



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA  
"DR. IGNACIO CHAVEZ"

RESULTADOS DE LA CORRECCION QUIRURGICA DEL DEFECTO SEPTAL  
ATRIOVENTRICULAR COMPLETO (CANAL AURICULOVENTRICULAR) CON  
TECNICA DE UN SOLO PARCHE: SEGUIMIENTO A CORTO Y MEDIANO PLAZO.

## TESIS

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE  
CIRUGIA CARDIOTORACICA

PRESENTA:

DRA. ELIZABETH AGUILAR ALANIZ

ASESOR DE TESIS

DR. JORGE LUIS CERVANTES SALAZAR



MEXICO D.F. JULIO 2011.



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.

---

**Dr. José Fernando Guadalajara Boo**

*Director de Enseñanza  
Instituto Nacional de Cardiología  
"Ignacio Chávez"*

---

**Dr. Rodolfo Barragán García**

*Profesor Titular del Curso Universitario  
de Especialización en Cirugía Cardiotorácica  
Subdirector Médico Quirúrgico del  
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"*

---

**Dr. Jorge Luis Cervantes Salazar**

*Asesor Clínico de Tesis  
Medico adscrito del servicio de Cirugía Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del  
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"*

# ÍNDICE

<u>Contenido</u>	<u>Página</u>
I. Resumen	4
II. Introducción	6
III. Marco Teórico	7
1. Historia y Nomenclatura	7
2. Morfología y Morfogénesis del DSAV	9
2.1 Clasificación de Rastelli	10
2.2 Lesiones asociadas	11
3. Manejo Quirúrgico	12
3.1 Técnica de doble parche	12
3.2 Técnica de uniparche	12
3.3 Técnica de uniparche modificada (Australiana)	13
IV. Justificación	13
V. Planteamiento del problema	14
VI. Hipótesis	14
VII. Objetivo	14
VIII. Material y Métodos	15
7.1 Diseño del estudio	15
7.2 Universo de trabajo	15
7.3 Descripción de las variables	15
7.4 Criterios de inclusión	17
7.5 Criterios de exclusión	17
7.6 Criterios de eliminación	17
7.7 Recursos Humanos	17
7.8 Recursos Materiales	17
IX. Factibilidad	17
X. Recursos para el estudio	17
XI. Resultados	18
XII. Discusión	30
XIII. Conclusiones	33
XIV. Anexos	35
XV. Referencias	37

## I.- RESUMEN.

**Título:** Resultados de la corrección quirúrgica del Defecto Septal Atrioventricular completo (Canal Auriculoventricular) con técnica de un solo parche: seguimiento a corto y mediano plazo.

**Autor:** Elizabeth Aguilar Aalaniz.

**Introducción.** El término Defecto del Septo Atrioventricular (DSAV) incluye un espectro amplio de malformaciones cardíacas caracterizada por diversos grados de desarrollo incompleto de la porción inferior del septum interatrial, la porción de entrada del septum ventricular y de las valvas atrio ventriculares.<sup>1</sup> Esta malformación representa el 7% de los pacientes portadores de una cardiopatía congénita.

Existen varias técnicas de reparación, de éstas, las mas utilizadas son las técnicas de uniparche, de dos parches y la de parche modificado o también llamada técnica de Melbourne o Australiana.

**Objetivo.** Describir los resultados post-quirúrgicos perioperatorios y a mediano plazo en términos de morbilidad, mortalidad y supervivencia de los pacientes con diagnóstico de Defecto del Septum Atrioventricular que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo de tiempo comprendido de Junio del 2000 a Junio del 2010.

**Método.** Retrospectivamente se hizo una revisión de los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de Defecto del Septo Atrioventricular sometidos a procedimiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo de tiempo comprendido de Junio del 2000 a Junio del 2010. De esta serie de casos se analizaron resultados finales como Morbilidad, Mortalidad y supervivencia.

**Resultados.** . En esta serie la media de edad fue de 3.5 años (rango de un mes a 19 años) y la media del peso fue de 12.2kg (rango de 3.8 a 60kg). Treinta y seis pacientes (78%) tuvieron Síndrome de Down (ver figura 1), y solo 13 pacientes (28%) tuvieron otro defecto asociado.

El tiempo de Circulación Extracorpórea (CEC) tuvo una media de 138 minutos (con un rango de 64 a 340 min) y el tiempo de pinzamiento aórtico una media de 89minutos (con un rango de 40 a 188min). Figura 3. La mayoría de los pacientes fue llevado a hipotermia moderada (28oC). En 4 pacientes se registraron complicaciones intraoperatorias que se caracterizaron por inestabilidad hemodinámica con o sin paro a la salida de bomba y en éste último caso con necesidad de asistencia por algunos minutos más. El tiempo de ventilación mecánica fue de 1 a 5 días para el 55% de los pacientes, menos de 24 horas para el 31%, más de 7 días para el 12% y de 5 a 7 días en el 2% de los pacientes. En el 86% de los casos se utilizó Oxido nítrico de 1 a 5 días para tratar hipertensión pulmonar en la Unidad de Terapia Intensiva Postquirúrgica (UTIP).

El tiempo de estancia en la UTIP fue en promedio de 6 días (con un rango de 1 a 35), el promedio de estancia intrahospitalaria después del alta de la UTIP fue de 17 días (rango de 1 a 81 días) y un promedio de estancia intrahospitalaria desde la cirugía hasta el egreso a domicilio de 20 días (rango de 1 a 85 días). El porcentaje de morbilidad fue del 48%. Ocho pacientes que corresponden al 27% de la morbilidad global fueron reoperados durante el mismo periodo de internamiento. La mortalidad operatoria global fue del 24% (11 pacientes) en esta serie. Se ha dividido la incidencia de la mortalidad por trienio, debido a que hay una diferencia evidente si se compara los resultados de los primeros años en que se inició la práctica de ésta técnica en el Instituto. Así pues se observa que el porcentaje de mortalidad va del 25% para el primer trienio, un pico del 45% en el segundo con una disminución subsecuente del 18% y 10% para el penúltimo y último trienio respectivamente. La causa directa de la defunción en 9 pacientes (8%) fue la falla cardiaca, en 1 paciente la sepsis (1%) y en otro arritmias (1%).

**Conclusiones.** La causa de morbilidad más importante en pacientes llevados a corrección de un Defecto septal Atrioventricular sigue siendo la insuficiencia de alguna de las dos porciones valvulares, derecha o izquierda. La mejoría en las técnicas de plastía individualizadas a cada paciente aunadas a los avances en las técnicas de Circulación Extracorpórea así como en el manejo anestésico y manejo en Terapia Intensiva post quirúrgica contribuyen a mejorar los resultados y la supervivencia a largo plazo conservando una adecuada calidad de vida.

**Palabras clave.** Defecto septal atrioventricular, técnica uniparce, Síndrome de Down, mortalidad, morbilidad, supervivencia.

## II.- Introducción.

El término defecto de la tabicación atrioventricular incluye un espectro amplio de malformaciones cardíacas caracterizada por diversos grados de desarrollo incompleto de la porción inferior del septum interatrial, la porción de entrada del septum ventricular y de las valvas atrio ventriculares.<sup>1</sup> Esta malformación representa el 7% de los pacientes portadores de una cardiopatía congénita. Como consecuencia de esta falta de desarrollo de ambas porciones septales se forma una sola válvula auriculo ventricular con un número variable de valvas (la mayoría de las veces cinco) y predominantemente con un orificio único. Dependiendo del desarrollo de las cámaras ventriculares, estos pacientes se pueden dividir en aquellos portadores de defectos de la tabicación AV balanceado o desbalanceados. El término desbalanceado se refiere a aquellos pacientes en los cuales uno de los dos ventrículos son de menor tamaño de tal forma que impida la reparación biventricular de la lesión. El presente trabajo se referirá a aquellos pacientes con ventrículos balanceados.

Las consecuencias fisiopatológicas de la malformación incluyen hipertensión pulmonar por hiperflujo a través de los defectos septales y además, en grado variable, insuficiencia de las porciones derecha, izquierda o ambas de la válvula auriculoventricular.

Debido a lo anterior las clasificaciones actuales de riesgo quirúrgico en cirugía de cardiopatías congénitas la catalogan como una malformación de riesgo moderado. La clasificación de RACHS-1 le otorga una calificación de 3 y la clasificación de Aristoteles básico, cuando no se acompaña de otra malformación, la califica en 9 de un rango de 1.5 a 15.<sup>1,2</sup>

Es bien sabida la asociación de cromosopatías y cardiopatías congénitas. Esto resulta particularmente cierto en los pacientes portadores de trisomía 21 o síndrome de Down. En la literatura mundial se reporta que hasta un 40% de los pacientes con síndrome de Down son portadores de una cardiopatía. De estos, la mitad son pacientes con defecto de la tabicación auriculoventricular. En México, el grupo del Instituto Nacional de Cardiología encontró en un estudio que la cardiopatía más frecuentemente asociada al síndrome de Down es la comunicación interventricular y la persistencia del conducto arterioso, dejando al defecto de la tabicación auriculoventricular en tercer lugar de frecuencia en estos pacientes.<sup>3</sup>

En términos generales existen dos pautas de manejo para esta malformación. El manejo paliativo se realiza mediante el cerclaje del tronco de la arteria pulmonar. Con esto se logra disminuir la sobrecarga de flujo pulmonar disminuyendo el riesgo de hipertensión pulmonar irreversible lo que condicionaría la pérdida de la opción de la reparación quirúrgica. Sin embargo, cuando existe insuficiencia de alguna de las porciones de la válvula atrioventricular, el cerclaje del tronco pulmonar ocasiona incremento en dicha insuficiencia y el deterioro clínico del paciente. Por esta razón, la mayoría de los grupos en la actualidad proponen la reparación temprana lo cual incluye el cierre de los defectos y plastia y separación de las porciones derecha e izquierda de la válvula

auriculoventricular.<sup>3</sup> Existen varias técnicas de reparación, de éstas, las mas utilizadas son las técnicas de uniparche, de dos parches y la de parche modificado o también llamada técnica de Melbourne o Australiana.

Asi pues, la media de la edad para la reparación quirúrgica en niños con defecto de la tabicación atrioventricular ha disminuido desde los 6 años a finales de los años 50's a los 3 meses de edad en la actualidad.<sup>1,3</sup> La mortalidad quirúrgica ha caído de igual forma, desde un 50% a menos del 5% en los presentes días. El mejoramiento en las técnicas de diagnostico, de valoración de la hemodinamia pulmonar, de perfusión durante la circulación extracorpórea, anestésicas y el importante aporte que ha traído consigo la ecocardiografía transesofágica transoperatoria han contribuido sin duda al mayor índice de éxito en la reparación quirúrgica de esta malformación.

El presente trabajo tiene como propósito presentar los resultados clínicos y ecocardiograficos de los pacientes portadores de defecto de la tabicación atrioventricular balanceados operados en el Departamento de Cirugía Cardíaca Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chavez" con la técnica de uniparche durante un periodo de 10 años (comprendido de junio del año 2000 a junio del 2010).

### **III.- Marco Teórico.**

#### **1.- Historia y nomenclatura**

La terminología utilizada a través de la historia para referirse al defecto de la tabicación ha tenido variaciones, de ahí los diferentes nombres con los que se puede encontrar dicha malformación a en la literatura y que en ocasiones ocasiona confusión para referirse a ella.

Para Anderson y cols, la nomenclatura de "canal atrioventricular" no es errónea, ya que, en términos de desarrollo embrionario, la entidad representa la retención de la etapa de conexión AV común que es una característica esencial del desarrollo cardíaco temprano. Un efecto crucial de la retención de este estado es que su mitad izquierda esta resguardada por una válvula que tiene 3 valvas.<sup>4</sup>

Como se mencionó arriba, la esencia de la malformación incluye un defecto septal atrioventricular en el contexto de una conexión atrioventricular con modo común. El defecto septal atrioventricular representa un espectro de anomalías cardíacas subdivididas en 3 subtipos:

- a) Defecto septal atrioventricular parcial.
- b) Defecto septal atrioventricular transicional.
- c) Defecto septal atrioventricular completo.



Las siguientes definiciones son usadas por la base de datos de la Sociedad de Cirujanos Torácicos (STS Congenital Heart Surgery Database) y por la base de datos de la Sociedad Europea para Cirugía cardiotorácica (European Association for Cardio-thoracic Surgery; EACTS).<sup>5</sup>

a) Defecto septal AV parcial. También conocido como “incompleto” consta de un defecto septal Ostium Primum y puede tener varios grados de malformación de la válvula AV izquierda dando lugar a varios grados de insuficiencia de ésta última.

b) Defecto septal AV Transicional. También conocido como “intermedio”, está en la mitad del espectro y tiene 2 orificios valvulares atrioventriculares, derecho e izquierdo, pero también tiene ambos defectos septales; un defecto septal atrial justo por arriba de las válvulas atrioventriculares y un defecto septal de entrada justo por debajo de éstas. Aunque éstas válvulas atrioventriculares en la forma intermedia, comprenden 2 orificios separados, las válvulas son anormales. El defecto septal interventricular en esta lesión es restrictivo frecuentemente.

c) Defecto septal AV completo. Tiene ambos defectos: un defecto atrial justo por arriba de la válvula atrioventricular (Ostium primum) y un defecto en el septum ventricular justo por debajo de ésta última (Defecto septal de “entrada”).

En 1982 Becker y Anderson publicaron una editorial concerniente a los defectos septales atrioventriculares y consideraron desechar los términos “defecto de los cojinetes endocárdicos”, “defecto atrioventricular” y “defecto del canal atrioventricular” sobre la base de que estos términos eran morfológicamente inexactos.<sup>6</sup> Aunque fue un intento de mejorar el término para describir el defecto septal atrioventricular, éstos términos continúan siendo utilizados

La primera reparación exitosa de un defecto septal atrioventricular (DSAV) fue reportada por C. Walton Lillehei y colaboradores en 1955 usando circulación cruzada y sutura directa del borde atrial del defecto septal a la cresta del septum interventricular. Los resultados fueron malos con una alta mortalidad e incidencia de complicaciones como bloqueo AV, insuficiencia residual de la válvula AV y estenosis subaórtica. Un avance significativo ocurrió en 1958 cuando Lev describió la localización del haz de His en pacientes con Defecto septal atrioventricular completo. En los finales de los 50's y principios de los 60's Lillehei, Kirklin, McGoon y Cooley aplicaron el bypass cardiopulmonar y ya no la circulación cruzada para la reparación de defectos intracardiacos.<sup>7</sup> En 1962, Maloney y Gerbode, de forma independiente, describieron el uso del parche unico de dacrón para cerrar ambos defectos y reinsertaron los elementos valvulares a éste separando la valvula auriculoventricular en una porción derecha y otra izquierda.<sup>8,9</sup> En 1976, George Trusler reportó por primera vez la técnica de 2 parches con material protésico para el defecto septal y de parche de pericardio autólogo para el componente atrial. Dwight Mc Goon reconoció la importancia de “tomar” de la válvula tricúspide para dejar suficiente tejido y crear una válvula AV izquierda adecuada. Carpentier creyó que las funciones de la válvula AV izquierda mejoraban cuando se

reparaban como una válvula de 3 valvas. Esto abrió el debate sobre cómo debería tratarse la hendidura mitral, ahora llamada “zona de aposición”. Ben Wilcox y Graham Nunn reportaron de manera independiente una técnica de “uniparche” simplificada o modificada para la reparación del DSAV en 1997 y 1999, respectivamente.<sup>10</sup>

## **2. - Morfología y Morfogénesis del DSAV.**

Como el nombre sugiere, la lesión es una deficiencia del tejido que, en el corazón bien estructurado, se interpone entre las cámaras atriales y ventriculares: el tabique atrioventricular. Éste es un componente de la raíz aórtica normal y está interpuesto entre las cavidades del ventrículo izquierdo y el atrio derecho. Estos defectos están caracterizados por varios grados de desarrollo incompleto del tejido septal, consecuentemente, el defecto septal atrioventricular puede incluir los defectos en la porción posterior e inferior del septum atrial (defecto septal ostium primum), defectos en la porción de entrada del septum ventricular y defectos en el tejido que forma las valvas atrioventriculares derecha e izquierda (“hendidura” de la válvula atrioventricular izquierda). Las características morfológicas básicas que están presentes en todos los corazones son la deficiencia o ausencia del septum atrioventricular y una conexión AV común resguardada por una válvula AV común, en el contexto de una conexión atrio bi-ventricular (2 atrios y 2 ventrículos).<sup>1,6,11</sup>

En la mayoría de los casos la válvula AV común del defecto AV completo consta de 5 valvas: 2 valvas puente; superior (o anterior) e inferior (o posterior) cada una de las cuales cabalga el septum interventricular y tienen fijaciones a ambos ventrículos, una valva mural izquierda, una valva mural derecha y una valva antero-lateral derecha.

La llamada “hendidura” de la válvula mitral es justamente la línea de aposición entre las valvas puente superior e inferior en su fijación septal. Este puede ser o no ser el sitio de insuficiencia valvular izquierda.<sup>11,12</sup>

Frecuentemente la línea de aposición está en un ángulo agudo mas que perpendicular al septum. Los músculos papilares están en relación anterosuperior y posteroinferior, en vez de la relación diagonal anterolateral y posterolateral del corazón normal.

A diferencia de la morfología troncoconal normal, la válvula aórtica en un defecto septal atrioventricular, está localizada mas anteriormente y en una posición menos encuñada. La mediciones de especímenes muestran que el tracto de salida es mas largo que el tracto de entrada (morfología en cuello de cisne referida en los estudios hemodinamicos).

La conexión AV común tiene un efecto fundamental sobre la disposición del tejido especializado de conducción. El septum atrial por sí mismo puede estar muy bien formado y puede contener un análogo al triángulo de Koch, que es la estructura que se utiliza como referencia para inferir la localización del nodo AV. Sin embargo en los corazones con modo de conexión AV común, se forma un triángulo nodal entre el septum ventricular, el septum atrial y la desembocadura del seno coronario. El eje de conducción

penetra del atrio al ventrículo en el ápex de éste triángulo nodal. El nodo atrioventricular (AV) está desplazado posteroinferiormente mas allá del triángulo de Koch.

En algunos corazones se ha descrito un nodo anómalo anterolateral y uno “regular” postero-inferior y ambos emiten haces que forman un anillo de conducción.<sup>1,11,12</sup>

## **2.1 Clasificación de Rastelli.**

Giancarlo Rastelli<sup>13</sup> dividió al canal atrioventricular completo en 3 grupos, ahora conocidos como Rastelli A, B y C. La base de la clasificación es la fijación al ventrículo derecho de la valva puente superior y no de la inferior puesto que ésta muestra gran variación anatómica en sus valvas.<sup>8</sup> La importancia de la distribución de las fijaciones de ambas valvas puente radica en el potencial de cortocircuito a través del defecto septal. La mayoría de las veces, una u otra de las valvas puente flota entre el defecto septal durante la sístole ventricular, así que el potencial de cortocircuito se da a los dos niveles, atrial y ventricular. El potencial para tal cortocircuito depende de si la valva puente inferior está fija a la cresta del septum ventricular, lo que corresponde a la mayoría de los casos.

a) Rastelli tipo A. La valva puente superior (anterior) esta dividida en 2 a nivel del septum interventricular: la valva superior izquierda está completamente sobre el ventrículo izquierdo y la valva superior derecha está sobre el ventrículo derecho

b) Rastelli tipo B. Esta variedad es rara e involucra una fijación anómala del músculo papilar del lado derecho del septum ventricular hacia el lado izquierdo de la valva puente superior.

c) Rastelli tipo C. Aquí la valva puente superior no está dividida y flota libremente sobre el septum ventricular sin fijaciones cordales a la cresta de éste. La mejor oportunidad para el cortocircuito a nivel ventricular se observa en esta variedad anatómica.

## **2.2 Dominancia Ventricular.**

Como se menciona anteriormente los defectos del septum auriculoventricular (DSAV) ocurren en aproximadamente 7% de los niños nacidos con cardiopatías congénitas, y de éstos, 7 a 10% son desbalanceados (DSAVd). El término se refiere a la proporción en tamaño y por tanto el área compartida a uno u otro ventrículo de la unión atrioventricular común. Según la base de datos de la EACTS y de la STS un DSAVd se define como un DSAV con dos ventrículos en donde uno de ellos es inapropiadamente pequeño. Si la lesión es tan severa que la reparación biventricular es imposible, debe clasificarse como ventrículo único.<sup>11,12,14</sup>

La identificación y el tratamiento quirúrgico del DSAV balanceado actualmente tiene excelentes resultados a diferencia del DSAV desbalanceado que abarca una amplia gama de anatomías complejas que presentan un reto diagnóstico y terapéutico.

Un DSAVd hace referencia a 2 características anatómicas: hipoplasia ventricular y mal-alineamiento de la unión atrioventricular, ésta última causa un inadecuado flujo de entrada que puede afectar el desarrollo del tamaño de uno de los ventrículos.

Las herramientas que se tienen actualmente para evaluar el tamaño ventricular o bien el volumen ventricular son inconsistentes e imprecisas, éstas incluyen el área seccional, la dimensión telediastólica y el radio de longitud ventricular. Ninguna de estas mediciones han demostrado ser predictores efectivos de un estadio final biventricular exitoso.

Las anomalías del aparato valvular atrioventricular en el contexto de un DSAVd no están bien caracterizadas pero ocurren sin ninguna duda, estas incluyen deformidad de la válvula AV en paracaídas, geometría valvar deficiente e inserción cordal anómala. La dominancia derecha del DSAVd se asocia comúnmente a obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y que comprenden varios grados de estenosis sub o valvular aórtica así como estenosis o hipoplasia del arco aórtico. Esta patología se asocia frecuentemente con el Síndrome de heterotaxia.<sup>14</sup>

Cuando el DSAVd es severo, el diagnóstico es fácil y se utiliza la paliación univentricular. Cuando la proporción desbalanceada es leve, existen opciones quirúrgicas. Cuando el orificio valvular y la unión atrioventricular están distribuidos de manera desigual, cualquiera de los ventrículos puede estar favorecido. Si hay más del 50% sobre el ventrículo derecho, la dominancia es derecha y de la misma forma si el ventrículo favorecido es el izquierdo.

### **2.3 Lesiones asociadas.**

Otras características morfológicas pueden influenciar las manifestaciones clínicas, el resultado y el tratamiento de esta entidad. Una válvula atrioventricular con valvas displásicas es encontrada frecuentemente.

El DSAV puede asociarse con isomerismo de los apéndices atriales. Usualmente considerados como heterotaxia visceral, se conoce se asocian a ausencia o multiplicidad de bazo, coexisten anomalías del retorno venoso sistémico y pulmonar. La mitad de los pacientes con isomerismo atrial derecho tienen conexión anómala total de venas pulmonares ya sea intra o extracardiaca. Estos pacientes también tienen disposición anormal del tejido de conducción ya sea con un nodo atrioventricular anterior o dual. La atresia o estenosis pulmonar es común típicamente con conexiones ventriculoarteriales anormales.<sup>15</sup>

En aquellos con levoisomerismo izquierdo es común encontrar una cava inferior interrumpida con drenaje a través de la vena ázigos. El nodo sinusal está formado pobremente o ausente con menos anomalías en la distribución de los haces de conducción.

Lesiones adicionales pueden afectar la entrada, la salida o ambas en el ventrículo izquierdo, sobre todo cuando hay una dominancia derecha. La válvula atrioventricular

izquierda puede tener múltiples orificios y el tracto de salida puede verse afectado por estenosis, cualquier lesión que agregue estrechez al de por sí alargado y estrecho tracto de salida, causará obstrucción evidente.

Las conexiones anormales ventriculoarteriales más frecuentes encontradas junto con el DSAV son la Tetralogía de Fallot o la Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho (DVSVD) dependiendo del cabalgamiento de la válvula aórtica. Frecuentemente coexisten un orificio valvular común y una fijación de la valva puente superior tipo C de Rastelli. Como con la Tetralogía de Fallot común, el cirujano debe estar consciente de cualquier curso anómalo de la arteria coronaria izquierda emergiendo del seno coronario derecho. Estas anomalías, aunque agregan complejidad, son corregibles en el quirófano.<sup>12,16</sup>

### **3.- Manejo quirúrgico.**

Desde la primera reparación de un DSAV completo en 1955 por Walton Lillehei, dos técnicas son las más comúnmente usadas para la reparación quirúrgica en la actualidad. En la técnica de parche único tradicional, el mismo parche es usado para cerrar el defecto septal atrial y ventricular, las valvas atrioventriculares son resuspendidas sobre éste. En la técnica de doble parche, se usan dos parches, uno para cerrar el defecto atrial y otro para cerrar el defecto ventricular, las valvas atrioventriculares, típicamente, no son divididas. Ambos métodos han alcanzado excelentes resultados perioperatorios y a largo plazo.

Para simplificar la reparación del DSAV completo Wilcox y cols propusieron una modificación a la técnica de uniparche, donde las valvas atrioventriculares son suturadas directamente a la cresta del septum ventricular, eliminando así el defecto septal. Las valvas AV tampoco son divididas, Nicholson y Nunn de Australia han adoptado esta técnica, los resultados se han reportado como buenos.

#### **3.1 Técnica de doble parche.**

Con esta técnica se usan dos parches por separado, uno para cerrar el componente ventricular del defecto y un segundo parche de pericardio para cerrar el componente atrial. Esta reparación puede ser hecha con o sin división de las valvas de la válvula atrioventricular. En una serie del Children's Memorial Hospital de Chicago<sup>17</sup> se reporta un total de 173 pacientes con diagnóstico de DSAV completo tratados con técnica de doble parche donde se informa una mortalidad operatoria del 6%, un rango de 8% de reoperaciones de la válvula mitral y un 4% de pacientes con bloqueo AV completo que amerita la colocación de marcapasos definitivo.

#### **3.2 Técnica de uniparche.**

El parche de pericardio es anclado a la cresta del septum ventricular después de la división de ambas valvas puente, superior e inferior. Ambas son entonces resuspendidas sobre el parche de pericardio usando suturas que corren horizontalmente y que levantan los componentes derecho e izquierdo de la válvula, alternadamente. La sutura es reforzada con puntos de sutura no absorbible con perlas de pericardio o cualquier otro material

sintético. Después de la resuspensión, la hendidura de la porción izquierda de la válvula auriculoventricular se cierra, tal y como se hace en la hendidura asociada al defecto septal atrial Ostium Primum. El defecto septal atrial se cierra continuando éste mismo parche sobre el borde del defecto, colocando si es posible al seno coronario del lado derecho, sin embargo si produce una desviación extensa de la línea de sutura es permitido dejarlo del lado izquierdo del parche con el objetivo de reducir el riesgo de lesión del sistema de conducción.<sup>18</sup>

En 1993, Hanley y cols de el Children's Hospital Boston reportaron una de las series mas grandes describiendo resultados de la reparación del DSAV completo con ésta técnica.<sup>19</sup>

Se revisaron un total de 301 pacientes entre 1972 y 1992. Sobre este periodo de 20 años, la mortalidad operatoria disminuyó del 25% hasta antes de 1976 a 3% después de 1987. Los factores de riesgo de mortalidad operatoria identificados fueron edad temprana de intervención, presencia de doble orificio de la válvula atrioventricular izquierda e insuficiencia residual postquirúrgica de esta misma. La reoperación de la insuficiencia de la válvula Av izquierda fue necesaria en 7% de los pacientes. Los autores describieron además la disminución en la incidencia de hipertensión pulmonar postquirúrgica asociada a la edad más temprana para la intervención primaria, preferentemente en los primeros tres meses de vida.

### **3.3 Técnica de uniparcho modificado ( Técnica Australiana).**

Inicialmente esta técnica fue usada para el DSAV completo tipo A y C de rastelli, pero de manera mas reciente ha sido aplicada principalmente para el tipo C. Involucra la colocación de múltiples suturas reforzadas con *pledgets* de manera interrumpida o separada sobre el lado derecho de la cresta del septum ventricular. Estas suturas son pasadas a través de las valvas puente superior e inferior y después a través del parche de pericardio. Anudando las suturas colocadas en la cresta ventricular como parte de la técnica Australiana se oblitera el defecto septal ventricular como resultado de llevar las valvas de la válvula AV común hacia la cresta del septum.

En una serie de 128 pacientes publicada por Graham R. Nunn en el 2007,<sup>20</sup> reporta su experiencia con la técnica de uniparcho modificada en el periodo de tiempo de 1983 al 2005. Se describe una mortalidad postoperatoria del 1.6%, durante el seguimiento no se han registrado defectos residuales significativos, asi como no se han documentado reoperaciones por obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Se han documentado 3 reoperaciones (2.3%) para la válvula mitral, una re-reparación y dos remplazos, todos en niños No-Down.

## **IV.- Justificación.**

Existe literatura a nivel mundial que refleja los resultados del manejo quirúrgico del defecto de la tabicación autrioventricular con las diversas técnica arriba descritas e incluso con defectos simples o complejos asociados o relacionados a cromosomopatías. A nivel

nacional, carecemos de literatura que nos hable sobre los resultados a corto, mediano y largo plazo de los pacientes sometidos a reparación quirúrgica de esta anomalía.

Siendo el Instituto nacional de Cardiología un centro de referencia nacional y en el cual se llevan a cabo la atención de este tipo de pacientes consideramos pertinente y útil conocer los resultados a corto y mediano plazo de los pacientes sometidos a reparación quirúrgica con una sola técnica quirúrgica (uniparce) en el periodo comprendido de Junio del 2000 a Junio del 2010. Dichos resultados nos permitirán comparar los resultados con los obtenidos de la literatura mundial y de ser necesario identificar debilidades y/o virtudes en el manejo quirúrgico establecido en estos pacientes en nuestra institución.

## **V.- Planteamiento del problema.**

¿Cuáles son los resultados quirúrgicos de la reparación del defecto septal atrioventricular con técnica de uniparce en el Instituto Nacional de Cardiología en el periodo comprendido de Junio del 2000 a Junio del 2010 en términos de mortalidad, morbilidad operatoria y postoperatoria?

## **VI.- Hipótesis.**

Los resultados postoperatorios obtenidos en los pacientes sometidos a corrección del Defecto Septal Atrioventricular en el Instituto Nacional de Cardiología son similares a los reportados en la literatura en cuanto a porcentaje de morbilidad y mortalidad postoperatoria.

## **VII. – Objetivos.**

### **7.1.- Objetivos Generales**

Describir los resultados post-quirúrgicos perioperatorios y a mediano plazo en términos de morbilidad, mortalidad y supervivencia de los pacientes con diagnóstico de Defecto del Septum Atrioventricular que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo de tiempo comprendido de Junio del 2000 a Junio del 2010 y compararlos con los reportados en la literatura.

### **7.2.- Objetivos Específicos.**

- a) Describir las características demográficas de la población estudiada.
- b) Describir la frecuencia del tipo de Defecto Septal Atrioventricular encontrado en la población estudiada.
- c) Describir las anomalías cardíacas asociadas a la población muestra.
- d) Describir los tiempos de Circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico usados en la corrección del Defecto Septal Atrioventricular.

- e) Cuantificar los días de estancia en la Unidad de Cuidados post quirúrgicos y de estancia intrahospitalaria total después de la corrección quirúrgica.
- f) Identificar y tipificar las complicaciones postoperatorias inmediatas y mediatas.
- g) Determinar las causas de mortalidad postoperatoria y a mediano plazo.
- h) Describir los resultados de la corrección basados en el seguimiento clínico y/o ecocardiográfico.
- i) Identificar la frecuencia de reoperaciones y las causas de éstas.
- j) Determinar la curva de supervivencia usando el método de Kaplan y Meier.
- k) Determinar y describir el estado funcional actual de los pacientes estudiados según la clasificación de la New York Heart Association modificada.
- l) Comparar los resultados con los reportados en la literatura.

## **VIII.- Material y Métodos.**

### **7.1.- Diseño del estudio.**

Retrospectivo, observacional. Serie de Casos.

### **7.2.- Universo de trabajo**

Todos los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de Defecto del Septo Atrioventricular sometidos a procedimiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo de tiempo comprendido de Junio del 2000 a Junio del 2010

### **7.3.- Descripción de las variables**

Se dividieron en variables prequirúrgicas, variables perioperatorias, variables postquirúrgicas y variables postquirúrgicas mediatas.

#### a) Variables prequirúrgicas.

Se entiende como prequirúrgico todo evento o valor medido previo a la fecha de cirugía para la corrección del Defecto Septal Atrioventricular (DSAV).

#### b) Variables perioperatorias.

Se entiende como perioperatorio a todo evento o parámetro medido durante el tiempo quirúrgico (transcurso de la cirugía) hasta la llegada del paciente a la Unidad de Cuidados Postquirúrgicos.

#### c) Variables post quirúrgicas.



Se entiende como post quirúrgico a todo evento o parámetro medido desde la llegada del paciente a la Unidad de Cuidados Postquirúrgicos hasta su alta a Domicilio ya sea por mejoría o por defunción.

d) Variables post quirúrgicas mediatas.

Se entiende como post quirúrgico mediato todo evento o parámetro medido después del egreso a domicilio.

### Definición de variables.

- Morbilidad operatoria: Todas aquellas complicaciones que se presentaron en la evolución del paciente dentro de los 30 días post-operatorios o bien hasta antes del egreso a domicilio.
- Mortalidad operatoria: La defunción del paciente dentro de los primeros 30 días post-quirúrgicos o bien hasta antes del egreso a domicilio del internamiento en que se llevó a cabo la cirugía para el DSAV.
- Supervivencia: El tiempo que el paciente permanece con vida después del egreso a domicilio del internamiento correspondiente a la cirugía para el DSAV.
- Morbilidad postquirúrgica tardía: Todas aquellas complicaciones que se presentaron en la evolución el paciente una vez que éste egresó a domicilio después del internamiento correspondiente a la cirugía para el DSAV.
- Reoperación tardía: Son todas aquellas intervenciones quirúrgicas secundarias a la intervención primaria para el DSAV y que se llevaron a cabo después del egreso a domicilio del internamiento correspondiente a la cirugía para el DSAV.
- Clase funcional. Es el estado funcional del paciente y que se mide por medio de la escala de la New York Heart Association modificada de Ross como sigue:

<b>Clase I</b>	<b>Pacientes sin síntomas</b>
<b>Clase II</b>	Taquipnea o diaforesis ligera durante la alimentación en lactantes; o disnea al ejercicio en niños mayores que no condiciona retraso en el crecimiento
<b>Clase III</b>	Taquipnea o diaforesis marcadas durante la alimentación o el ejercicio y retraso en el crecimiento
<b>Clase IV</b>	Pacientes con síntomas durante el reposo con taquipnea, retracción o diaforesis

- Mortalidad tardía: Es la defunción del paciente posterior al alta a domicilio del internamiento correspondiente a la cirugía para el DSAV.
- Cardiomegalia: Se califica como cardiomegalia cuando el índice cardiorácico es mayor de 0.55 medido en la radiografía de tórax.

#### **7.4.- Criterios de Inclusión.**

- Todos los pacientes con diagnóstico de Defecto Septal Atrioventricular Completo Balanceado, sometidos a cirugía de corrección quirúrgica con técnica de “Uniparche”
- Todos los pacientes con los criterios anteriores cuya cirugía fue electiva.
- Todos los pacientes corregidos de un Defecto Septal atrioventricular Completo, balanceado usando técnica de un solo parche, cirugía electiva y menores a 17 años.

#### **7.5.- Criterios de Exclusión.**

- Pacientes con diagnóstico de Defecto Septal Atrioventricular sometidos a cirugía con expediente clínico incompleto.
- Pacientes con diagnóstico de Defecto Septal Atrioventricular sometidos a cirugía sin seguimiento registrado en el expediente clínico.
- Pacientes con diagnóstico de Defecto septal Atrioventricular sometidos a cirugía en una Institución diferente del instituto nacional de Cardiología.
- Pacientes con diagnóstico de Defecto septal Atrioventricular sometidos a cirugía con una técnica diferente a la de parche único.
- Pacientes con diagnóstico de Defecto Septal Atrioventricular Desbalanceado.

#### **7.6.- Criterios de Eliminación**

- Ausencia de seguimiento clínico y/o ecocardiográfico.
- Seguimiento en una institución diferente del Instituto Nacional de Cardiología.
- Pacientes con diagnóstico de Defecto Septal Atrioventricular que no aceptaron cirugía.

#### **7.7.- Recursos Humanos**

Para la presente revisión el que desarrolla esta tesis fue el encargado de recabar los datos.

#### **7.8.- Recursos materiales**

Se revisaron los expedientes clínicos encontrados en el archivo clínico del Instituto Nacional de Cardiología de los pacientes con los criterios de inclusión.

#### **IX.- Factibilidad.**

Es una revisión factible puesto que el Instituto Nacional de Cardiología atiende a una población importante con la patología motivo de revisión puesto que es un centro de referencia en el país.

#### **X.- Recursos para el estudio.**

Auspiciados por la persona que desarrolla la tesis.

## XI.- RESULTADOS.

Se revisaron 76 expedientes de pacientes con diagnóstico de Defecto del Canal Atrioventricular sometidos a cirugía en el Instituto nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, sin embargo aplicando los criterios de exclusión y eliminación se analizó una N de 46 pacientes.

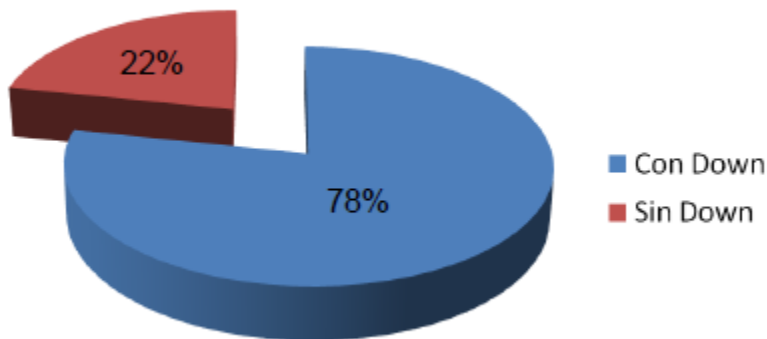
Las características de la población incluida en el estudio se muestran en la tabla 1. En esta serie la media de edad fue de 3.5 años (rango de un mes a 19 años) y la media del peso fue de 12.2kg (rango de 3.8 a 60kg). Treinta y seis pacientes (78%) tuvieron Síndrome de Down (ver figura 1), y solo 13 pacientes (28%) tuvieron otro defecto asociado. (ver tabla 2)

---

Tabla 1. Características demográficas.

<b>Variable</b>	<b>Media <math>\pm</math> DE ( min – max )</b>	<b>n (%)</b>
Edad (años)	3.4 $\pm$ 4.2 ( 0.1 - 19.6 )	
Sexo		
M		16 (35%)
F		30 (65%)
Peso (kg)	12.2 $\pm$ 12.2 ( 3.8 – 60 )	
Talla (cm)	83.3 $\pm$ 26.4 ( 50 – 159 )	
ASC (m2)	0.51 $\pm$ 0.33 ( 0.22 - 1.59 )	

Figura 1. Relación de Defecto Septal Atrioventricular con Síndrome de Down.



Según la anatomía del DSAV predominó el tipo A según la clasificación de Rastelli, así como el orificio único, la forma completa y la forma simple puesto que la mayoría de los pacientes cursó con el DSAV como único defecto cardiaco. (ver figura 2)

Figura 2. Características del DSAV de acuerdo a criterios de clasificación.

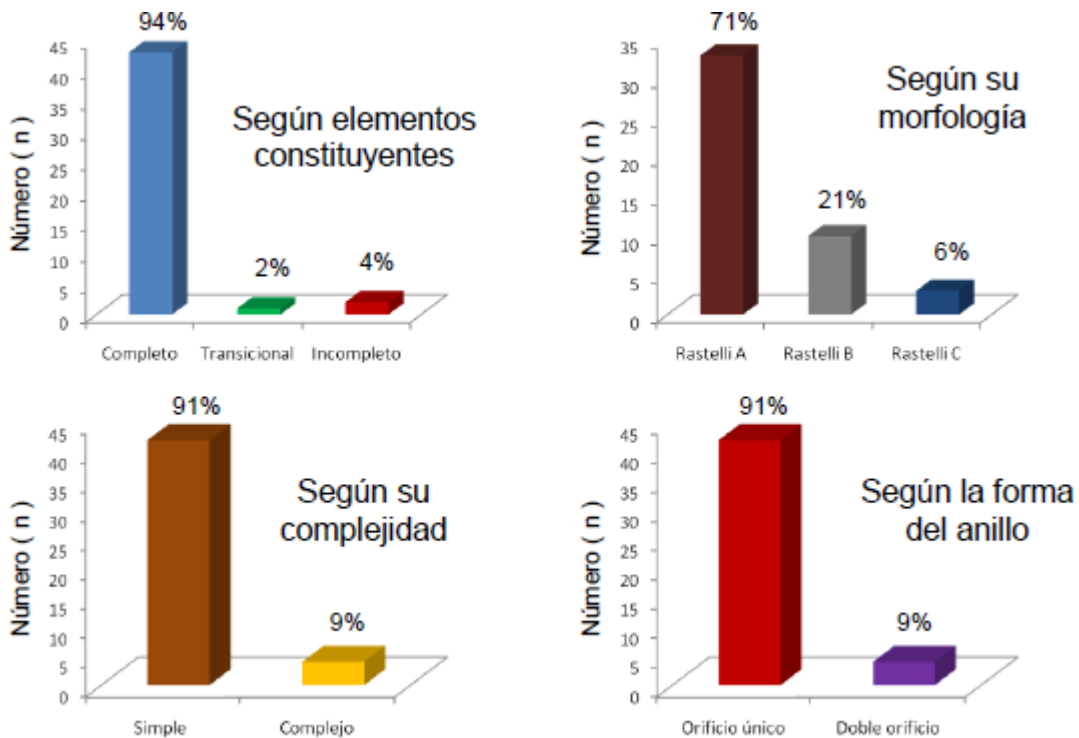


Tabla 2. Lesiones asociadas al Defecto Atrioventricular.

Variable	Media $\pm$ DE ( min – max )	n (%)
Lesiones asociadas		
PCA		8 (17%)
CoAo		3 (7%)
Otras		2 (4%)

Preoperatoriamente, la población estudiada se encontró con función ventricular izquierda conservada y la porción valvular mas frecuentemente afectada por insuficiencia fue la izquierda. En esta serie no se encontró estenosis preoperatoriamente en ninguna de las dos porciones de la válvula AV común.

Se estudió preoperatoriamente con cateterismo al 70% de la población, siendo éste 100% diagnóstico. La media de la Resistencia Arteriolar Pulmonar en Unidades Wood fue de 3.3,  $\pm$ 2.3 Desviaciones Estándar(DE). (ver tabla 3)

Tabla 3. Características clínicas preoperatorias.

Variable	Media $\pm$ DE ( min – max )	n (%)
Radiografía Preoperatoria		
ICT	0.58 $\pm$ 0.05 ( 0.47 – 0.75 )	
Flujo pulmonar aumentado		44 (96%)
ECG Preoperatorio		
Frecuencia cardíaca	118 $\pm$ 23 ( 72 – 180 )	
Ritmo		
Sinusal		28 (60%)
BCRD		15 (33%)
Otro		3 (7%)
Ecocardiografía Preoperatoria		
FEVI (%)	68 $\pm$ 8 ( 51 – 90 )	
FA (%)	36 $\pm$ 6 ( 25 – 50 )	
Insuficiencia lado izquierdo		
Ligera		15 (33%)
Ligera-moderada		11 (24%)
Moderada-severa		5 (1%)
Severa		0 (0%)
Sin insuficiencia		14 (30%)
Insuficiencia lado derecho		
Ligera		16 (35%)
Ligera-moderada		8 (17%)
Moderada-severa		5 (11%)
Severa		4 (9%)
Sin insuficiencia		13 (28%)
PSAP (mmHg)	55 $\pm$ 17 ( 17 – 92 )	
RAP (U Wood)	3.3 $\pm$ 2.3 ( 0.29 - 10.3 )	

En esta serie la corrección del DSAV fue hecha con técnica de un solo parche, sin embargo un paciente con hipertensión pulmonar severa con resistencia pulmonar de 6 UW fue llevado a corrección con un solo parche adicionando una válvula a la porción del defecto interventricular (parche valvulado) con evolución favorable en el seguimiento. Se realizaron cierre de Conducto arterioso en 11 (24%) pacientes, cierre de Comunicación interauricular tipo ostium Secundum en 3 (7%) y se manejaron 2(4%) pacientes con protocolo de esternón abierto. (Ver tabla 4)

Tabla 4. Cirugías principales para la corrección del DSAV.

Tipo de cirugía principal	Número ( n )	Porcentaje ( % )
Corrección de canal AV con técnica uniparche	45	98%
Corrección de canal AV con técnica uniparche valvulado	1	2%
TOTAL	46	100%

#### Cirugías asociadas a la corrección del canal AV

Tipo de cirugía asociada	Número ( n )	Porcentaje ( % )
Cierre de PCA	11	24%
Cierre de CIA tipo ostium secundum	3	7%
Protocolo de esternón abierto	2	4%
TOTAL	16	100%

El 100% de los pacientes se operaron de forma electiva, para 44 pacientes (96%) ésta fue su primera cirugía y para 2 fue reintervención (4%). Veinte y seis pacientes (56%) recibieron cardioplejia sanguínea, once (24%) recibieron custodiol como cardioplejia y nueve (20%) recibieron cardioplejia cristaloides elaborada en el Instituto Nacional de Cardiología.

El tiempo de Circulación Extracorpórea (CEC) tuvo una media de 138 minutos (con un rango de 64 a 340 min) y el tiempo de pinzamiento aórtico una media de 89 minutos (con

un rango de 40 a 188min). Figura 3. La mayoría de los pacientes fue llevado a hipotermia moderada (28oC). En 4 pacientes se registraron complicaciones intraoperatorias que se caracterizaron por inestabilidad hemodinámica con o sin paro a la salida de bomba y en éste último caso con necesidad de asistencia por algunos minutos más. (tabla 5)

Figura 3. Tiempos de CEC y Pinzamiento Aórtico.

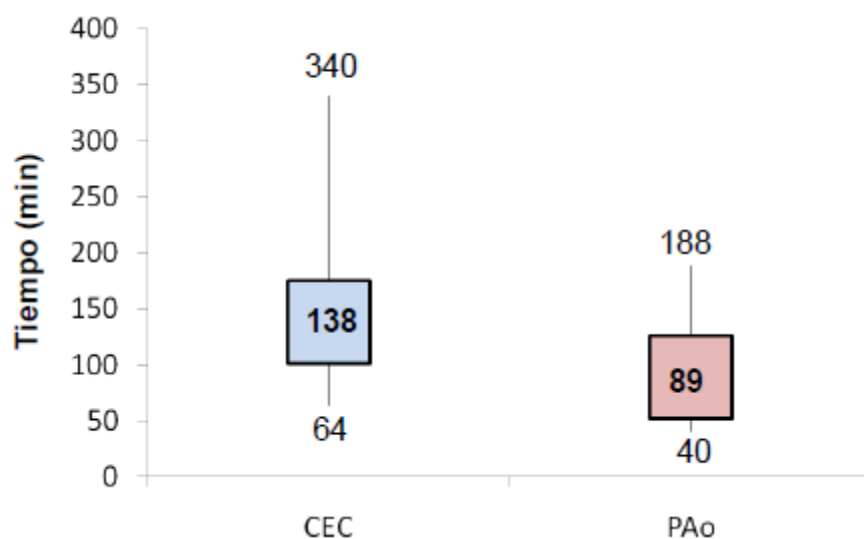


Tabla 5. Detalles del procedimiento quirúrgico.

Variable	Media $\pm$ DE (min – max)	n (%)
Tiempo de CEC (min)	138 $\pm$ 55 ( 64 – 340 )	
Tiempo de Pinzamiento aórtico (min)	89 $\pm$ 30 ( 40 – 188 )	
Hipotermia (°C)	28 $\pm$ 3 ( 20 – 32 )	
Cardioplejia		
Sanguínea		26 (56%)
Cristaloide (Custodiol)		11 (24%)
Cristaloide (INC)		9 (20%)
Cirugía electiva		46 (100%)
Cirugía primaria		44 (96%)
Complicaciones intraoperatorias		4 (9%)
Tipo de complicación intraoperatoria		
Inestabilidad hemodinámica con PCR		2 (50%)
Inestabilidad hemodinámica sin PCR		2 (50%)

A 32 pacientes (60%) se les realizó Ecocardiograma transoperatorio para valorar la funcionalidad de las válvulas derecha e izquierda y la presencia de cortocircuitos a través del parche. Los resultados se muestran en la tabla 6. A todos los pacientes se les apoyó con alguna amina a la salida de bomba y solo en 4 (9%) se utilizó Oxido nítrico en sala para tratar la hipertensión pulmonar.

Tabla 6. Manejo y evaluación transoperatoria.

Variable	n (%)
Ecocardiografía transesofágica transoperatoria	32 (60%)
Insuficiencia AV del lado izquierdo	
Leve	19 (59%)
Moderada	4 (16%)
Importante	3 (9%)
Severa	0 (0%)
Sin insuficiencia	6 (19%)
Insuficiencia AV del lado derecho	
Leve	19 (59%)
Moderada	6 (19%)
Importante	2 (6%)
Severa	0 (0%)
Sin insuficiencia	5 (16%)
CIV residual	10 (31%)
Número de aminas intraoperatorias	
1	15 (33%)
2	19 (41%)
3	10 (22%)
4	2 (4%)
Uso de NO intraoperatorio	4 (9%)

El tiempo de ventilación mecánica fue de 1 a 5 días para el 55% de los pacientes, menos de 24 horas para el 31%, más de 7 días para el 12% y de 5 a 7 días en el 2% de los pacientes. En el 86% de los casos se utilizó Oxido nítrico de 1 a 5 días para tratar hipertensión pulmonar en la Unidad de Terapia Intensiva Postquirúrgica (UTIP).

El tiempo de estancia en la UTIP fue en promedio de 6 días (con un rango de 1 a 35), el promedio de estancia intrahospitalaria después del alta de la UTIP fue de 17 días (rango



de 1 a 81 días) y un promedio de estancia intrahospitalaria desde la cirugía hasta el egreso a domicilio de 20 días (rango de 1 a 85 días). Tabla 7.

Tabla 7. Tiempos de estancia hospitalaria.

Tiempo	Promedio $\pm$ DE ( min – max )	n ( % )
Tiempo de VM		
< 24 horas		13 ( 31% )
1 a 5 días		23 ( 55% )
5 a 7 días		1 ( 2% )
> 7 días		5 ( 12% )
Tiempo de NO		
< 24 horas		1 ( 7% )
1 a 5 días		13 ( 86% )
> 5 días		1 ( 7% )
Tiempo de UTIP (días)	6 $\pm$ 7 ( 1 – 35 )	
Tiempo de estancia postop (días)	17 $\pm$ 17 ( 1 – 81 )	
Tiempo de hospitalización total (días)	20 $\pm$ 18 ( 1 – 85 )	

En esta serie se observaron 30 complicaciones en 22 pacientes, mismas que se detallan en la tabla 8. El porcentaje de morbilidad fue del 48%. Ocho pacientes que corresponden al 27% de la morbilidad global fueron reoperados durante el mismo periodo de internamiento. Tres pacientes, que corresponden al 37% de las reintervenciones, fueron reintervenidos para realizar plastía sobre la válvula izquierda, en uno de ellos no se realizó estudio ecocardiográfico transoperatorio durante la cirugía de corrección primaria, en el segundo éste último reportó insuficiencia de la válvula izquierda importante y en el tercer paciente el Ecocardiograma Transoperatorio (ECOTE) reportó Insuficiencia ligera.

Para el primer paciente la plastía fue exitosa con alta a domicilio. En el segundo paciente cuyo ECOTE reportó Insuficiencia Mitral severa fue sometido a un segundo intento de plastía que no fue exitosa y finalmente se realizó un cambio valvular con una prótesis mecánica con Hipertensión Pulmonar como complicación postquirúrgica, el desenlace fue el fallecimiento en piso. La reintervención para la plastía de la válvula izquierda del tercer paciente fue exitosa sin embargo con fallecimiento en la UTIP por sepsis y falla cardiaca.

Tabla 8. Morbilidad operatoria.

Causas de morbilidad operatoria	Número ( n )	Porcentaje ( % )
Bajo gasto postoperatorio	7	23%
Neumotórax	1	3%
Reoperación no planificada en el mismo internamiento	8	27%
Derrame pleural por requerimiento de drenaje	1	3%
Arritmia postquirúrgica	4	13%
Bloqueo AV postquirúrgico con requerimiento de MCP	1	3%
Bloqueo AV postquirúrgico con requerimiento de MCP definitivo	1	3%
Sepsis	1	3%
Acidosis postquirúrgica	1	3%
Insuficiencia renal con requerimiento de diálisis temporal	1	3%
Paro cardíaco postquirúrgico	1	3%
Neumonía	3	10%
TOTAL DE COMPLICACIONES	30	100%
<b>MORBILIDAD OPERATORIA GLOBAL</b>	<b>22/46</b>	<b>48%</b>

En un paciente, (13% de las reintervenciones) se realizó un cierre de defecto septal residual, a este paciente tampoco se le practicó ECOTE. En un cuarto paciente, el resultado de la corrección inicial con un solo parche fue valorada con ECOTE reportando éste insuficiencia moderada de la porción izquierda y estenosis de la porción derecha, fue reintervenido para dismantelar la corrección uniparche y repararlo con técnica de dos parches. Su evolución ha sido favorable. Tabla 9.

---

Tabla 9. Tipo de reoperaciones realizadas durante el mismo periodo de hospitalización.

Porcentaje de pacientes reoperados = 7 de 46 → 15%

Tipo de reoperación	Número ( n )	Porcentaje ( % )
Exploración mediastinal para hemostasia	2	24%
Plastía mitral	3	37%
Ventana pericardica	1	13%
Cierre de defecto septal residual	1	13%
Desmantelamiento y corrección con técnica de uniparcho	1	13%
TOTAL	8	100%

---

La mortalidad operatoria global fue del 24% (11 pacientes) en esta serie. Se ha dividido la incidencia de la mortalidad por trienio, debido a que hay una diferencia evidente si se compara los resultados de los primeros años en que se inició la práctica de ésta técnica en el Instituto. Así pues se observa que el porcentaje de mortalidad va del 25% para el primer trienio, un pico del 45% en el segundo con una disminución subsecuente del 18% y 10% para el penúltimo y último trienio respectivamente. Figura 4.

La causa directa de la defunción en 9 pacientes (8%) fue la falla cardiaca, en 1 paciente la sepsis (1%) y en otro arritmias (1%). Figura 5.

Figura 4. Mortalidad global operatoria (histórico)

Trienio	Fallecidos / Operados	Mortalidad global (%)
2000 a 2002	2 / 8	25%
2003 a 2005	5 / 11	45%
2006 a 2008	3 / 17	18%
2009 a 2010	1 / 10	10%

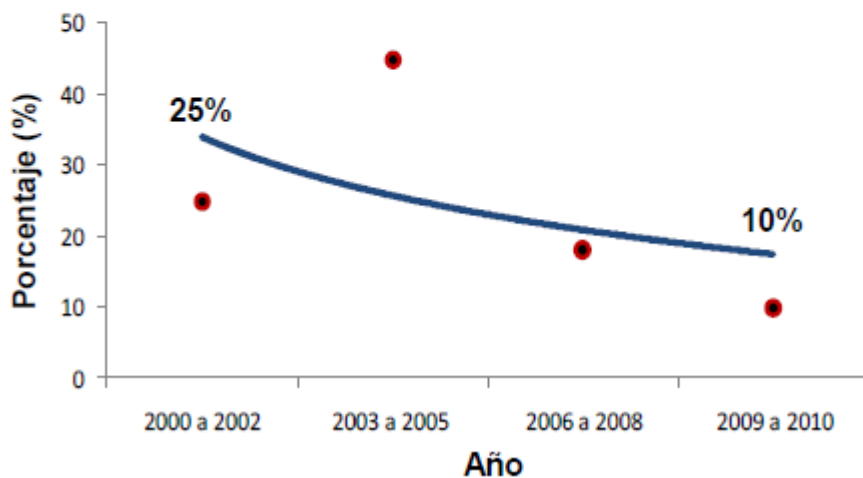
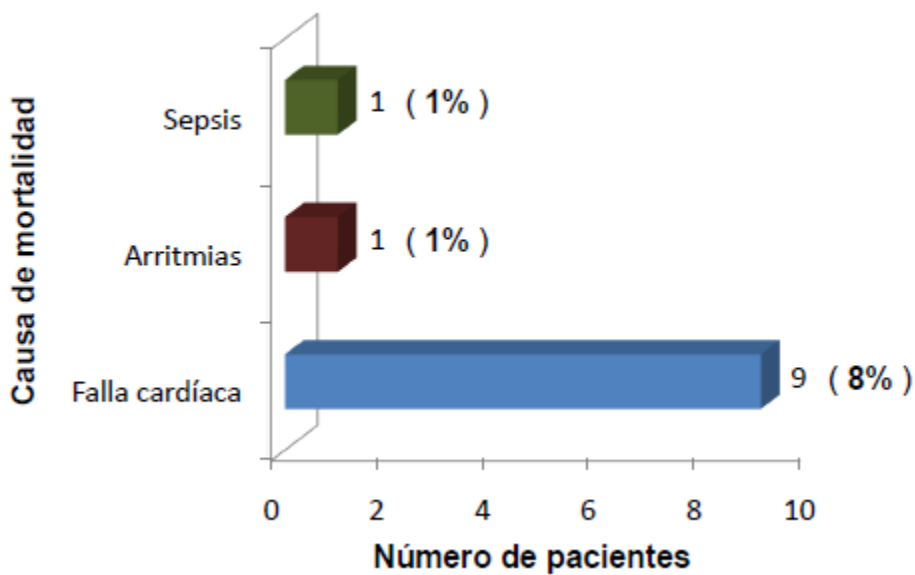


Figura 5. Causas de mortalidad operatoria global.



La evolución de los pacientes post operados ha sido favorable en la mayoría de los casos, de hecho el 95% de los pacientes se encuentran en clase funcional I en el ultimo seguimiento. La clase funcional preoperatoria fue NYHA modificado de Ross II para el 98% de los pacientes sometidos a reparación quirúrgica y 2 pacientes se mantuvieron en esta clase funcional. Figura 6.

Se han suscitado 9 complicaciones tardías en 6 pacientes, 2 pacientes han presentado bloqueo AV completo con necesidad de marcapaso definitivo, en uno de éstos se ha presentado insuficiencia de la válvula AV izquierda importante, aún sin deterioro de clase funcional y en 2 pacientes diferentes se detectó el mismo problema en el ultimo ecocardiograma transtorácico de control. Tabla 10.

Se obtuvo un seguimiento de 4.2 años con una DE de 2.9 años con una supervivencia del 80% y una morbilidad postquirúrgica tardía de 13% y ningún evento de mortalidad.

Figura 6. Evolución tardía de la clase funcional.

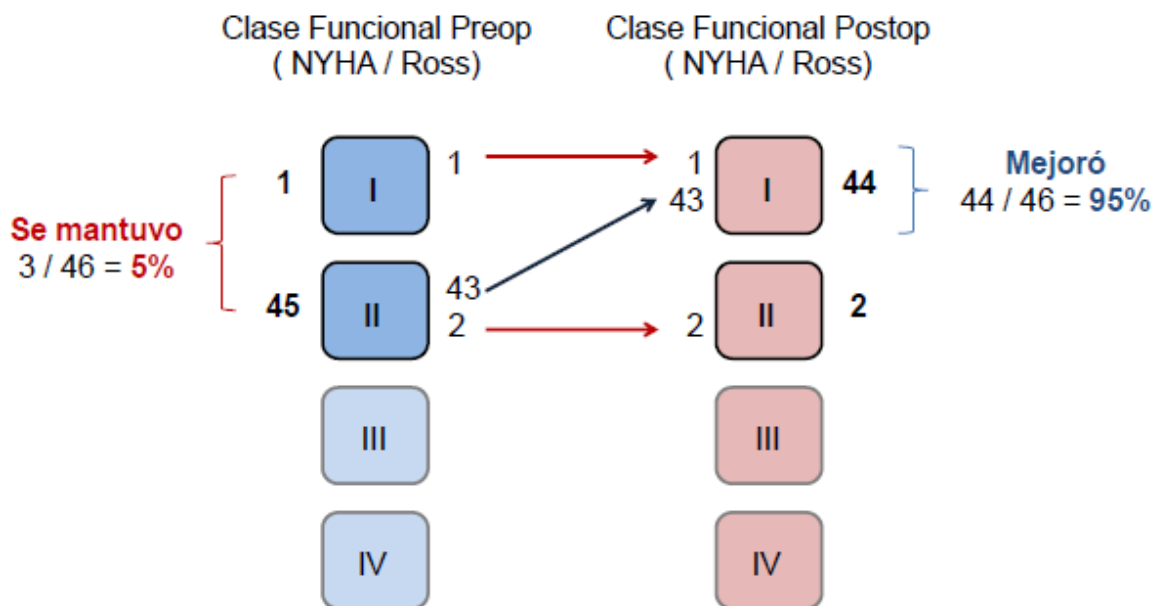
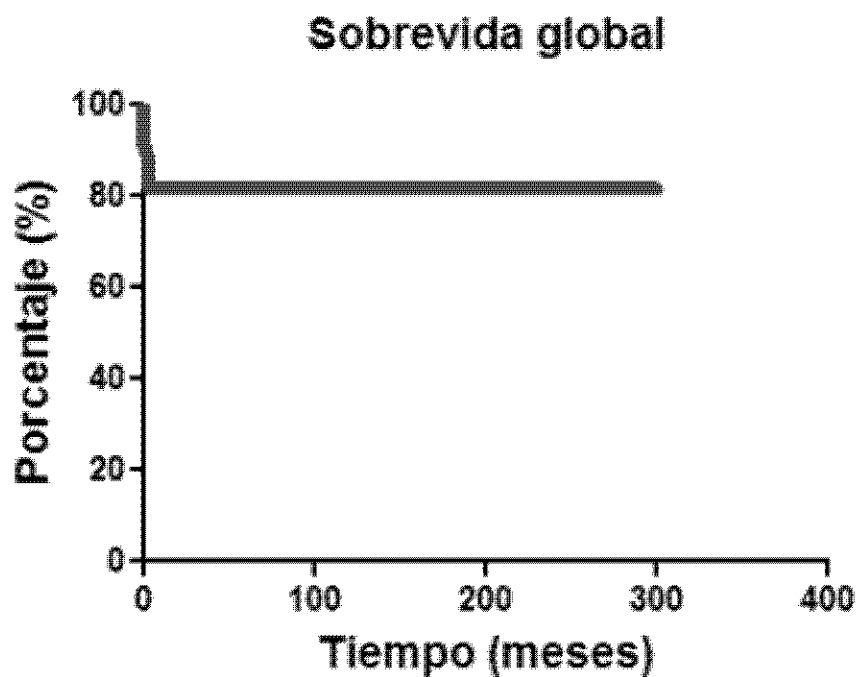


Tabla 10. Morbilidad tardía.

Causas de morbilidad operatoria	Número (n)	Porcentaje (%)
Insuficiencia izquierda severa	3	33%
Bloqueo AV con requerimiento de marcapaso definitivo	2	22%
Complicaciones NO cardiovasculares	4	44%
TOTAL DE COMPLICACIONES TARDÍAS	9	100%
<b>MORBILIDAD TARDÍA GLOBAL</b>	<b>6/46</b>	<b>13%</b>



Seguimiento promedio =  $4 \pm 2.9$  años ( 1 – 10 años )

## **XII.- Discusión.**

El termino de defecto de la tabicación auriculoventricular abarca una serie de anomalías caracterizadas por grados variables de desarrollo incompleto del tejido septal que rodea a las válvulas auriculoventriculares además de grados diversos de anormalidades en las mismas válvulas de la unión auriculoventricular. En la literatura se pueden encontrar diferentes términos para referirse a la misma malformación, dentro de ellos, los mas frecuentes son: defecto del canal atrioventricular, defecto de los cojinetes endocárdicos, canal aurioculoventricular, entre otros.<sup>21</sup>

Gracias a los esfuerzos realizados por el grupo de trabajo que han conformado las reuniones de Nomenclatura para Cardiopatías Congénitas y Pediátricas, la última de ellas llevada a cabo durante los trabajos del 5to Congreso Mundial de Cardiología y Cirugia Cardiaca Pediatrica en Cairns, Queensland Australia en junio del 2009, se ha logrado comenzar a consensuar la terminología para los diferentes tipos y formas de presentación de los pacientes con defectos de la tabicación auriculoventricular. Asi, en la actualidad se reconocen tres subtipos: parcial, intermedio y completo.

En una de las series mas grandes reportadas, Jacobs<sup>21</sup> reporta la frecuencia de los diferentes subtipos en pacientes operados en Estados Unidos. En dicha serie, el 56% de los pacientes fueron de la variedad completa, 18.8% de la parcial y 10.5% de la intermedia. En la serie motivo de esta tesis las proporciones son distintas. En nuestra población encontramos un 94% de pacientes portadores de la variedad completa, 2% de transicional y 4% de incompleto. En la literatura nacional no encontramos reportes que hagan referencia a esta características. Algunos reportes de la literatura mundial (2-3) muestran mas o menos la misma proporción, haciendo llamativo que en México la variedad completa sea la mas prevalente y habría que considerar nuestras diferencias raciales, que nos acercan mas a la población asiática que a la anglosajona.

En cuanto a los resultados mostrados, llama la atención que aunque encontramos un 9% de pacientes reportados con doble orificio valvular bien diferenciado, solo se reportan 2% de pacientes con defecto de la tabicación auriculoventricular transicional, que por definición son estos los que poseen dos orificios valvulares diferenciados. Siendo este una revisión retrospectiva en la cual nos tenemos que basar en lo descrito en forma previa en los expedientes, consideramos que esta falta de congruencias se debe a que la descripción de las notas operatorias y sus hallazgos asi como los reportes ecocardiográficos no siempre correlacionan con la visión del cirujano tratante. Sin duda es una de las deficiencias de las revisiones retrospectivas como la presente.

Conforme se ha logrado mejorar los resultados en el tratamiento quirúrgico de este tipo de pacientes se ha venido abordando a estos para cirugía en una forma mas temprana a nivel mundial. De hecho, la mayoría de los reportes incluyen series en la actualidad de pacientes tratados entre los 3 y los 9 meses de edad.<sup>22,23,24,25,26,2</sup> En nuestra serie, como se muestra en la tabla 1 la edad promedio de los pacientes llevados a corrección quirúrgica es de 3.4 años. Aunque la atención y detección de las cardiopatías en edad

temprana a mejorado en los últimos años en México, aun es mucho el rezago que existe en el país para llevar a cabo un diagnóstico mas oportuno, el cual en países desarrollados incluso se logra hacer en forma prenatal. Las consecuencias de tratar a pacientes de mayor edad trae consigo que el riesgo quirúrgico sea mayor y tal vez esto sea uno de los muchos factores que favorecen una mortalidad de hasta el 10% como lo encontramos en esta serie. Otra de las consecuencias es que son pacientes que ameritan tanto mayor estancia en la unidad de terapia intensiva post-cirugía y por consecuencia la mayoría de las veces mayor estancia hospitalaria posterior a egresar de terapia intensiva. Atz, et al<sup>27</sup> en un estudio multicéntrico llevado a cabo en estado unidos reporta una media de 4 días en terapia intensiva en estos pacientes, un tiempo de ventilación mecánica de 2 días y un total de 8 días de hospitalización antes del egreso. En nuestra serie el 55% de los pacientes requirió de ventilación mecánica entre 1 y 5 días y el 14% mas de 5 días. Solo el 31% pudo extubarse en las primeras horas del PO. De la misma forma el promedio de estancia en la UTI fue de  $6\pm 7$  días (rango de 1 a 35 días) y el tiempo de estancia fue de  $17\pm 17$  días (rango de 1 a 81 días). Además de las consecuencias sobre el paciente de estos indicadores, también es importante considerar el incremento en costos que los datos anteriores representa y que sale del alcance del análisis de este trabajo.

Al ser pacientes que han estado expuestos por mas tiempo a las condiciones de sobrecarga hemodinámica y las consecuencia de esto sobre la fibra cardiaca y sobre la vasculatura pulmonar no resulta sorprendente que cerca del 70% de los pacientes de nuestra serie ameritara dos o mas aminas durante el transoperatorio para poder tener estabilidad hemodinámica y/o destetarse de la circulación extracorpórea. De la misma forma, el postoperatorio 32% de los pacientes requirieron del uso de oxido nítrico por la presencia de hipertensión pulmonar y otro dato que muestra la repercusión de este mayor tiempo de exposición al hiperflujo es que todos los pacientes de esta serie presentaron hipertensión pulmonar preoperatoria con una media de  $55\pm 17$  mmHg de presión pulmonar y resistencias vasculares pulmonares de  $3.3\pm 2.3$  unidades Wood. Incluso uno de ellos fue sometido a reparación quirúrgica con la técnica de un parche pero fenestrado y valvulado a nivel de la porción que cierra el defecto interventricular.

En cuanto a la técnica quirúrgica, en la serie reportada por Jacobs<sup>21</sup> el tiempo de circulación extracorpórea utilizado para la reparación quirúrgica de pacientes con defectos completos (como la mayoría de los casos de nuestra serie) fue de 131 minutos y el tiempo de pinzamiento aórtico fue de 90 minutos. Similares resultados encontramos en esta serie, donde el tiempo promedio de circulación extracorpórea fue de 138 minutos ( rango de 64 a 340) y el pinzamiento aórtico fue de 89 minutos (rango de 40 a 188 minutos).

En cuanto a la morbilidad general del procedimiento, sin considerar las reoperaciones sobre los elementos valvulares, el bajo gasto cardiaco postoperatorio fue el mas frecuentemente presentado seguido de las arritmias postoperatorias (13% del total de la morbilidad) probablemente como consecuencia del deterioro de la fibra cardiaca y el uso de aminas múltiples. En la serie de Chowdhury y colaboradores<sup>22</sup>, las arritmias se



presentaron en el 11.3% de los casos aunque la mediana de edad de los pacientes de esta serie fue de 54 meses.

Las reoperaciones sobre los elementos valvulares fueron en total 4 (8.6%) que se consideran plastías fallidas y que ameritaron una intervención en el mismo internamiento. En el ya citado artículo de Jacobs las reoperaciones no planeadas en este tipo de pacientes fue del índice del 3.9%. es decir nuestro porcentaje es mas del doble en comparación a dicho articulo. El articulo de Chowdhury muestra un 5.8% de reintervenciones durante el mismo internamiento sobre la plastía valvular. En nuestra serie no encontramos reintervenciones al seguimiento después del periodo perioperatorio (30 días) no siendo infrecuentes estas en otras series reportadas. Hoohenkerk et al <sup>28</sup> señala una incidencia de reoperacion sobre los elementos valvulares de 4, 11 y 19% a los 1, 5 y 15 años respectivamente. Erek y colaboradores reportan cerca del 5% de reoperaciones por insuficiencia de alguna porción de la valvula auriculoventricular.

En nuestra serie, de los cuatro casos llevados a re-operación sobre los elementos valvulares en el mismo internamiento, en uno de ellos, fue imposible realizar algún procedimiento de plastía y amerito sustitución de la porción izquierda por una prótesis, en el postoperatorio se agrego sepsis que lo llevo a la defunción. Otro paciente sufrió dehiscencia de la sutura para el cierre de la hendidura mitral lo cual causó falla cardiaca aguda, fue reoperado de urgencia realizándole plastía de la porción izquierda sin embargo su evolución fue tórpida y falleció. El tercer paciente fue llevado a cirugía para intentar nueva plastía sobre la porción izquierda la cual fue exitosa, su evolución ha sido favorable.

El cuarto paciente re-operado salió de sala operatoria con reporte de estenosis de la porción derecha e insuficiencia moderada de la porción izquierda, debido a su evolución tórpida durante su estancia en la terapia fue llevado a desmantelamiento de la técnica de un solo parche y corregido con técnica de dos parches, la evolución también ha sido satisfactoria hasta la fecha del último seguimiento.

En La serie de Lin y cols.<sup>25</sup> Se describe la incidencia de bloqueo Auriculoventricular después de la corrección de DSAV y Tetralogía de Fallot, en ella se estudiaron 922 pacientes y se obtuvo una frecuencia de bloqueo completo con necesidad de marcapaso definitivo en el 0.9%, en nuestra serie se observó la necesidad de marcapaso definitivo en un paciente (3%), sin embargo se debe tener en cuenta la N menor en esta serie que como resultado aumenta el tamaño del porcentaje, sin embargo consideramos la incidencia de esta complicación no significativa.

La mortalidad observada en nuestra serie fue decreciendo conforme el paso del tiempo, hasta ser de 10% en la actualidad, similar a lo que se reporta en otras series. Erek y cols reportan una mortalidad operatoria del 10.7% y Hoohenkerk(8) reporta 8.3% de mortalidad hospitalaria y 2.1% de mortalidad tardía. Si bien es cierto que la mayoría de las publicaciones reporta una mortalidad entre 3 y 5 %.<sup>21,22,24,27,29</sup> consideramos importante mencionar que en nuestra serie no se ha presentado ningún caso de mortalidad tardía.

En el seguimiento del registro de la Sociedad Cirujanos cardiotorácicos que es la base de datos mas grande de Norteamérica el seguimiento es dado hasta el alta del hospital, algunas series (ver artículos) describe un seguimiento de 6 a 10 años. Nuestra serie abarca un seguimiento de 4 años con una DE de 2.9 años. Se observa un 95% de pacientes que pasaron de la clase funcional II a clase funcional I y que conservan éste estado hasta su seguimiento más actual.

Por otro lado, se observó que la incidencia de Síndrome de Down en esta serie es similar a la reportada por otras series sobre corrección del DSAV y corresponde al 80%.

Finalmente cabe señalar que existen otros factores que pudieran estar relacionados a la morbilidad y mortalidad de la población latina y que no son considerados en esta tesis, por ejemplo, Nembhard y cols<sup>30</sup>, publica un estudio acerca de las diferencias étnicas y raciales sobre el riesgo de mortalidad entre niños con defectos cardiacos congénitos, identificando niños con el riesgo mas alto sobre otras poblaciones, siendo determinante el origen hispano de las poblaciones, similar a lo que reporta Benavidez<sup>31</sup>. Esto es importante porque los resultados de mortalidad y morbilidad quizá nunca serán comparables con series de población anglosajona.

### **XIII.- Conclusiones.**

La causa de morbilidad más importante en pacientes llevados a corrección de un Defecto septal Atrioventricular sigue siendo la insuficiencia de alguna de las dos porciones valvulares, derecha o izquierda. La mejoría en las técnicas de plastía individualizadas a cada paciente aunadas a los avances en las técnicas de Circulación Extracorpórea así como en el manejo anestésico y manejo en Terapia Intensiva post quirúrgica contribuyen a mejorar los resultados y la supervivencia a largo plazo conservando una adecuada calidad de vida.

El reflejo del trabajo en equipo, de la estandarización de la técnica y del proceso de aprendizaje por parte de todo el grupo médico-quirúrgico en el manejo de esta patología se ha visto reflejada en la mejoría paulatina de los resultados, clara muestra de ello es la reducción de la mortalidad hasta la actualidad a niveles reportadas en otros centros a nivel mundial.

Sigue siendo significativo, comparado con otras series, la edad tardía a la que nuestros pacientes son referidos, lo cual ha significado mayor complejidad y su reflejo en los resultados operatorios de esta serie en donde la causa principal de mortalidad postquirúrgica es la falla cardiaca, sin embargo esto es un factor común en países en vías de desarrollo.

El uso de herramientas que ayuden a evitar salir de quirófano con alguna lesión significativa como lo es el ecocardiograma intraoperatorio ha sido una pieza importante en el ejercicio de la Cirugía de cardiopatías congénitas en nuestra Institución.

Finalmente es importante la falta de análisis de los resultados quirúrgicos de la corrección de defectos cardiacos congénitos publicados en nuestro país y que sirvieran de referencia para poder realizar una comparación, y en general, un balance del estado de las cardiopatías congénitas en México, lo anterior es de suma importancia al momento de comparar resultados puesto que existe evidencia significativa de que los resultados varían de acuerdo a las características raciales de la población estudiada.

## XIV.- Anexos.

### Hojas de recolección de datos.

#### Hoja 1

Nombres del paciente:

Apellido paterno:

Apellido materno:

Número de registro:  Fecha de nacimiento: Día  Mes  Año

Tiempo de ventilación mecánica:  < 24 hrs  1 a 5 días  5 a 7 días  Más de 7 días Reintubaciones?:  No  Sí → Cuántas?

Muerte fuera de sala operatoria?:  No  Sí → Sitio:  TPCx  Pso  Otro Cuál fue la causa?: *(Marcar solo una de las abajo lista)*  
 Sangrado  Falla cardíaca  Arritmias  Hipoxia  S  
 Falla multiorgánica  Otra → Cuál?:

¿Cuántas intervenciones en el postoperatorio (misma hospitalización)?:  No  Sí → Cuántas?  *(llenar abajo solo con las conclusiones)*

Cateterismo 1 Día  Mes  Año

Cateterismo 2 Día  Mes  Año

Cateterismo 3 Día  Mes  Año

Complicaciones postoperatorias?:  No  Sí → Cuáles? *(Marcar una o más de las abajo citadas)*

<input type="checkbox"/> Reoperación no planificada durante el mismo período de hospitalización	<input type="checkbox"/> Derrame pleural con requerimiento de drenaje
<input type="checkbox"/> Paro cardíaco postoperatorio	<input type="checkbox"/> Quilotórax
<input type="checkbox"/> Asistencia mecánica circulatoria postoperatoria (BIACP, ECMO, DAV, CEC)	<input type="checkbox"/> Insuficiencia renal postop con requerimiento de diálisis temporal
<input type="checkbox"/> Bloqueo AV postoperatorio con requerimiento de MP temporal	<input type="checkbox"/> Insuficiencia renal postop con requerimiento de diálisis permanente
<input type="checkbox"/> Bloqueo AV postoperatorio con requerimiento de MP definitivo	<input type="checkbox"/> Hemorragia postoperatoria con requerimiento de reoperación
<input type="checkbox"/> Arritmia postoperatoria	<input type="checkbox"/> Dehiscencia de herida operatoria
<input type="checkbox"/> Bajo gasto cardíaco postoperatorio	<input type="checkbox"/> Dehiscencia esternal
<input type="checkbox"/> Acidosis postoperatoria	<input type="checkbox"/> Infección de herida operatoria
<input type="checkbox"/> Protocolo de estómago abierto	<input type="checkbox"/> Mediastinitis
<input type="checkbox"/> Derrame pericárdico con requerimiento de drenaje	<input type="checkbox"/> Endocarditis postoperatoria
<input type="checkbox"/> Obstrucción venosa sistémica	<input type="checkbox"/> Septicemia postoperatoria
<input type="checkbox"/> Obstrucción venosa pulmonar	<input type="checkbox"/> Lesión de nervio frénico con parálisis diafragmática
<input type="checkbox"/> Hipertensión pulmonar postoperatoria	<input type="checkbox"/> Lesión de nervio recurrente laríngeo con parálisis de cuerda vocal
<input type="checkbox"/> Insuficiencia respiratoria postop con requerimiento de VVI > 7 días	<input type="checkbox"/> Daño orgánico cerebral con secuelas presentes al momento del alta
<input type="checkbox"/> Insuficiencia respiratoria postop con requerimiento de reintubación	<input type="checkbox"/> Deficit neurológico transitorio
<input type="checkbox"/> Traqueostomía postoperatoria	<input type="checkbox"/> Convulsiones postoperatorias
<input type="checkbox"/> Neumonia	<input type="checkbox"/> Muerte intraoperatoria
<input type="checkbox"/> Neumotórax	<input type="checkbox"/> Otra complicación postoperatoria

Fecha de egreso de terapia intensiva: Día  Mes  Año

Fecha de egreso del hospital: Día  Mes  Año

## **XV.- Referencias.**

- 1.- Baker CL, Stewart RD, Mavroudis C. Overview: History, Anatomy; Timing, and Results of Complete Atrioventricular Canal. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2007; 10:3-10.
- 2.- Calderón CJ, Ramírez MS, Cervantes SJ. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Arch cardiol Méx* 2008, 78: 60-67.
- 3.- Calderón CJ, Flores A, Ramírez MS. Resultados en la Corrección Quirúrgica de las Cardiopatías Congénitas en el Síndrome de Down. *Arch Cardiol Méx* 2004; 74:39-44.
- 5.- STS Congenital Heart Surgery database data specifications version 3.0 [www.sts.org/documents/pdf/CongenitalData-SpecificationsV3\\_0\\_20090904.pdf](http://www.sts.org/documents/pdf/CongenitalData-SpecificationsV3_0_20090904.pdf). Accessed December 26, 2009.
- 6.- Becker AE, Anderson RH. Atrioventricular septal defects. What's in a name? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;83:461-9.
- 7.- Mair DD, McGoon DC: Surgical correction of atrioventricular canal during the first year of life. *Am J Cardiol* 1977 40:66-69.
- 8.- Maloney JV, Marable SA, Mulder DG. The surgical treatment of common atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1962, 43:84-96.
- 9.- Trusler GA. Correction of type C complete atrioventricular canal. Surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976, 71:20-28.
- 10.- Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG. Anatomically sound, simplified approach to repair of "complete" atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1997, 64:487-494.
- 11.- Anderson RH. Morphology and Morphogenesis of Atrioventricular Septal Defect With Common Atrioventricular Junction. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010.1: 59-67.
- 12.- Shuhaiber JH et al. Current Options and Outcomes for the Management of Atrioventricular Septal Defect. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2009 35: 891—900.
- 13.- 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* 1996 41:296-308.
- 14.- Overman DO, Baffa JM, Cohen MS. Unbalanced Atrioventricular Septal Defect: Definition and Decision Making. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010; 1: 91-96.

- 15.- Anderson RH, Spicer D. Anatomy of Common Atrioventricular Junction with Complex Associated Lesions. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010; 1: 112-118.
- 16.- Uemura H, Anderson RH. Left ventricular structures in atrioventricular septal defect associated with isomerism of the atrial appendages compared with similar features with usual atrial arrangement. *Ann Thorac Surg.*1995; 110: 445-452.
- 17.- Backer CL, Stewart RD, Mavroudis C. What is the best technique for repair of complete atrioventricular canal? *Thorac Cardiovasc Surg* 2007, 19:249-257.
- 18.- Crawford FA. Atrioventricular canal: single-patch technique. *Pediatric Cardiac Surgery Annual* 2007, 10:11-20.
- 19.- Jonas RA, Mora B. Individualized approach to repair of complete Atrioventricular Canal: selective use of the traditional single-patch technique versus the Australian technique. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010; 1:78-86.
- 20.- Nunn GR. Atrioventricular canal: modified single patch technique. *Pediatric Cardiac Surgery Annual* 2007, 10:28-31.
- 21.- Jacobs JP; et al. Atrioventricular Septal defects: lessons learned about patterns on practice and outcomes from the Congenital Heart Surgery Database of the Society of Thoracic Surgeons. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010, 1:68-77.
- 22.- Chowdhury UK, Airan B, Malthora A. Specific issues after surgical repair of partial atrioventricular septal defect: actuarial survival, freedom from reoperation, fate of the left atrioventricular valve, prevalence of left ventricular outflow tract obstruction, and other events. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009, 137(3): 548-555.
- 23.- Erek E, Yalcinabs YK, Salihoglu E. Evaluation of surgical approaches and early and midterm results of treatment for atrioventricular septal defect. *Turk Kardiyol Dern Arns.* 2008, 36(3): 168-74.
- 24.- Fudge JC, Li S, Jaggars J. Congenital heart surgery outcomes in Down syndrome: analysis of a national clinical database. *Pediatrics.* 2010, 126(2): 315-22.
- 25.- Lin A, Mahle WT, Frias PA. Early and delayed atrioventricular conduction block after routine surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc surg.* 2010, 140(1): 158-60.
- 26.- Kogon BE, Butler H, McConell M. What is the optimal time to repair atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice?. *Cardiol Young.* 2007, 17(4): 356-9.
- 27.- Atz AM, Hawkins JA, Lu M. Surgical management of complete atrioventricular septal defect: associations with surgical technique, age, and trisomy 21. *J Cardiovasc Surg.* 2011, 141(6): 1371-9.

28.- Hooenkerk GJ, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M. More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg.* 2010, 90(5): 1554-61.

29.- Lange R, Guenther T, Busch R. The presence of Down syndrome is not a risk factor in complete atrioventricular septal defect repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007, 134(2): 304-10.

30.- Nembhard WN, Salemi JL, Ethen MK. Racial/Ethnic disparities in risk of early childhood mortality among children with congenital heart defects. *Pediatrics* 2011, 127(5): 1128-38.

31.- Benavidez OJ, Gauvreau K, Jenkins KJ. Racial and ethnic disparities in mortality following congenital heart surgery. *Pediatr Cardiol* 2006, 27(3): 321-8.