



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

FACTORES ASOCIADOS A SUPERVIVENCIA EN  
PACIENTES CON CANAL ATRIOVENTRICULAR. HOSPITAL  
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ. 2003-2013

PARA EL OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA  
EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DRA. LUZ DE MARÍA SANDOVAL FRANCO

DIRECTOR DE TESIS:

DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA



MÉXICO DF, FEBRERO 2015



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

## HOJA DE FIRMAS

---

DRA REBECA GOMEZ CHICO VELASCO  
Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico

---

DR JULIO R. ERDMENGER ORELLANA  
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

## **INDICE**

Introducción.....	4
Antecedentes y marco teórico.....	5
Planteamiento del problema.....	13
Justificación .....	14
Objetivos.....	14
Hipótesis.....	15
Metodología.....	16
Resultados.....	22
Discusión.....	31
Conclusiones.....	32
Cronograma de Actividades.....	32
Referencias bibliográficas .....	33
Limitaciones.....	36

## INTRODUCCIÓN

El canal atrioventricular representa un grupo de anomalías congénitas que afectan el septum interauricular, el septum interventricular y las válvulas atrioventriculares. La primera reparación exitosa fue reportada por Lillehei en 1955 y desde entonces existen múltiples reportes documentando la continua mejoría debido al entendimiento de la patología y al mejor manejo operatorio y postoperatorio. El objetivo de la intervención quirúrgica es reducir los síntomas de insuficiencia cardíaca y evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar y muerte prematura. El standard actual es la reparación completa a los 4-6 meses de edad. Anteriormente se utilizaba el bandaje de la arteria pulmonar y posteriormente una cirugía correctiva. Maloney y colaboradores reportaron la técnica de un solo parche con un parche de pericardio autólogo en 1962. Posteriormente, Trusler y colaboradores introdujeron la técnica de dos parches en 1976, usando un parche sintético para cerrar la comunicación interventricular. Estas técnicas han jugado un importante rol en los excelentes resultados en la reparación del canal atrioventricular. Wilcox y colaboradoras en 1997, Nicholson y colaboradores en 1999 y Nunn en el 2007 sugirieron otro procedimiento no utilizando parche para cerrar la comunicación interventricular. Las investigaciones se están enfocando en buscar mejores resultados y menor tiempo de bomba. Los avances en ecocardiografía han permitido evaluar la función de la válvula atrioventricular y los resultados postquirúrgicos.

Con el objeto de mejorar la supervivencia se busca definir qué factores asociados se encuentran implicados en la supervivencia para tratar de disminuirlos o eliminarlos si es posible.

## ANTECEDENTES Y MARCO TEORICO

Los defectos septales atrioventriculares son defectos anatómicos ocasionados por un desarrollo defectuoso de los cojinetes endocardicos embrionarios. Su espectro se extiende desde un defecto septal tipo ostium primum y hendidura de la válvula mitral, conocido como un defecto septal atrioventricular parcial, hasta los defectos del septum interatrial, el septum interventricular de entrada y la presencia de una válvula atrioventricular común, denominado defecto septal atrioventricular completo.<sup>1</sup> Se puede clasificar como: Parcial, Transicional o Intermedio y Completo. En el primer caso no hay comunicación interventricular (CIV), en el segundo la CIV es restrictiva y en el último la CIV es amplia. Por definición embriológica, la aurícula única que casi siempre se asocia a una hendidura mitral, también es considerada como una forma de canal atrioventricular. Vale la pena mencionar la clasificación de Rastelli para el canal atrioventricular completo que describe los tipos A, B y C, de acuerdo a la inserción de la valva superior de la válvula común al septum interventricular y la dominancia derecha o izquierda. La clasificación de Rastelli tiene importantes implicaciones para la corrección quirúrgica. En el tipo A, la valva superior de la válvula común o puente se extiende básicamente sobre el ventrículo izquierdo y está anclada por las cuerdas tendinosas a la cresta del septum interventricular. En el tipo B, la valva superior de la válvula común o puente se extiende más sobre el ventrículo derecho y está parcialmente anclada a un musculo papilar anómalo que sale de la zona trabecular y marginal. En el tipo C, la valva superior de la válvula común no está anclada al septum interventricular, se proyecta sobre el ventrículo derecho y se une a un musculo papilar localizado en la parte anterior. La valva superior de la válvula común está dividida en el tipo A y no dividida en los tipos B y C.<sup>2</sup>

Los defectos septales atrioventriculares completo se producen en el 2% de las cardiopatías congénitas. De los pacientes con canal atrioventricular completo, cerca del 70% son niños con síndrome de Down. De los niños con síndrome de Down, cerca del 40% tienen cardiopatías congénitas y el 50% de los defectos corresponde a un canal atrioventricular, este también forma parte de los síndromes de asplenia y poliesplenia.<sup>3,4</sup>

La falta de desarrollo de los cojinetes endocardicos juega un papel central en el desarrollo de los defectos septales atrioventriculares. Los cojinetes endocardicos superior e inferior aparecen entre la cuarta y quinta semana de gestación; en este momento el canal atrioventricular común se posiciona sobre el ventrículo izquierdo primitivo. Las células mesenquimales invaden estas masas de tejido, con lo cual los cojinetes se aproximan y se fusionan. Esto divide el canal

atrioventricular común en un canal derecho y canal izquierdo. Los cojinetes laterales derecho e izquierdo evolucionan posteriormente seguidos por el desarrollo del cojinete dextrodorsal conal. Estas estructuras implicadas en el crecimiento de la válvula mitral y tricúspide y sus aparatos de soporte. Los cojinetes endocárdicos no forman de manera directa los componentes valvulares, pero tienen un papel esencial en el proceso de delaminación del miocardio que forma las valvas y cuerdas. Como resultado se presenta una deficiencia del septum primum interatrial, del septum interventricular y de las valvas septal de la tricúspide y anterior de la mitral. La posición de las válvulas atrioventriculares es más baja de lo normal. La valva anterior de la válvula atrioventricular se extiende a través del septum interventricular y es compartida entre los ventrículos derecho e izquierdo. La falta total de fusión de los cojinetes endocárdicos produce una deficiencia en la porción de entrada del septum interventricular, un anillo valvular común y una válvula atrioventricular común. Esta constelación de características produce un gran defecto que comunica las cuatro cámaras cardíacas. Los estudios moleculares indican que la transformación anormal de las células epiteliales a células mesenquimales en el desarrollo de los cojinetes endocárdicos es una resultante de la codificación anormal de los complejos proteínicos dentro de la gelatina cardíaca. Estudios en modelos animales han demostrado una más baja densidad y migración de las células mesenquimales, lo que produce una elongada región en los cojinetes endocárdicos.

Un factor de crecimiento específico, encontrado en embriones de pollo, está implicado en la transformación de las células epiteliales en células mesenquimales. A través del mapeo molecular, algunos investigadores han informado de una región crítica canal AV en 21q22.1. La trisomía 21 es la anomalía genética más frecuentemente asociada con el defecto septal atrioventricular, aunque este puede vincularse también con trisomía 13 y 18. En pacientes con presentación familiar se ha encontrado un locus genético en el cromosoma 1. La delección intersticial del cromosoma 16 puede asociarse con defecto septal atrioventricular. El defecto se puede relacionar con otros síndromes como la malformación de Dandy-Walker, el síndrome de Joubert y el síndrome de Ritscher-Schintal (cráneo-cerebelo-cardíaco). Se han descrito mutaciones genéticas de factores de crecimiento endotelial (VGEF) vinculados con los defectos septales atrioventriculares. La prevalencia del alelo VGEF+405C incrementa el riesgo de enfermedad cardíaca congénita.<sup>5-8</sup>

### Fisiopatología

La fisiopatología de esta malformación se caracteriza por la existencia de un importante cortocircuito desde las cavidades cardíacas izquierdas hacia las derechas a través de los

defectos de tabicación. A ello se añade la sobrecarga de volumen, ocasionada por la regurgitación de la válvula AV, que suele ser menos severa en los pacientes con síndrome de Down. El cortocircuito izquierda-derecha produce un aumento del flujo pulmonar e hipertensión pulmonar, que interfiere en la caída de la presión y de la resistencia vascular pulmonar que suele tener lugar en las primeras semanas de la vida. A esta edad, por la presencia de esta hipertensión pulmonar, al existir poco gradiente de presión entre las cavidades cardiacas izquierdas y las derechas, el cortocircuito produce escasa turbulencia y, por ello, escasa manifestación semiológica a la auscultación. En los pacientes con síndrome de Down, el retraso en la caída de las resistencias pulmonares es mucho más prolongado, incluso en algunos pacientes no llega a producirse, por lo que en estos enfermos frecuentemente no se auscultan soplos y la única manifestación semiológica puede ser una cianosis intermitente debida a la inversión del cortocircuito. La sobrecarga cardiaca producida por el aumento de volumen debido al cortocircuito y a la regurgitación valvular ocasiona insuficiencia cardiaca que, en los primeros meses de la vida, se manifiesta clínicamente por polipnea, disnea, cansancio durante las tomas de alimento, desnutrición y estancamiento de la curva ponderal, con frecuentes infecciones respiratorias que deterioran todavía más el estado y desarrollo de estos enfermos. En ausencia de intervención terapéutica, si el enfermo sobrevive a estos primeros meses de la vida, el hiperflujo pulmonar y la hipertensión pulmonar generan lesiones a nivel del árbol vascular pulmonar que conducen a un rápido y progresivo desarrollo de la enfermedad vascular pulmonar, condicionando un aumento de la resistencia al flujo pulmonar, que, en cierto modo, frena el hiperflujo pulmonar debido al cortocircuito y se traduce en una ligera y progresiva mejoría de los signos de insuficiencia cardiaca. En muchos pacientes esta mejoría ya es evidente a partir del año de edad, cuando debido a la enfermedad vascular pulmonar, la resistencia a la circulación pulmonar y las presiones a nivel de la arteria pulmonar y del ventrículo derecho han aumentado hasta alcanzar valores similares a los sistémicos. Generalmente, a esta edad, y debido a la existencia de una enfermedad vascular pulmonar establecida, en la mayoría de los pacientes ya se ha perdido la opción de tratamiento quirúrgico y se empieza una época de relativo buen estado clínico, pero conforme van avanzando los cambios patológicos de la enfermedad vascular pulmonar, la resistencia al flujo pulmonar se incrementa, supera la sistémica e invierte el cortocircuito, convirtiéndose en venoarterial, desde las cavidades cardiacas derechas hacia las izquierdas, lo que causa hipoxemia, cianosis y todo el cortejo fisiopatológico del síndrome de Eisenmenger. A este nivel evolutivo, el deterioro de la calidad de vida es importante, convirtiéndose en un lento proceso de “muerte anunciada” que puede prolongarse durante dos o tres décadas.<sup>6,9</sup>



## Diagnostico

En los pacientes que presentan un defecto septal atrioventricular completo, los síntomas incluyen el retraso en el crecimiento, la fatiga con la alimentación y los síntomas y signos clásicos de la insuficiencia cardiaca, que incluyen taquicardia, taquipnea y hepatomegalia. El precordio es hiperactivo y el componente pulmonar del segundo ruido esta acentuado. La presentación de los soplos es variable y va desde un soplo sistólico suave grado II/IV en el segundo o tercer espacio intercostal con la línea medio-clavicular izquierda, hasta soplos holosistolicos grado IV/IV en el borde esternal izquierdo. Ocasionalmente se puede auscultar un soplo diastólico, lo cual refleja el incremento del flujo a través de la válvula atrioventricular. En los pacientes con diagnóstico de defecto septal atrioventricular y que presenten en su evaluación clínica cianosis, se debe sospechar la existencia de lesiones asociadas como drenajes venosos sistémicos anormales, la presencia de un atrio común y de lesiones obstructivas derechas como la tetralogía de Fallot o, si el diagnóstico es tardío, enfermedad vascular pulmonar obstructiva. En los pacientes con síndrome de Down es frecuente la ausencia de síntomas significativos y, por lo tanto, pasan desapercibidos y sólo suelen diagnosticarse de forma tardía cuando se presentan con el síndrome de Eisenmenger. En los pacientes en quienes se hace el diagnóstico tardío, la clínica incluye cianosis y a la auscultación el componente pulmonar del segundo ruido es intenso y se percibe un soplo diastólico de insuficiencia valvular pulmonar.<sup>1, 5,7</sup>

En el electrocardiograma es característico del defecto un eje QRS superior con el eje QRS – 40 – 150 grados, la mayoría de los pacientes tiene un intervalo PR prolongado (bloqueo auriculoventricular de primer grado) y en todos los casos existe una hipertrofia ventricular derecha o un Bloqueo rama derecha, y muchos pacientes tienen también hipertrofia ventricular izquierda. En el estudio radiológico siempre existe cardiomegalia, que afecta a las cuatro cámaras cardiacas, la vascularización pulmonar esta aumentada y destaca el segmento de la arteria pulmonar principal.<sup>3</sup> La ecocardiografía es la modalidad diagnostica de elección para evaluar todas las características anatómicas del defecto de la tabicación atrioventricular. Las imágenes apical y subcostal de cuatro cámaras son muy útiles para evaluar la anatomía y el significado funcional del defecto. Estas imágenes muestran tanto una comunicación interatrial (CIA) ostium primum como una CIV muscular de la entrada. La valva de soporte anterior atraviesa el septo ventricular, o las valvas derechas e izquierda de la válvula auriculoventricular se pueden observar a la misma altura que la cresta del septo ventricular. Se puede tomar una

imagen completo de la CIA y la CIV durante la sístole cuando se cierra la valva común anterior. El empleo combinado de la posición subcostal del transductor (es decir, unos 45 grados en sentido horario respecto a una imagen estándar de cuatro cámaras) y la exploración paraesternal del eje corto pueden mostrar una fisura de la válvula mitral, la presencia de valvas de soporte, el número de orificios de la válvula auriculoventricular (por ejemplo Válvula mitral de doble orificio) y las valvas de la válvula auriculoventricular. Estas imágenes también pueden mostrar la posición anormal del musculo papilar anterolateral, que esta desplazado en sentido posterior de su posición normal, y el número de músculos papilares (es decir, único o triple). La imagen subcostal de cinco cámaras puede mostrar una deformidad “en cuello de ganso” que es característica de un hallazgo angiocardiografico. En tiempo real, las imágenes subcostal y apical de cuatro cámaras puede mostrar la fijación cordal de la valva de soporte anterior a la cresta del septo ventricular (tipo A), al lado derecho del septo (tipo B) o a un musculo papilar en la punta del ventrículo derecho o sobre su pared libre (tipo C).<sup>1,3</sup>

#### Tratamiento

El tratamiento medico esta solo indicado mientras se estabiliza el paciente para realizar manejo definitivo de tipo quirúrgico. Para todos los pacientes se indica el tratamiento quirúrgico. La única excepción la constituyen aquellos pacientes que presentan un pequeño defecto septal y válvulas atrioventriculares competentes. La edad a la cual se practica el reparo quirúrgico es cada vez más baja (3 a 6 meses), lo cual da cuenta de la tendencia actual de la cirugía cardiaca de cardiopatías congénitas. El objetivo de la corrección quirúrgica incluye el cierre de todos los defectos septales para eliminar el cortocircuito y disminuir el hiperflujo pulmonar y el cierre de la zona de confluencia de la valva puente superior e inferior. En los pacientes con comportamiento de defecto septal interatrial, la corrección puede retrasarse hasta el segundo año de vida.<sup>10-13</sup>

En los pacientes que presentan un importante deterioro clínico, con muy mal estado nutricional y/o con importante hipertensión pulmonar, en los que la cirugía reparadora se considera de alto riesgo, se puede considerar como opción terapéutica quirúrgica una cirugía paliativa, consistente en el cerclaje (banding) de la arteria pulmonar, con la finalidad de disminuir el cortocircuito y, con ello, de mejorar la situación clínica y evitar el desarrollo y la progresión de la enfermedad vascular pulmonar. Tan pronto como sea posible, una vez alcanzada la estabilidad clínica, debe procederse al debanding y a la reparación quirúrgica de la cardiopatía.<sup>3,14</sup>

En todos los casos, la aproximación quirúrgica se hace desde una atriotomía derecha. En el caso de la técnica del doble parche, se utiliza un parche protésico (PTFE, dacron y teflón) para

la reparación el defecto ventricular y un parche biológico (pericardio autologo o heterologo) para la reparación del componente atrial. En el caso de la técnica de un parche único, se emplea un parche biológico o protésico de acuerdo a la preferencia del cirujano. En los pacientes que presentan un orificio atrioventriculares separados y cortocircuito a nivel atrial se realiza un cierre con parche del defecto ostium primum y sutura del espacio entre las valvas puentes. En presencia de dos orificios atrioventriculares separados y cortocircuito a nivel atrial y ventricular, a lo anterior se le agrega el cierre del defecto septal con parche. Para la corrección de un orificio atrioventricular común con cortocircuito a nivel atrial y ventricular, se lleva a cabo la técnica del cierre con un parche único, división de las valvas puente y resuspensión del parche con sutura de la hendidura. Si se practica la técnica del doble parche, las valvas puente se unen a los parches atriales y ventriculares y se sutura la hendidura. Las potenciales complicaciones incluyen los defectos septales residuales, el bloqueo atrioventricular completo, la insuficiencia valvular atrioventricular izquierda, la estenosis valvular atrioventricular izquierda, la obstrucción al tracto de salida ventricular y las crisis hipertensivas pulmonares. La ecocardiografía intraoperatoria epicardica o transesofagica debe ser la práctica común cuando se realice la corrección quirúrgica. Esta debe incluir no solo la evaluación del resultado anatómico sino que debe ser examinada la presencia de cortocircuitos residuales y de regurgitación valvular. Los cortocircuitos residuales interventriculares no deben ser tolerados porque es poco probable que desaparezcan espontáneamente, y cuando son significativos y no se corrigen pueden producir dilatación del anillo valvular., lo cual generara insuficiencia valvular izquierda progresiva. La evaluación de la regurgitación valvular en el periodo transoperatorio es bastante difícil y puede ser subvalorada en el momento, y posteriormente incrementarse en los días siguientes a la cirugía. El incremento de la mortalidad a los 30 días ha sido asociado con pacientes con doble orificio valvular mitral. La tasa de supervivencia a 10 años a la cirugía para todos los pacientes con defecto septal atrioventricular completo vario de 78 a 93% y esta mortalidad tardía está asociada a reintervención.<sup>11,15-18</sup>

La monitorización invasiva debe hacerse con una línea arterial, presión venosa central, presión auricular izquierda y en la arteria pulmonar (opcional). Los problemas postoperatorios pueden ser extracardiacos si el paciente padece síndrome de Down (mayor hiperreactividad pulmonar, pulmones hipoplasicos, obstrucción de la vía aérea superior, anomalías del tono muscular o infecciosos) o cardiacos (hipertensión pulmonar con o sin crisis) cortocircuitos residuales, alteraciones valvulares, disfunción ventricular o trastornos del ritmo). A su llegada a la unidad de cuidados intensivos, el paciente debe continuar con analgesia, sedación y relajación. Si existe estabilidad hemodinámica y no aparecen crisis de hipertensión pulmonar, puede iniciarse

su retirada a las 24 horas del procedimiento quirúrgico. Debe evitarse la administración de líquidos endovenosos de manera indiscriminada sobre todo en las primeras horas del postoperatorio. Se recomienda en las primeras horas el 50% de las necesidades basales para aumentar el 75% en el primer día postoperatorio. Debe intentarse aumentar presiones auriculares lo más bajas posibles para mantener una estabilidad hemodinámica. Buscar un balance hídrico adecuado es fundamental., pudiéndose administrar diuréticos de manera regular (perfusión continua de furosemida). Se emplea dopamina, milrinona y/o nitroprusiato de sodio. En general se recomienda mantener una postcarga bien controlada. Se recomienda la respiración asistida durante las primeras 24 horas del postoperatorio. Alcanzada la estabilidad hemodinámica y respiratoria debe iniciarse el destete respiratorio. En ocasiones, el grado de regurgitación valvular mitral aumenta tras el destete respiratorio lo que puede hacer fracasar la extubación. Con la extubación, aumenta la postcarga del ventrículo izquierdo y, por lo tanto es aconsejable mantener inovasodilatadores durante el proceso. La hipertensión arterial pulmonar debe ser consecuencia de cortocircuito de izquierda-derecha residual y/o regurgitación mitral significativa. Las crisis de hipertensión pulmonar son frecuentes en pacientes por encima de 6 meses de edad y con síndrome de Down, puede ser bruscas, aisladas o repetitivas. Deben ser prevenidas siendo claves la sedación y relajación e identificar causas (sobrecarga de líquidos, dolor, agitación, acidosis o fiebre) y ello en ausencia de lesiones residuales que las justifiquen. Su tratamiento es la sedación, relajación, oxigenación, hiperventilación y administración de óxido nítrico inhalado. En casos refractarios se puede recurrir a la utilización de soportes mecánicos. El bajo gasto cardiaco persistente puede asociarse a disfunción ventricular izquierda, cortocircuitos residuales o disfunción de la válvula mitral. Su tratamiento es con inotrópicos y vasodilatadores, siendo útil aumentar la frecuencia cardiaca. Si no se consigue estabilidad, las lesiones residuales deben ser abordadas quirúrgicamente. Debemos estar atentos a estenosis o insuficiencia tricúspide y/o mitral. Los trastornos del ritmo no son raros y los más frecuentes son la taquicardia nodal, el bloqueo auriculoventricular completo y la taquicardia de la unión.<sup>2, 19-23</sup>

Muchos informes científicos documentan la mejoría después de la reparación quirúrgica del defecto auriculoventricular completo. Algunos autores defienden la reparación a una edad de 6 meses o menor. Al-Hay et al reporta su experiencia de 20 años donde evaluaron diversos factores de riesgo preoperatorio, operatorio y postoperatorio que pueden haber influido en el resultado después de reparación de canal atrioventricular.<sup>24</sup>

En varios estudios, el bandaje de la arteria pulmonar, ya no se recomienda como procedimiento paliativo en la primera infancia a menos que presenten otras anomalías asociadas, que harían

que la reparación primaria fuese una operación de alto riesgo. Las principales indicaciones de bandaje fueron la insuficiencia cardíaca grave en lactantes menores de 3 meses, múltiples CIV, válvula atrioventricular dominante derecha pero con un ventrículo izquierdo aun de tamaño adecuado para corrección biventricular, doble salida de ventrículo derecho y las infecciones como la bronquiolitis o la miocarditis grave.<sup>25,26</sup>

Al-Hat et al reportan una mortalidad hospitalaria global de 15%, no era tan bajo como reportado por Weintraub y colegas, esto es dado a que el estudio incluye a todos los niños sometidos a reparación en un período de 13 años sin omisiones. Un importante factor de riesgo para la muerte hospitalaria fue doble orificio de la válvula atrioventricular. La identificación ecocardiográfica preoperatorio de doble orificio de la válvula atrioventricular puede ser difícil y si se ha identificado por primera vez en la mesa de operaciones tales comprensiblemente casos pueden ser excluidos de resultado de reparación de defectos atrioventriculares " sin complicaciones " .<sup>24</sup>

El grupo de la Clínica Mayo informó de doble orificio de la válvula atrioventricular izquierda en 9 de 253 (3,6 %) casos. Sin embargo no encontraron doble orificio atrioventricular izquierda válvula sea un factor de riesgo en particular.<sup>27</sup>

Los defectos atrioventriculares se encuentran en mayor riesgo de enfermedad vascular pulmonar incluso en el primer año de vida. . También corren el riesgo de crisis hipertensiva pulmonar postoperatoria, la principal causa de muerte en varios pacientes en las diferentes series de casos En adición a la hiperventilación y un alto FiO<sub>2</sub>, el óxido nítrico también se ha utilizado desde 1993 en el tratamiento de la hipertensión pulmonar postoperatoria aunque su introducción no ha tenido un gran impacto en la prevención de muerte hospitalaria.<sup>28</sup>

Haworth et al encontraron que la biopsia de pulmón de los bebés que habían muerto pueden mostrar severa fibrosis en la íntima con un aumento mínimo en la musculatura o una gran aumento de la musculatura .<sup>29</sup>

Clapp et al encontraron que 10 de 81 niños (12 %) con síndrome de Down tenía vasculatura pulmonar fija que se desarrolló mucho antes de 1 año de edad. Han sugerido que el cateterismo cardíaco con la medición de la resistencia vascular pulmonar se debe realizar en todos los niños con un canal atrioventricular completo, incluso menores de 6 meses de edad, especialmente en el síndrome de Down. Muchos grupos, sin embargo, no consideran el cateterismo cardíaco necesario para los pacientes menores de 6 meses.<sup>30</sup>

En pacientes con defecto atrioventricular completo, la reparación primaria es el tratamiento de elección con buenos resultados sin embargo aún hay mucho por saber de qué factores pueden influenciarlos.<sup>24</sup>

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El Hospital Infantil de México es uno de los principales centro de referencia de cardiopatías en el país, además de ser uno de los principales centros de genética. El canal atrioventricular es una cardiopatía congénita compleja y muy frecuentemente asociada a síndrome de Down.

Muchos reportes han documentado la mejoría de la supervivencia quirúrgica en los pacientes posterior a reparación completa del canal atrioventricular en los últimos años. Se ha atribuido que la reparación primaria en edades más tempranas, principalmente menores de 6 meses, es un factor importante.

Sin embargo hay una gran cantidad de factores implicados tanto preoperatorios, operatorios y postoperatorios que modifican los resultados postquirúrgicos. Cada día se está buscando tratar de reducir los diversos factores implicados en el incremento de la mortalidad de esta entidad, así como también mejorar la calidad de vida estos pacientes.

La única manera de mejorar la supervivencia es definir qué factores asociados se encuentran implicados en la misma con el objeto de tratar de disminuirlos o eliminarlos si es posible. Para hacer esto necesitamos correlacionar los diferentes factores implicados y de esta forma dilucidar cuales están afectando la mortalidad así como la calidad de vida de estos niños.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son los factores asociados a la supervivencia en pacientes con canal atrioventricular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez del año 2003-2013?

## **JUSTIFICACION**

En estudios americanos y europeos se han probado diversos factores asociados a mayor mortalidad y/o resultados desfavorables en el postquirúrgico de pacientes con canal atrioventricular, el objetivo de estos estudios es disminuir estos factores para obtener mejores resultados y mejor supervivencia a largo plazo.

En el Hospital Infantil de México se operan anualmente múltiples pacientes con canal atrioventricular, sin embargo se evidencian varias complicaciones. No conocemos los factores asociados a la supervivencia de estos pacientes, por lo que es importante hacer una revisión y análisis de esta problemática.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo primario**

- Analizar los factores asociados a la supervivencia de pacientes con canal atrioventricular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez del año 2003-2013

### **Objetivos específicos**

- Definir las características demográficas de los pacientes con canal atrioventricular.
- Relacionar la presencia de síndrome de Down y los resultados postoperatorios de canal atrioventricular
- Definir el tipo de cirugía realizada y complicaciones postquirúrgicas en pacientes postoperados de canal atrioventricular
- Comparar el tiempo de circulación extracorpórea, pinzamiento aórtico y los resultados postoperatorios

- Comparar el tiempo de estancia hospitalaria, tiempo de estancia en terapia intensiva y resultados postoperatorios de canal atrioventricular
- Relacionar la mortalidad temprana y tardía con los resultados postoperatorios de canal atrioventricular

## **HIPOTESIS**

Los pacientes con canal atrioventricular con síndrome de Down, displasia de la válvula atrioventricular, insuficiencia de la válvula atrioventricular, tipo de canal atrioventricular, tiempo de circulación extracorpórea, temperatura en la cirugía, el tipo de cirugía correctiva tienen mayor riesgo de mortalidad en el Hospital Infantil de Mexico Federico Gomez.

## **HIPOTESIS ALTERNA**

Los pacientes con canal atrioventricular con síndrome de Down, displasia de la válvula atrioventricular, insuficiencia de la válvula atrioventricular, tipo de canal atrioventricular, tiempo de circulación extracorpórea, temperatura en la cirugía, el tipo de cirugía correctiva tienen menor riesgo de mortalidad en el Hospital Infantil de Mexico Federico Gomez.



## **METODOLOGIA**

### *Diseño del Estudio*

Tipo de Estudio	Observacional
Tipo de Investigación:	Descriptiva.
Temporalidad:	Retrospectivo.
Tipo de análisis:	Comparativo
Temporalidad:	Retrospectivo.

### *Población de Estudio*

Pacientes con canal atrioventricular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) desde el año 2003 al 2013.

### *Lugar de la realización*

Departamento de Cardiología y Cirugía Cardiovascular del HIMFG.

### *Tiempo de seguimiento*

Estudio retrospectivo, se revisarán los expedientes de los pacientes con canal atrioventricular desde Enero del 2003 a Diciembre del 2013.

### *Criterios de inclusión, exclusión y eliminación*

#### Criterios de Inclusión:

- Expedientes de pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de canal atrioventricular completo.

#### Criterios de Exclusión:

- Expedientes de pacientes no encontrados (por problemas en archivo).

### *Tamaño de muestra*

Población completa de pacientes operados de canal atrioventricular.

*VARIABLES dependiente e independiente:*

- Variable Dependiente: Mortalidad, clase funcional reciente
- Variable Independiente: Edad, Sexo, Peso, anomalía cromosómica, insuficiencia válvula atrioventricular, válvula atrioventricular displásica, tiempo de circulación extracorpórea, tiempo de pinzamiento aórtico, temperatura, tiempo de ventilación mecánica, tiempo de estancia hospitalaria, tiempo de estancia hospitalaria postquirúrgica, complicaciones postquirúrgicas, causas de muerte

*Definición operacional de variables*

**VARIABLES DEMOGRÁFICAS**

<b>VARIABLE</b>	<b>DEFINICIÓN CONCEPTUAL</b>	<b>DEFINICIÓN OPERACIONAL</b>	<b>ESCALA DE MEDICIÓN</b>	<b>CATEGORÍA</b>
Sexo	Condición de ser hombre o mujer	Condición de ser hombre o mujer	Nominal dicotómica	Masculino o femenino
Grupo de edad	Lactante Preescolar Escolar Adolescente	Años de vida hasta la presentación clínica de la enfermedad	Cuantitativa discreta	Meses
Peso	Volumen del cuerpo expresado en kilogramos	Volumen del cuerpo expresado en kilogramos	Cuantitativa discreta	Kilogramos
Tipo de canal atrioventricular según Rastelli	Clasificación del canal atrioventricular según la inserción de la válvula puente	Clasificación del canal atrioventricular según la inserción de la válvula puente	Nominal politómica	A, B, C
Tipo de	Técnica	Técnica	Nominal	Técnica de un

cirugía realizado	quirúrgica utilizada para la corrección total	quirúrgica utilizada para la corrección total	dicotómica	parche Técnica de Dos parches
Datos clínicos y paraclínicos	Condiciones anatómicas o fisiológicas anormales y manifestaciones objetivas o subjetivas de la enfermedad, no clasificadas como enfermedad o síndrome	Manifestaciones clínicas de presentación al inicio del padecimiento actual	Nominal politómica	
Anomalía cromosómica	Defectos genéticos que generalmente se producen por desordenes o desbalances en los cromosomas.	Defectos genéticos que generalmente se producen por desordenes o desbalances en los cromosomas.	Nominal politómica	

#### VARIABLES DEPENDIENTES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	CATEGORÍA
Mortalidad temprana	Pérdida de los signos vitales	Fallecimiento en el postoperatorio inmediato (30 días)	Muerto o vivo Dicotómica	Si o No

Mortalidad tardía	Pérdida de los signos vitales	Fallecimiento después del egreso de la hospitalización por la cirugía	Muerto o vivo Dicotómica	Si o No
Clase Funcional	Presencia o ausencia de Disnea al esfuerzo	Tolerancia al esfuerzo físico.	Clase funcional de la NYHA para mayores de 3 años y de Ross para menores de 3.	I, II, III, IV.

#### VARIABLES INDEPENDIENTES

VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	CATEGORÍA
Insuficiencia de la válvula atrioventricular	Reflujo de la sangre desde los ventrículos a las aurículas	Reflujo de la sangre desde los ventrículos a las aurículas	Nominal Dicotomica	Si o No
Válvula atrioventricular displasica	Válvula atrioventricular engrosada, músculos papilares deformados.	Válvula atrioventricular engrosada, músculos papilares deformados	Nominal Dicotomica	Si o No
Tiempo de circulación extracorpórea	Duración de paro circulatorio durante la intervención	Duración de paro circulatorio durante la intervención quirúrgica	Cuantitativa discreta	Minutos

	quirúrgica			
Tiempo de pinzamiento aórtico	Duración del tiempo de pinzamiento aórtico durante la intervención quirúrgica	Duración del tiempo de pinzamiento aórtico durante la intervención quirúrgica	Cuantitativa discreta	Minutos
Temperatura	Temperatura durante la intervención quirúrgica	Temperatura durante la intervención quirúrgica	Cuantitativa discreta	Grados centígrados
Tiempo de ventilación mecánica	Necesidad de usar apoyo ventilatorio	Días en ventilación mecánica	Cuantitativa discreta	Días
Estancia hospitalaria	Cantidad de días hospitalizado	Días hospitalizado	Cuantitativa discreta	Días
Estancia hospitalaria postquirúrgica	Cantidad de días hospitalizado después de la cirugía	Días hospitalizado después de la cirugía	Cuantitativa discreta	Días
Complicaciones postquirúrgicos	Tipo de complicaciones	Valorar si presento alguna otra patología asociada en el postquirúrgico	Nominal	
Causas de muerte	Tipo de causas de muerte	Valorar que causas produjeron la muerte	Nominal	

### *Procedimientos y Estadística*

Se revisaron los expedientes de todos los pacientes con diagnóstico de canal atrioventricular, para ver la evolución postoperatoria inmediata y el seguimiento a corto, mediano y largo plazo. Se utilizó estadística descriptiva, las medidas de tendencia central aplicadas fueron porcentaje, media y de dispersión a la desviación estándar, rangos mínimo y máximo; para la estadística inferencial se realizó comparación de medias de dos grupos independientes o prueba T de Student. En el análisis de los posibles factores asociados a mortalidad en los pacientes con canal atrioventricular inicialmente se compararon con la prueba Chi cuadrada con estimación del riesgo en Odds ratio (OR) y posteriormente se realizó Regresión de Cox para determina el Hazard Ratio (HR). Además el análisis utilizado para confirmar correlación del estado de muerte de los pacientes con variables numéricas recurrimos a la correlación de Spearman.

### *Seguridad en el Paciente*

Estudio seguro que no representa riesgo para el paciente por ser revisión de expedientes.

Evento Adverso: Ninguno.

## **ETICA**

### *Principios éticos*

El juicio clínico será guiado con base a los principios establecidos en la asamblea médica mundial (Helsinki 1964). Así como en los procedimientos de investigación de nuestra institución, que se rige de acuerdo a las normas de salud pública de nuestro país.

### *Leyes y Regulaciones*

El juicio clínico tendrá un estricto apego en las leyes y regulaciones internacionales y nacionales de México.

*Consentimiento Informado:* No requiere.

## RESULTADOS

Se revisaron todos los expedientes que coincidían con el registro del CIE-10 (Q21.3) que corresponde a defecto atrioventricular en el archivo clínico del Hospital Infantil de México

	Frecuencia	Porcentaje
Válido MASCULINO	34	38.6
FEMENINO	54	61.4
Total	88	100.0

Federico Gómez (HIMFG) obteniendo una lista de 100 casos desde el años 2003 al 2013, se excluyeron 12 casos, 10 por encontrarse mal codificado, 2 por no encontrarse el expediente en el

archivo.

Se analizaron 88 pacientes con canal atrioventricular ingresados en un periodo de 10 años en el HIMFG. La distribución de los pacientes según el sexo se describe en la tabla 1.

Tabla 1. Distribución de los pacientes según el sexo

Se distribuyeron los pacientes acorde al tipo de Canal atrioventricular según la clasificación de Rastelli:

Tabla 2. Distribución de los pacientes según el tipo de Canal atrioventricular

	Frecuencia	Porcentaje
Válido TIPO A	73	83.0
TIPO B	6	6.8
TIPO C	4	4.5
NO SE ESPECIFICA	5	5.6
Total	88	100.0

Se tomaron en cuenta si existían cardiopatías asociadas al canal atrioventricular encontrándose que las más frecuentemente asociada es la Persistencia del conducto arterioso, se describen en la tabla 3.

Tabla 3. Distribución de Cardiopatías asociadas.

	Frecuencia	Porcentaje
Válido Persistencia de conducto arterioso	39	44.3
Coartación de aorta	4	4.5
Transposición de grandes arterias con estenosis pulmonar	3	3.4
Doble vía de salida del ventrículo derecho con estenosis pulmonar	1	1.1
Vena cava superior izquierda persistente	3	3.4
Estenosis aortica	2	2.3
Ninguna	31	35.2
Estenosis pulmonar	5	5.7
Total	88	100.0



Se agrupo en los pacientes con Canal atrioventricular, aquellos que tenían alguna otra patología asociada, siendo la más frecuente Hipotiroidismo, como se describe en la tabla 4.

Tabla 4. Presencia de Patología asociada en pacientes con Canal Atrioventricular.

		Frecuencia	Porcentaje
Válidos	Hipotiroidismo	13	14.8
	Leucemia	3	3.4
	Patología oftálmica	2	2.3
	Riñón Ectópico	1	1.1
	Hipoacusia	1	1.1
	Ninguna patología asociada	68	77.3
Total		88	100.0

Siendo esta una cardiopatía que se asocia muy frecuentemente al síndrome de Down, se encontró de los 88 pacientes estudiados, 67 (76.1%) presentaban Síndrome de Down mientras que 21 pacientes (23.9%) no eran Síndrome de Down.

De igual manera se investigó como era la morfología de la válvula atrioventricular común si tenía la presencia de insuficiencia valvular así como si esta era displasia lo cual se describe en la tabla 5 y tabla 6.

Tabla 5. Presencia de insuficiencia de válvula Atrioventricular.

	Frecuencia	Porcentaje
Válido SI	35	39.8
NO	53	60.2
Total	88	100.0

Tabla 6. Presencia de Displasia de válvula atrioventricular

	Frecuencia	Porcentaje
Válido SI	1	1.1
NO	81	92.0
NO SE ESPECIFICA	6	6.8
Total	88	100.0

La edad al diagnóstico del Canal atrioventricular encontrada fue descrita en meses, con una edad media  $97 \pm 17.7$  (Rango 1-132 meses), de los 88 pacientes, se encontraron que 8 pacientes (9.1%) presentaban Heterotaxia visceral. Posteriormente se distribuyeron a los pacientes según el tipo de cirugía que se les había como se describe en la tabla 7.

Tabla 7. Distribución de pacientes según el tipo de cirugía realizada.

	Frecuencia	Porcentaje
--	------------	------------

Válido	Corrección total	48	53.4
	Bandaje de arteria pulmonar	18	20.5
	No se les ha realizado nada	23	26.1
	Total	88	100.0

De los 23 pacientes los cuales no han sido intervenido quirúrgicamente, se les realizo cateterismo cardiaco y 12 (52.17%) pacientes fueron catalogados con Enfermedad vascular pulmonar.

De los 48 pacientes a los cuales se les realizo corrección total de canal atrioventricular, 10 (20.8%) de estos pacientes se les había realizado previamente bandaje de la arteria pulmonar y en un segundo tiempo quirúrgico se les realizo corrección total, se analizó el tipo de corrección total que se les había realizado como se describe en la tabla 8.

Tabla 8. Tipo de Cirugía realizada a pacientes operados de Corrección total

	Frecuencia	Porcentaje
Válido		
Técnica un solo parche	8	9.1
Técnica de doble parche	14	15.9
Técnica de un solo parche + cierre de hendidura mitral	4	4.5
Técnica de doble parche + cierre de hendidura mitral	20	22.7
Cierre directo + comisuroplastia mitral	2	2.3
No operado de corrección total	40	45.5
Total	88	100.0

De los 48 pacientes a los cuales se les realizo cirugía de corrección total se tomó en cuenta el tiempo de circulación extracorpórea con una media de 94.33 minutos  $\pm$ 49.89 (Rango 0-320) Moda de 100 minutos. El tiempo de pinzamiento aórtico tuvo una media de 68.75 minutos  $\pm$ 25.39 (Rango 0-150) moda de 60 minutos. La temperatura tuvo una media de 28.5°C  $\pm$ 6.06 (Rango 15 -36) Moda de 36°C. Los días en ventilación mecánica fue una media 3.27 días  $\pm$ 4.01 (Rango 0-27) Moda de 1 día. Los días de estancia hospitalaria fueron con una media de 22.3 días  $\pm$ 22.5 (Rango 2-122) y los días de estancia hospitalaria postquirúrgica fueron con una media 13.1 días  $\pm$ 14.4 (Rango 0-103). Se consideraron las principales complicaciones postquirúrgicas, las cuales se describen en la tabla 9.

Tabla 9. Complicaciones postquirúrgicas.

	Frecuencia	Porcentaje
Válido Crisis de Hipertensión Pulmonar	6	6.8
Bloqueo Atrioventricular	5	5.7
Infecciones de Herida quirúrgica	1	1.1
Crisis convulsivas	1	1.1
Sepsis nosocomial	5	5.7
Arritmias	2	2.3
Paro Cardiorrespiratorio	2	2.3
Insuficiencia Renal Aguda	1	1.1
Falla Multiorganica	1	1.1

Choque Cardiogenico	1	1.1
Ninguna	63	71.6
Total	88	100.0

Se analizaron la cantidad de pacientes fallecidos, de los 88 pacientes fallecieron 14 (15.9%), con una mortalidad temprana de 9 pacientes que correspondería al 64.3% y mortalidad tardía de 5 pacientes que correspondería al 35.7%. Las causas atribuidas a la muerte se describen en la tabla 10.

Tabla 11. Causas de muerte de pacientes con Canal Atrioventricular.

	Frecuencia	Porcentaje
Válido FALLA MULTIORGANICA	2	2.3
NEUMONIA POR ASPIRACION	1	1.1
CHOQUE MIXTO	8	9.1
NEUMONIA NOSOCOMIAL	1	1.1
ARRITMIAS	2	2.3
NO FALLECIDO	74	84.1
Total	88	100.0

Se agruparon también los pacientes fallecidos según el tipo de corrección que se les había realizado, se ejemplifica esto en la tabla 12.

Tabla 12. Distribución de pacientes vivos o muertos según la cirugía realizada

GRUPO			Frecuencia	Porcentaje
Corrección total	Válido	VIVO	42	87.5
		MUERTO	6	12.5
		Total	48	100.0
Cirugía paleativa	Válido	VIVO	16	88.9
		MUERTO	2	11.1
		Total	18	100.0
			11	64.7

No se les ha realizado nada	Válido	VIVO		
		MUERTO	6	35.3
		Total	17	100.0

La edad en meses al diagnóstico de la Cardiopatía no es diferente en los tipos de tratamiento quirúrgico correctivo y paleativo. La media de edad al diagnóstico en meses en el grupo con cirugía correctiva fue de  $7.7 \pm 10.4$  meses y en el grupo con cirugía paleativa fue de  $13.56 \pm 31.78$  sin encontrar diferencias en ambos grupos en relación a la edad (valor p 0.457).

Con la finalidad de identificar factores asociados a mortalidad en los pacientes con canal atrioventricular se realizó mediante Hazard ratio mediante regresión de Cox y Odds Ratio mediante Chi cuadrado. Se analizó que el paciente con Canal atrioventricular y portador de Síndrome de Down tiene una probabilidad mayor de mortalidad de 2.8 veces, HR 2.85 IC 95% (0.98-8.22) valor p 0.053, por lo que no es estadísticamente significativo pero con alta tendencia. El tipo de canal Atrioventricular no es un factor asociado a muerte, HR 1.23 IC 95% (0.737-2.07) valor p 0.423. La insuficiencia de la válvula AV tampoco es un factor asociado a mortalidad, HR 1.69 IC 95% (0.53-5.388) con un valor p 0.375. La válvula AV displásica igualmente tiene HR 0.323 IC 95% (0.038-2.78) con un valor p 0.304, siendo estos no estadísticamente significativos.

Se analizó de igual manera si los diferentes tipos de cirugía correctiva total se asociaban a mayor riesgo de muerte no encontrando una diferencia estadísticamente significativa con un valor p 0.74. Se evaluó la relación entre el tiempo de circulación extracorpórea y el riesgo de muerte siendo este estadísticamente significativo con una Correlación de Spearman de 0.448 valor de p 0.001. Se consideró un factor protector cuando el tiempo de circulación extracorpórea es menor de 100 minutos, HR 11.2 IC 95% (1.34-93.43) con un valor p 0.026, el cual es estadísticamente significativo. El tiempo de pinzamiento aórtico no se consideró factor asociado a mayor mortalidad con un valor p 0.165. La hipotermia se consideró un factor asociado a mortalidad con un valor p 0.022. Se consideró un factor protector cuando la temperatura es

mayor de 20°C con HR 0.278 IC 95% (0.031-2-487) con un valor p 0.252, siendo no estadísticamente significativa pero con tendencia.

## **DISCUSION**

En nuestra serie encontramos como describe la literatura mundial que la mayor parte de los pacientes con canal atrioventricular presentan Síndrome de Down, sin embargo encontramos que aun el 30% de los pacientes se les realiza cirugía paleativa, a pesar de que desde la década de los noventa se está intentando impulsar a la corrección total en este grupo de niños a edades tempranas con excelentes resultados, debemos destacar que la edad del diagnóstico es muy tardía, lo que nos habla que continuamos siendo un país que tarda mucho tiempo en diagnosticar y/o referir a los pacientes, esto cambia de manera radical el pronóstico de los pacientes.

De igual manera tenemos un grupo importante de pacientes a los cuales no se les realizo ningún tipo de cirugía (26.1%), una de las causas es la rápida progresión de esta patología a Enfermedad vascular pulmonar lo cual contraindica la corrección quirúrgico y otro fundamento es la asociación de otras patologías graves como es el caso de 3 pacientes que tenían Leucemia.



Es importante mencionar que múltiples estudios han debatido acerca de los resultados postquirúrgicos en pacientes con corrección total según el tipo de técnica quirúrgica. Ugaki y colaboradores compararon en su estudio la técnica de un solo parche y doble parche, encontrando que la técnica con un solo parche tenían menor tiempo de circulación extracorpórea y mejor supervivencia, no obstante Bakhtiary apoyan que la técnica de doble parche con un solo parche o doble parche, sin embargo en nuestra serie de casos no hubo diferencia estadísticamente significativa entre las diversas técnicas quirúrgicas.

La mortalidad de nuestra serie de casos es de 15.1%, siendo para la cirugía correctiva total de 14%, similar a la reportada por Al-Hay y colaboradores donde reportan una mortalidad del 15%, pero mucho mayor a la que reporta Weintraub y colaboradores donde su mortalidad es inferior al 5%, sin embargo esto es una cohorte pequeña de casos lo que hace difícil compararla con las grandes series de casos reportadas en los estudios anglosajones y europeos. Dentro de los factores asociados a mortalidad el ser síndrome de Down tiene 2.8 veces mayor riesgo que no ser síndrome de Down, lo cual difiere con el estudio de Lange y colaboradores donde no reportaron como factor de riesgo el ser síndrome de Down, mientras la cirugía correctiva sea a una edad temprana por la rápida progresión a enfermedad vascular pulmonar. Se asoció que a mayor tiempo de circulación extracorpórea mayor riesgo de mortalidad como lo describe la literatura a nivel mundial en todas las intervenciones quirúrgicas cardiovasculares, el tiempo de estancia hospitalaria, estancia postquirúrgica y de ventilación mecánica no fue un factor asociado a mayor mortalidad en este grupo de pacientes.

## **CONCLUSIÓN**

En el Hospital Infantil de México, hay una amplia experiencia con el diagnóstico y tratamiento del canal atrioventricular, el tiempo de diagnóstico de los pacientes es tardío, siendo nuestro hospital un centro de referencia, habitualmente es por la referencia tardía. Aun hay una alta realización de cirugía paleativa (20.5%) lo cual nos debería hacer a insistir en la cirugía correctiva a menor edad. Los factores asociados a mayor mortalidad en el grupo de pacientes son el ser síndrome de Down que incrementa el riesgo de mortalidad 2.8 veces que en el resto de la población. El tiempo de circulación extracorpórea se consideró un factor protector cuando presenta menos de 100 minutos disminuye la mortalidad, así como la hipotermia profunda incrementa el riesgo de mortalidad en estos pacientes. El tipo de técnica quirúrgica no afecta la

mortalidad y los resultados son similares en este grupo de pacientes. Hay aun una alta realización de cirugía paleativa

Se debe continuar con la investigación en este grupo de pacientes sobretodo estudios prospectivos, con el objeto de tratar de disminuir la mortalidad y las complicaciones postquirúrgicas.

## **CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES**

Mayo – Julio 2013: Formulación del problema

Agosto 2013: Elaboración del portafolio

Septiembre- Octubre 2013: Redacción del Protocolo

Noviembre 2013 – Febrero 2014: Recolección de la Información de los expedientes

Febrero-Abril 2014: Procesamiento y Análisis Estadístico

Mayo-Junio 2014: Discusión de los Resultados y redacción del Informe final

Julio 2014: Preparar información para su publicación

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Attie F, Calderon J, Zabal C, Buendia A. Cardiología Pediátrica. 2° Edición. Capítulo 13. Editorial Medica Panamericana, 2013.
2. Muñoz R, Da Cruz E, Palacio G, Maroto C. Cuidados críticos en cardiopatías congénitas o adquiridas. Sección III: capítulo 3. Distribuna Editorial Medica, 2008.
3. Myung P. Cardiología Pediátrica. 5° Edición. Capítulo 12. Elsevier España, 2008.
4. Keane F, Lock J, Fyler D. Nadas Pediatric Cardiology. Second Edition. Chapter 38. Elsevier, 2006.
5. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th Edition. Chapter 31. Lippincott Williams and Wilkins 2008.

6. Becker C, 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.
7. Mitchell M, Litwin B, Tweddell JS. Complex atrioventricular canal. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2007; 10: 32-41.
8. Casaldaliga J. Defectos de los cojines endocárdicos. En: Libro de protocolos Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías congénitas. Disponible en: [http://www.secardioped.org/pyb\\_protocolos.asp](http://www.secardioped.org/pyb_protocolos.asp)
9. Anderson R, Baker E, Penny D, Redington A, Rigby M, Wernovsky G. *Paediatric Cardiology*. Third Edition. Chapter 27. Elsevier, 2010.
10. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. 2nd ed. Chapter 6. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1993.
11. Bakhtiary F, Takacs J, Cho MY, Razek V, Dähnert I, Doenst T, et al. Long term results after repair of complete atrioventricular septal defect with two-patch technique. *Ann Thorac Surg* 2010; 89: 1239-43.
12. Tweddell J, Litwin B, Berger S, Friedberg D, Thomas JP, Frommelt P, et al. Twenty-year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 419-24.
13. Dunlop K, Mullholland C, Casey FA, Craig B, Gladstone D. A ten year review of atrioventricular septal defects. *Cardiol Young* 2004; 14: 15-23.
14. Christensen N, Andersen H, Garne E, Wellesley D, Addor MC, Haeusler M, et al. Atrioventricular septal defects among infants in Europe: a population-based study of prevalence, associated anomalies and survival. *Cardiol Young* 2013; 23: 560-67.
15. Formigari R, Di Donato R, Gargiulo G, Di Carlo D, Feltri C, Picchio F, et al . Better Surgical Prognosis for patients with Complete Atrioventricular Septal Defect and Down's syndrome. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 666-72.
16. Singh RR, Warren P, Reece B, Ellman P, Peeler B, Kron IL. Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 1598-602.
17. Frid C, Björkhem G, Jonzon A, Sunnegårdh J, Annerén G, Lundell B. Long-term survival in children with atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice in Sweden. *Cardiol Young* 2004; 14: 24-31.
18. Ebels T, Gaynor W. Long-term survival after repair of atrioventricular septal defect. Editorial Comment. *Cardiol Young* 2004; 14: 3-5.

19. Miller A, Siffel C, Lu C, Riehle-Colarusso T, Frias J, Correa A. Long-term survival of infants with atrioventricular septal defects. *J Pediatr* 2010; 156: 994-1000.
20. Hoohenkerk G, Bruggemans E, Rijlaarsdam M, Schoof P, Koolbergen D, Hazekamp M. More than 30 years' Experience with Surgical Correction of Atrioventricular Septal Defects. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 1554-62.
21. Welke K, Morris C, King E, Komanapalli C, Reller M, Ungerleider R. Population based perspective of Long-Term Outcomes After Surgical Repair of Partial Atrioventricular Septal Defect. *Ann Thorac Surg* 2007; 84: 624-9.
22. Suzuki T, Bove E, Devaney EJ, Ishizaka T, Goldberg C, Hirsch J, et al. Results of Definitive Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect in Neonates and Infants. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 596-603.
23. Pritti E, Bonacchi M, Bernabei M, Crucean A, Murzi B, Bartolozzi F, et al. Repair of Complete Atrioventricular Septal Defects in Patients Weighing Less Than 5 Kg. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 1717-26.
24. Al-Hay A, MacNeill S, Yacoub M, Shore D, Shinebourne E. Complete atrioventricular septal defect, down syndrome and surgical outcome: Risk Factors. *Ann Thorac Surg* 2003;75:412–21}
25. Vohra H, Chia A, Ming Yuen H, Vettukattil J, Veldtman G, Gnanapragasam J, et al. Primary Biventricular Repair of Atrioventricular Septal Defects: An Analysis of Reoperations. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 830-8.
26. Kogon B, Butler H, McConnell M, Leong T, Kirshbom P, Kanter K . What is the optimal time to repair atrioventricular septal defect and common atrioventricular valvar orifice? *Cardiol Young* 2007; 17: 356-59.
27. Günther T, Domenico M, Haehnel C, Holper K, Sebening F, Meisner H. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defects: Analysis of Risk Factors. *Ann Thorac Surg* 1998;65:754–60
28. Ando M, Takahashi Y. Variations of Atrioventricular Septal Defects Predisposing to Regurgitation and Stenosis. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 614-21.
29. Crawford F, Stroud M. Surgical Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 1621-9.
30. Kaza A, Colan S, Jaggars J, Lu M, Atz A, Sleeper L, et al. Surgical Interventions for Atrioventricular Septal Defect Subtypes: The Pediatric Heart Network Experience. *Ann Thorac Surg* 2011; 92: 1468-75.

## **LIMITACIÓN DEL ESTUDIO**

Al ser un estudio retrospectivo dependemos de la información recolectada en los expedientes, nos faltó información que hubiese sido de utilidad para tener un estudio mas completo.