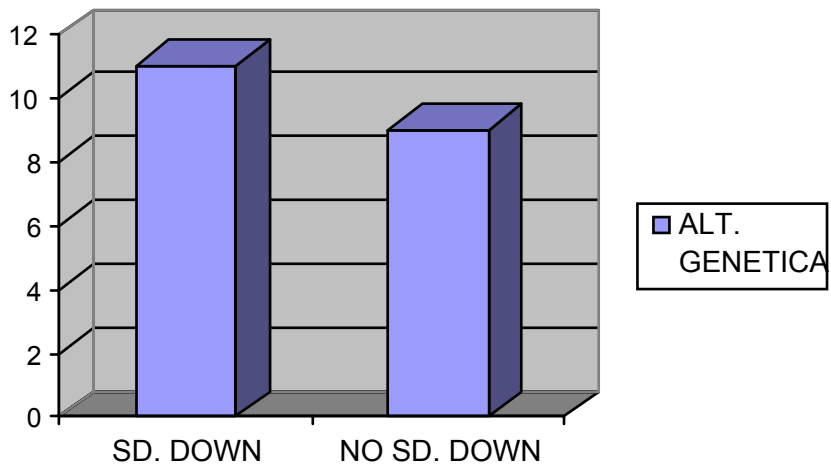
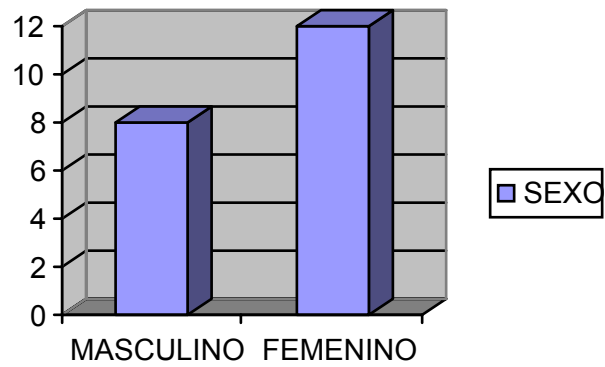
Se realizó un análisis multivariado de regresión logística.

VARIABLES	SCORE	SIGNIFICANCIA
Síndrome de Down	.525	.469
Presión Arteria Pulmonar	.913	.339
Presión Sistémica	.003	.959
Defectos Asociados	.000	1.000
Días de Ventilación Mecánica	5.105	.024
Crisis Hipertensivas Pulmonares	.389	.533
Tipo de Cirugía	1.296	.255
Tiempo de circulación extracorpórea	1.261	.262
Tiempo Pinzamiento aórtico	1.328	.249
Proceso infeccioso	1.131	.287

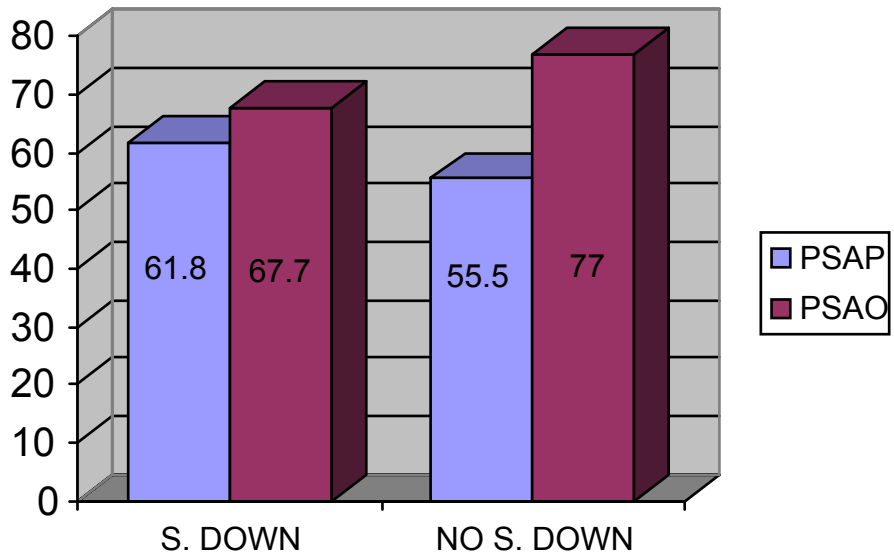
Se puede observar que la única variable con tendencia a asociarse a mortalidad, independientemente de las demás variables, es la duración con ventilación mecánica asistida, con una p de 0.024 y una fuerza de asociación con Beta de 1.461, lo que significa que a mayor días de ventilación mecánica hay mayor riesgo de mortalidad.

GRÁFICAS

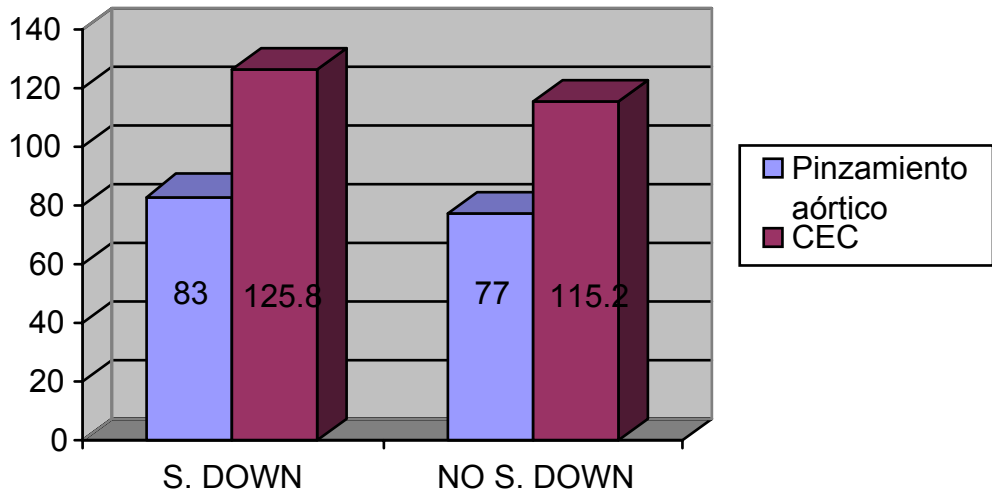
DATOS GENERALES



PRESION SISTOLICA DE LA ARTERIA PULMONAR Y DE LA AORTA



TIEMPOS QUIRURGICOS



EVOLUCION EN TERAPIA POSTOUIRURGICA

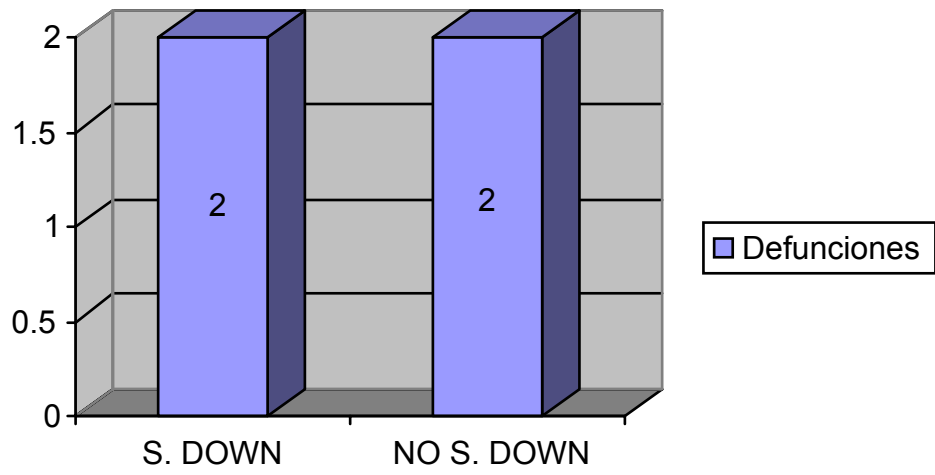
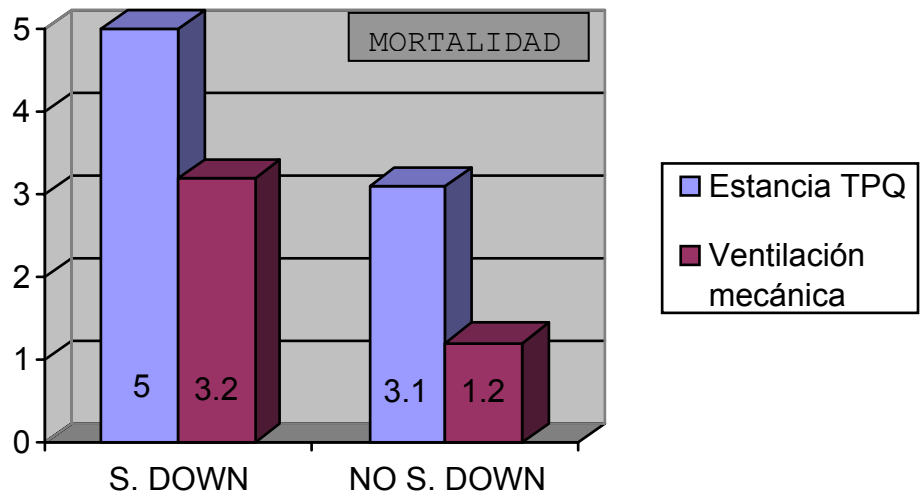


TABLA 1

PACIENTES CON SINDROME DE DOWN		FRECUENCIA	PORCENTAJE %
SEXO	Masculino	5	45.5
	Femenino	6	54.4
DEFECTOS ASOCIADOS	No tiene defectos asociados	5	45.5
	Conducto arterioso	5	45.5
	Estenosis pulmonar	1	9.1
ON POSTQUIRURGICO	Si	6	54.4
	No	5	45.5
CRISIS HIPERTENSIVA	Si	2	18.2
	No	9	81.8
TIPO DE CIRUGIA	Unipache unicamente	6	54.5
	Uniparache + Plastía valvular	5	45.5
REINTERVENCION	Si	0	0
	No	11	100
INFECCION	Si	4	36.4
	No	7	63.6
MORTALIDAD	Si	2	18.2
	No	9	81.8
		Media	Desviación Estandard
	Edad	3.82	1.779
	Presión sistólica de arteria pulmonar	61.80	18.719
	Presión sistólica de la Aorta	67.70	11.691
	Tiempo de CEC	125.82	25.179
	Tiempo de Pinzamiento aortico	83	13.015
	Días de VMA	3.27	3.84
	Días de estancia en la TPQx	5	3.43

TABLA 2

PACIENTES SIN SINDROME DE DOWN		FRECUENCIA	PORCENTAJE %
SEXO	Masculino	3	33.3
	Femenino	6	66.7
DEFECTOS ASOCIADOS	No tiene defectos asociados	9	100
	Conducto arterioso	0	0
	Estenosis pulmonar	0	0
ON POSTQUIRURGICO	Si	2	22.2
	No	7	77.8
CRISIS HIPERTENSIVA	Si	0	0
	No	9	100
TIPO DE CIRUGIA	Unipache unicamente	4	44.4
	Uniparce + Plastía valvular	5	55.6
REINTERVENCION	Si	2	22.2
	No	7	77.8
INFECCION	Si	0	0
	No	9	100
MORTALIDAD	Si	2	22.2
	No	7	77.8
		Media	Desviación Estandard
Edad		7.11	5.372
Presión sistólica de arteria pulmonar		55.5	32.929
Presión sistólica de la Aorta		77	6.272
Tiempo de CEC		115.22	33.90
Tiempo de Pinzamiento aortico		81.22	23.631
Días de VMA		1.22	0.441
Días de estancia en la TPQx		3.11	0.928

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz Góngora G. Defectos del septum atrioventricular. *Cardiología Pediátrica*. Editorial McGraw Hill, Colombia. 2003, pp 407-424.
2. Attie F. Defectos septales atrioventriculares. *Cardiología Pediátrica*. Editorial Panamericana, México. 1993, pp 81-93.
3. Síndromes Asociados a Cardiopatías Congénitas. PLAC CARDIO-3, libro 8, Año 2001, pp 522 - 526.
4. Critical Heart Disease in Infants and Children. David G. Nichols, Año 2005, Chapter 25, pp 593 – 608.
5. Pulmonary vascular disease in Down's Syndrome with complete atrioventricular septal defect. Suzuki et al. *American Journal of Cardiology*, Vol. 86, pp 434-437, August 15, 2000.
6. Resultados en la corrección quirúrgica de la cardiopatía congénita en el Síndrome de Down. Calderón Colemenero Juan. *Arch Cardiol Mex* 2004; 74:39-44.
7. Hipertensión arterial pulmonar en niños con Síndrome de Down y cardiopatía congénita ¿Es realmente más severa?. Vázquez Antona Clara. *Arch Cardiol Mex* 2006; 76:16-27.
8. Pulmonary Wedge Angiography for Prediction of Pulmonary Vascular Disease in Down Syndrome. Wilson et al. *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis* 1993; 28: 22-23.
9. Pediatric Cardiac Intensive Care. Anthony C. Chang, Año 1998, Chapter 15, pp 217-223.
10. Does Down syndrome affect the long-term results of complete atrioventricular septal defect when the defect is repaired during the first year of life? Masuda et al. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2005; 27: 405.
11. Pathology of congenital heart disease. Becker AE, Anderson RH. Año 1981, pp 77-92.