



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

TÍTULO
DEFECTO SEPTAL ATRIOVENTRICULAR. RESULTADOS QUIRÚRGICOS
INMEDIATOS EN PACIENTES CON Y SIN SÍNDROME DE DOWN.
EXPERIENCIA DE 10 AÑOS.

Tesis de Posgrado
Para obtener el título como especialista en cardiología pediátrica

PRESENTA
Dr. Christian Dagoberto López Santos

TUTOR DE TESIS
Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero
Cardiólogo pediatra jefe del departamento de Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Ciudad de México, 2018



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.

VoBo.
Dr. Juan Verdejo París.
Director de Enseñanza.
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

VoBo.
Dr. Alfonso Buendía Hernández.
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica.
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

VoBo.
Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero.
Subjefe del Departamento de Cardiología Pediátrica y asesor de tesis.
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Dr. Christian Dagoberto López Santos
Residente de Cardiología Pediátrica.
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

INDICE

I.	INTRODUCCIÓN _____	04
II.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA _____	06
III.	OBJETIVOS _____	08
	a. General	
	b. Específicos	
IV.	MARCO TEÓRICO _____	10
	a. Asociación a síndrome de Down	
	b. Concepto defecto septal atrioventricular	
	c. Epidemiología	
	d. Embriología	
	e. Diagnóstico	
	f. Técnica quirúrgica	
V.	MATERIAL Y MÉTODOS _____	24
	a. Tipo de estudio	
	b. Universo	
	c. Criterios de inclusión	
	d. Criterios de exclusión	
	e. Hipótesis	
	f. Análisis estadístico	
	g. Recursos humanos, físicos y financieros	
	h. Operacionalización de variables	
VI.	RESULTADOS _____	28
VII.	DISCUSIÓN _____	40
VIII.	CONCLUSIONES _____	44
IX.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS _____	46

I. INTRODUCCIÓN

No es frecuente destacar una cardiopatía específica asociada a un grupo de pacientes, sin embargo ha sido ampliamente descrito durante la historia de la cardiología pediátrica, la relación entre pacientes portadores de trisomía 21 y el defecto septal atrioventricular completo o llamado también defecto de los cojinetes endocárdicos. El defecto septal atrioventricular se reporta con una frecuencia de 4% a 5% y una incidencia de 0.19 en 1,000 nacidos vivos ⁽¹⁾.

Desde otra perspectiva se afirma que el 40% al 45% de los niños con síndrome de Down son portadores de alguna cardiopatía congénita, y aproximadamente el 45% de estos un defecto del septum atrioventricular ⁽⁴⁾. En esta investigación nos enfocaremos a determinar la evolución posquirúrgica, de los pacientes con trisomía 21 posterior al cierre de defecto, y su seguimiento en el período inmediato y mediano en comparación con pacientes con esta cardiopatía pero no portadores del síndrome cromosómico.

La decisión de corrección total, las características prequirúrgicas, el pronóstico trans y posquirúrgico y su asociación o no a una cromosomopatía, hace que la decisión de operar a un paciente sea más compleja. Analizar e individualizar a cada paciente es la regla en general en la cardiología pediátrica como en muchas especialidades. Se describe en la literatura, que la cirugía del defecto septal atrioventricular completo conllevaba una mortalidad elevada (del 10%), siendo la principal causa de muerte la presencia de hipertensión pulmonar severa debido a cirugía tardía.

Sin embargo, actualmente se describe que en pacientes no complicados y sin asociaciones complejas, es menor al 4% y con una tasa de supervivencia a 10 años de 78% a 93%, relacionada a mortalidad tardía o libre de reintervenciones ⁽²⁾.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El diagnóstico de defecto septal atrioventricular completo, defecto de cojinetes endocárdicos o canal atrioventricular completo, son diferentes denominaciones a la falta del septum que divide la parte atrial a nivel de septum primum además, se asocia a un defecto interventricular de entrada, como una válvula atrioventricular común. Su manejo depende de la severidad de las lesiones. La decisión quirúrgica para la corrección de la cardiopatía es tras analizar varios antecedentes y estudios, y observar a los pacientes portadores del síndrome de Down en riesgo más alto, se considera realizar el siguiente trabajo de investigación para determinar que la relación entre pacientes portadores de síndrome de Down y no portadores del síndrome, y su evolución posquirúrgica, ambos grupos con diagnóstico de defecto septal atrioventricular completo, operados de corrección total.

Por tanto se plantea la necesidad de analizar las características de los pacientes diagnosticados con defecto septal atrioventricular completo con y sin síndrome de Down; y analizar si las diferencias son estadísticamente significativas para observar un pronóstico más complicado para alguno de los grupos en estudio.

Se necesita establecer también el tipo de defecto de la clasificación de Rastelli de cada paciente portadores de esta patología, ampliamente aceptada desde su descripción en 1960, y descrita también por Muñoz y colaboradores ⁽¹⁰⁾ en el Instituto nacional de Cardiología desde el punto de vista embriológico.

Analizar los eventos transquirúrgicos en cada cirugía realizada, en comparación entre los dos grupos, portadores y no, de síndrome de Down; además de caracterizar los defectos residuales e insuficiencia de válvulas atrioventriculares posquirúrgicas y la relación en tiempo de ventilación mecánica y días en terapia intensiva posquirúrgica de los dos grupos en estudio.

Un estudio integro de la patología de defecto completo y la comparación entre los dos grupos de estudio, para determinar en el período inmediato y mediato la evolución de estos pacientes.

III. OBJETIVOS

IV.I. General

- Comparar la evolución postquirúrgica inmediata de los pacientes con diagnóstico de defecto septal atrioventricular en pacientes con y sin síndrome de Down.

IV.II. Específicos

- Identificar a los pacientes portadores de síndrome de Down y los pacientes no portadores del síndrome
- Analizar las características demográficas de los pacientes diagnosticados con defecto septal atrioventricular completo.
- Determinar la frecuencia de cada tipo de defecto septal atrioventricular de la clasificación de Rastelli.
- Analizar los antecedentes prequirúrgicos de los pacientes que fueron aceptados y realizada operación de corrección total.
- Establecer los eventos transquirúrgicos en cada cirugía realizada, en comparación entre los dos grupos portadores y no de síndrome de Down.
- Caracterizar los defectos residuales e insuficiencia de válvulas atrioventriculares posquirúrgicas en cada grupo de estudio

- Describir la relación en tiempo de ventilación mecánica y días en terapia intensiva posquirúrgica de los dos grupos en estudio
- Conocer la frecuencia de desarrollo de infección nosocomial posquirúrgica en cada grupo de estudio.
- Identificar los pacientes que presentaron crisis de hipertensión pulmonar.

IV. MARCO TEÓRICO

Defecto septal atrioventricular, defecto de cojinetes endocardicos o canal atrioventricular completo, son diferentes denominaciones que describen una cardiopatía de flujo pulmonar aumentado. El defecto divide en la parte atrial a nivel de septum primum (defecto siempre presente indistintamente en parcial o completo), contiguo a anillo de la válvula atrioventricular tanto en su porción derecha como izquierda. Además se observa defecto interventricular de entrada, además de una válvula atrioventricular común. Su manejo depende de la severidad de las lesiones. Aunque existían otros términos descritos como de transición o tipo intermedio ya no utilizados, queda este trabajo de investigación limitado a defecto atrioventricular completo. Las características anatómicas específicas que se han descrito son las siguientes: valvas atrioventriculares insertadas al mismo nivel de la cruz cardíaca, ausencia de septum atrioventricular, desplazamiento anterior de la válvula aortica, elongación del tracto de salida del ventrículo izquierdo, rotación antihoraria de los músculos papilares del ventrículo izquierdo, y el componente de la valva izquierda atrioventricular directamente dirigido hacia septum ventricular ⁽¹⁾. La corrección quirúrgica ha sido uno de los grandes avances en la cirugía cardiaca en las últimas décadas. Pediatric Heart Network reporto recientemente de 7 centros con mortalidad del 3% y supervivencia a largo plazo excelente ^(3,4). Incluso describen sobrevida a 20 años hasta del 95% ⁽⁴⁾. Es importante mencionar que aproximadamente el 25% de estos pacientes son reoperados por presentar progresión en insuficiencia valvular de la porción izquierda u obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo.

ASOCIACIÓN A SÍNDROME DE DOWN

Reportado desde 1866 como una clasificación étnica de “mongoles” que poseen diferentes trastornos, el síndrome de Down, ha sido estudiado ampliamente, reportando incidencia de 1 en 660 recién nacidos en Estados Unidos, haciéndola la malformación humana más común. Anormalidades diferentes, desde hipotonía, apertura bucal, protrusión de lengua, diástasis de los rectos, hiperflexibilidad de articulaciones, relativa estatura pequeña; hasta más específicas por sistemas, a nivel cardiaco se describe que portadores de este síndrome están afectados hasta el 40% de los pacientes; defecto de cojinetes endocárdicos, defecto septal ventricular, conducto arterioso persistente, defecto septal auricular y arteria subclavia aberrante, en orden decreciente de frecuencia; prolapso de la válvula mitral con o sin prolapso de la válvula tricúspide e insuficiencia aortica después de los 20 años ⁽⁵⁾.

El síndrome de Down es una variable independiente importante en la propensión a enfermedad vascular pulmonar y no depende del tamaño del defecto del tabique auriculoventricular, pero se combina con síndrome de Down como variable independiente. La propensión a la enfermedad vascular pulmonar en síndrome de Down ha sido explicada por estudios morfométricos que revelan una reducción del 35% en el número de alvéolos y una reducción en el conteo alveolar radial, que es un índice de complejidad alveolar. La reducción en la superficie de los pulmones implica una reducción comparable en el área de la sección transversal del lecho vascular pulmonar porque el área de la superficie capilar y la superficie alveolar está estrechamente relacionada.

La hipoventilación inducida por anomalías en la vía aérea superior es una causa adicional de enfermedad vascular pulmonar en el síndrome de Down. La región medial facial es pequeña con pasajes nasales cortos, orofaringe pequeña, cavidad oral pequeña, amígdalas y adenoides grandes, e hipoplasia mandibular y maxilar. Incluso otra causa de la enfermedad vascular pulmonar es la apnea del sueño que resulta del retrodesplazamiento de una lengua congestionada y desde el punto de vista respiratorio el colapso de la hipofaringe debido a traqueomalacia ⁽⁶⁾.

CONCEPTO DEFECTO SEPTAL ATRIOVENTRICULAR:

En el corazón normal, el tabique atrioventricular es una separación entre el tracto de salida del ventrículo izquierdo desde la cara de la aurícula derecha. Las malformaciones discutidas de ahora en adelante se caracterizan por la ausencia completa del tabique atrioventricular y por lo tanto se llaman defectos del tabique auriculoventricular; sus características incluyen un anillo auriculoventricular común, una válvula de cinco valvas que protege el orificio atrioventricular común, un tracto de salida del ventrículo izquierdo no comprometido, válvula aórtica que es anterosuperior a la unión auriculoventricular común, y una masa del ventrículo izquierdo caracterizada por una distancia más larga desde el vértice a la válvula aórtica al ápex que desde el ápex hasta la válvula auriculoventricular izquierda. Diferentes tipos de defectos del septo atrioventricular resultan de variaciones morfológicas en la válvula de cinco velos que protegen el orificio auriculoventricular común y de la relación de las valvas puente a estructuras septales contiguas.

Las dos válvulas auriculoventriculares normales tienen dos anillos fibrosos separados (annuli) que se encuentran en diferentes niveles en la masa ventricular. En los defectos septales auriculoventriculares, una válvula de cinco valvas que tiene un único anillo fibroso (annulus) que se encuentra en un nivel horizontal en la masa ventricular. Las cinco válvulas de la válvula están en un mismo orificio auriculoventricular o dos orificios atrioventriculares, derecho e izquierdo. Una valva lateral izquierdo es alojado exclusivamente en el ventrículo izquierdo, y una valva derecha inferior se encuentran exclusivamente en el ventrículo derecho. Las otras dos se designan valva puente anterior y posterior y no tienen contraparte en el corazón normal.

Un orificio auriculoventricular común se encuentra dentro de un anillo común auriculoventricular cuando las valvas anterior y posterior del puente no se dividen, conectando tejido del velo que se extiende en el tabique interventricular. Cuando las valvas puente anterior y posterior se dividen por un tejido fibroso, los orificios auriculoventriculares izquierdos y derechos se mantienen dentro de un anillo auriculoventricular común. Lo que se ha llamado una hendidura en la parte anterior de la válvula mitral es de hecho una comisura entre las valvas puente anterior izquierdo y posterior izquierdo, cuyos márgenes son compatibles por cuerdas tendinosas que se unen al septum interventricular.

La relación entre las valvas puente y el septum interventricular adyacente y el septum interatrial determina el grado de mezcla de sangre en el defecto. Cuando las valvas puente se adhieren a la cresta del tabique ventricular, el cortocircuito está a nivel auricular.

El término defecto septal auricular ostium primum no caracteriza con precisión esta comunicación interauricular, no es un defecto en el tabique auricular sino que es ausencia del tabique atrioventricular.

Cuando las valvas puente se unen al extremo distal del tabique auricular, el cortocircuito es a nivel ventricular. Cuando las valvas puente están flotando libremente y no unido a tabique auricular o ventricular, el cortocircuito se produce a nivel auricular y ventricular, una disposición llamada canal auriculoventricular común completo.

La no contigüidad en el tracto de salida del ventrículo izquierdo alargado, por la posición anterosuperior de la válvula aórtica y la posición apical de la válvula mitral, se describe como una deformidad de cuello de cisne. El tracto de salida del ventrículo izquierdo es alargado anterior y desplazado con características fibromusculares, que puede desarrollar obstrucción subaórtica causada por una cresta inmóvil, que puede desarrollar un rodete; por el tejido cordal accesorio que surge de la valva izquierda de la válvula atrioventricular anterior, que se fija a el tabique ventricular o el tejido muscular papilar accesorio; o por una inserción anormalmente alta del músculo papilar anterolateral o tejido engrosado a lo largo del tracto de salida del tabique y la valva auriculoventricular anterior izquierda.

Los músculos papilares se encuentran en una disposición anteroposterior anormal que puede dar como resultado una válvula de paracaídas o un doble orificio valvular que refuerza el cortocircuito interauricular de izquierda a derecha.

La obstrucción del flujo del ventrículo izquierdo aumenta las derivaciones de izquierda a derecha y aumenta la regurgitación a través de la válvula atrioventricular izquierda.

Un anillo auriculoventricular común generalmente se comparte igualmente por los ventrículos derecho e izquierdo, pero o bien el componente del lado derecho o el lado izquierdo del anillo se puede reducir en tamaño. Cuando el componente del lado derecho es pequeño, el ventrículo derecho es hipoplásico, el orificio tricuspideo está mal alineado sobre el tabique de entrada ventricular, y la válvula auriculoventricular derecha tiene conexión en straddling en el defecto septal ventricular. Cuando el lado izquierdo es el componente pequeño, el ventrículo izquierdo morfológico es hipoplásico, pero no ocurre straddling a pesar del mal alineamiento atrioventricular, porque el straddling está reservado únicamente para la malalineamiento conoventricular.

Las consecuencias fisiológicas de un defecto ostium primum del tabique auricular depende de su tamaño y en el funcionamiento de la válvula auriculoventricular izquierda. Cuando el defecto no es restrictivo, la aurícula izquierda se descomprime ya que recibe flujo regurgitante del ventrículo izquierdo. Cuando el defecto del tabique auricular es restrictivo, la clínica se asemeja a la regurgitación mitral aislada. Un defecto septal ventricular no restrictivo prepara el escenario para la enfermedad vascular pulmonar. Las consecuencias fisiológicas de un defecto septal atrioventricular completo es la suma del defecto interauricular no restrictivo y la comunicación interventricular y el grado de incompetencia de los componentes izquierdo y derecho de la válvula atrioventricular común ^(1,2).

EPIDEMIOLOGIA

La relación hombre:mujer en defectos del tabique auriculoventricular es aproximadamente igual. Una mayor prevalencia de trisomía 21 ha sido reportada en descendientes de multíparas pero el padre también ha sido incriminado como fuente del cromosoma extra 21. La tasa de incidencia de enfermedad cardíaca congénita en los hijos de mujeres con los defectos del tabique auriculoventricular se han estimado en 9.6% a 14.3%. Las familias pueden tener varios miembros afectados ⁽⁶⁾.

Fetos con defectos septales atrioventriculares completos pueden desarrollar insuficiencia cardíaca congestiva con hidropesía fetal en los primeros 6 meses de vida ⁽⁷⁾.

En defecto atrial ostium primum no restrictivo, el principal determinante de los síntomas es la regurgitación de la válvula auriculoventricular, que cuando es grave, produce insuficiencia cardíaca congestiva y una tasa de mortalidad del 33% en el primer año. Cuando el ventrículo izquierdo es hipoplásico, la insuficiencia cardíaca congestiva neonatal es intratable. La supervivencia prolongada es excepcional, aunque vivió un paciente a la edad de 46 años, y otro a la edad de 73 años. Se espera una mayor supervivencia cuando un defecto atrial ostium primum no restrictivo se asocia con una válvula competente auriculoventricular izquierda. Un doce por ciento de los pacientes alcanzan o superan la edad 60 años, pero los mayores de 45 años son sintomáticos. El paciente referido de mayor edad de 79 años ⁽⁸⁾.

El deterioro sintomático se acelera por fibrilación auricular o aleteo auricular. Cuando un defecto septal ventricular es el único componente de un defecto septal atrioventricular, la historia se asemeja a otras formas de aislamiento de comunicación interventricular de tamaño equivalente. La regurgitación de la válvula atrioventricular izquierda aislada genera un murmullo que es comprensiblemente confundido con regurgitación mitral adquirida. Detección a una edad temprana debe despertar sospechas y prevenir errores. El riesgo de la endocarditis infecciosa coincide con la regurgitación que con la estructura anormal de un funcionalmente competente valvular. La endocarditis infecciosa es rara con defecto septal auriculoventricular completo. Los émbolos paradójicos son raros con defectos septales atriales ostium primum porque émbolos que se originan en la parte inferior de las extremidades son llevadas por la sangre de la vena cava inferior hacia la porción media, no la porción inferior del tabique auricular. La transmisión de vena cava superior se dirige a la parte inferior tabique auricular, pero los émbolos rara vez se originan en extremidades superiores. El cierre espontáneo del componente ventricular de un defecto septal atrioventricular es poco común y ha sido atribuido a la oclusión por valva tricúspide, tejido derivado de las valvas puente ⁽⁹⁾.

La morbilidad y la mortalidad se ven afectadas negativamente por infecciones del tracto respiratorio; anomalías congénitas de la tracto gastrointestinal; mayor riesgo de virus de hepatitis B; trastornos hematológicos, endocrinológicos e inmunológicos; y enfermedad de Alzheimer prematura.

Desde el punto de vista hematológico los trastornos incluyen mielodisplasia infantil transitoria, la macrociclosis de células rojas y la susceptibilidad aumentada a leucemia megacariocítica. El gen de la proteína amiloide en la enfermedad de Alzheimer ha sido clonado y localizado en el cromosoma 21 proximal al locus que delimita el síndrome de Down. Prácticamente todos los pacientes con síndrome de Down más de 35 años tiene la característica de un sistema nervioso central con neuropatología y neuroquímica característica del síndrome de Alzheimer. Los pesos cerebrales son más bajos en pacientes con síndrome de Down que en pacientes con enfermedad de Alzheimer senil, con diferencias más llamativa en las regiones temporales frontal anterior y anterior. Las familias con Alzheimer autosómico dominante, producen un número significativamente alto de descendencia con síndrome de Down. La demencia clínica es poco común sin embargo, y debe distinguirse del hipotiroidismo sintomático. Una asociación entre la disfunción tiroidea autoinmune y el síndrome de Down es ampliamente reconocido ⁽⁴⁾.

El fenotipo del síndrome de Down es el más distintivo asociado con un defecto septal atrioventricular. En 1866, Down escribió, "La cara es plana y amplio e indigno de prominencia. Las mejillas son redondas y alargadas lateralmente. Los ojos son colocados oblicuamente, y el canto interno del ojo es normalmente más distante el uno del otro. La fisura palpebral es muy estrecha. Los labios son grandes y gruesos con fisuras transversales. La lengua es larga, gruesa y muy rugosa. La nariz es pequeña."

La tasa de incidencia de la trisomía 21 en la población general es de aproximadamente 1:800 nacidos vivos, aunque la frecuencia es dos veces mayor si se basa en todos los nacidos, porque más de la mitad de los fetos de trisomía 21 se abortan espontáneamente. La asociación de enfermedad cardíaca congénita con síndrome de Down fue reconocida en 1894 por Garrod y confirmada por Maude Abbott en 1924. La tasa de incidencia es de aproximadamente 40% al 45% comparado con una tasa de incidencia de 0.4% para bebés con cromosomas normales. Los defectos Septal auriculoventricular representan dos tercios de la enfermedad congénita del corazón en el síndrome de Down ⁽⁶⁾.

EMBRIOLOGIA

El proceso embrionario de la tabicación A-V se establece con el crecimiento y desarrollo del mesénquima cardíaco de las almohadillas endocárdicas dorsal y ventral del canal A-V que en el embrión ocurre entre los estadios (25 al 29) de Hamburger y Hamilton. Dichas almohadillas completamente desarrolladas se fusionan y conforman el tabique A-V que divide al canal A-V común en dos: derecho e izquierdo en cuyas paredes se diferencian dos anillos fibrosos situados a desnivel, uno para la válvula tricúspide y otro para la válvula mitral. El extremo craneal de este tabique se dobla hacia la izquierda, crece dentro del canal A-V izquierdo y se transforma en el esbozo de la porción central de la valva medial (aórtica) de la válvula mitral, proceso que ocurre en los embriones humanos en los horizontes de Streeter del XIII al XVI. El espacio comprendido entre el tabique ventricular y la valva medial de la válvula mitral constituye el tracto de salida del ventrículo izquierdo.

La valva lateral de la válvula mitral se separa como un faldón de la pared del canal A-V y del ventrículo izquierdo del que se diferencian también sus cuerdas tendinosas y músculos papilares. La válvula tricúspide se desarrolla por el mismo proceso de delaminación para conformar tres láminas de miocardio que corresponden a las valvas septal, anterior y posterior con sus respectivas cuerdas tendinosas y músculos papilares.

La rama derecha del tabique A-V embrionario origina al tabique A-V definitivo cuyo mesénquima se transforma en músculo, el extremo anterosuperior del mismo se diferencia en el tabique membranoso del corazón. La porción de entrada del tabique ventricular se fusiona con la rama derecha del tabique A-V, lo que oblitera la comunicación interventricular de la porción de entrada ⁽¹⁰⁾.

DIAGNOSTICO

La exploración física revela la presencia de taquipnea, taquicardia y soplo pansistólico. En la radiografía de tórax se aprecia la presencia de cardiomegalia y aumento de flujo pulmonar tipo cortocircuito izquierda a derecha. En el electrocardiograma es típica la hipertrofia biventricular y la desviación izquierda de eje eléctrico ventricular. Inicialmente el estudio se completaba con cateterismo cardíaco, pero en la actualidad el diagnóstico se realiza con ecocardiograma bidimensional con análisis doppler-color. Se consiguen imágenes precisas de los defectos septales y la morfología de las válvulas AV; cuantifica con precisión la presencia de cortocircuitos intracardíacos y permite calcular el grado de regurgitación valvular ^(11,14).

TÉCNICA QUIRÚRGICA

En el defecto del septo atrioventricular parcial la indicación y momento de la corrección son parecidos a los de otros defectos septales auriculares como ostium secundum, entre otros. Sin embargo el defecto del septo atrioventricular completo ha sido corregido desde el inicio de la cirugía cardíaca abierta. Lillehei, en 1955, realizó la primera reparación del defecto utilizando la circulación cruzada con un progenitor como «bomba» cardíaca. Practicó la sutura directa del borde del ostium primum sobre la cresta del tabique interventricular. Maloney, en 1962, desarrolló la técnica de un solo parche con división de los velos comunes que se anclaban sobre el mismo. Ha sido ampliamente utilizada hasta nuestros días. Trusler, en 1975, realizó el cierre del defecto con doble parche: uno de dacrón para cerrar la comunicación interventricular y otro de pericardio para el ostium primum, y los velos se anclaban entre ambos parches. Wilcox y, posteriormente, Nunn comunicaron en la década de 1990 el cierre con un parche único modificado, cerrando la comunicación interventricular con puntos sueltos y el ostium primum con parche de pericardio. Prêtre publicó el cierre del ostium primum sin parche. Finalmente, nosotros hemos presentado nuestra técnica «sin parche» suturando directamente ambos defectos, comunicación interventricular y ostium primum con dos líneas de sutura, volviendo en cierto modo a los orígenes.

Inicialmente, debido a la complejidad de la circulación extracorpórea (CEC) en lactantes, se realizaba la corrección en dos tiempos practicando bandaje de la arteria pulmonar para proteger el lecho pulmonar y cirugía correctora por encima del año de vida.

Hoy en día la cirugía correctora se indica en los primeros 3-6 meses de vida para evitar la presencia de resistencias pulmonares elevadas. La cirugía correctora se realiza con CEC convencional, hipotermia moderada, oclusión aórtica y protección miocárdica con cardioplejía hemática. En la mayoría de los casos no se utiliza hipotermia profunda ni parada circulatoria ^(11,15-18).

CIRUGÍA CON UN PARCHES

Se utiliza un parche oval de dacrón o pericardio que cubra totalmente las dimensiones de todo el defecto (comunicación interventricular y ostium primum). Se sutura el borde del tabique interventricular al parche con puntos sueltos. Se inciden transversalmente ambos velos comunes anterior y posterior del canal para acomodar el parche y se suturan a ambos lados del parche a la altura adecuada para que haya buena coaptación. Se sutura el borde del tabique auricular sobre la parte alta del parche cerrando el ostium primum.

CIRUGÍA CON DOS PARCHES

Se utiliza un parche de dacrón para cerrar la comunicación interventricular y un parche de pericardio para cerrar el ostium primum. Es importante colocar el parche de dacrón no muy alto y con el borde superior rectilíneo porque los velos comunes del defecto septal atrioventricular completo hay que suturarlos sobre la parte alta del parche. A continuación se sutura el parche de pericardio para cerrar el ostium primum. Es la técnica más usada.

CIRUGÍA DE UN PARCHE MODIFICADO

También llamada «técnica australiana». La comunicación interventricular se cierra directamente con seis o siete puntos sueltos en U anclando los velos comunes sobre la cresta del tabique interventricular sin necesidad de parche ventricular. Dichos puntos se pasan por el borde inferior de un parche de pericardio que se usará para cerrar el ostium primum. Al anudar los puntos el plano valvular AV queda más bajo que con las otras técnicas arriba mencionadas. De esta manera aumenta la superficie de coaptación de la válvula disminuyendo la incidencia de insuficiencia residual. Se cierra la hendidura mitral y se termina de cerrar el ostium primum con el parche de pericardio con sutura continua de polipropileno 6/0. Esta técnica es más sencilla y con menor tiempo de ischemia y menos complicaciones en el seguimiento.

CIRUGÍA SIN PARCHE

Diseñada en el Hospital de Cruces en 2005, consiste en cerrar directamente el componente comunicación interventricular del canal con seis o siete puntos sueltos en U como en la técnica australiana. Se cierra la hendidura con puntos sueltos y se cierra directamente el ostium primum bajando el borde del tabique auricular sobre la parte septal del anillo valvular recién creado pasando los puntos a la derecha de la primera línea de sutura que cierra la comunicación interventricular. El borde del tabique auricular baja sin apenas ejercer tracción.

El aspecto final de la reparación es lo más parecido a un corazón normal, las aurículas vuelven a un tamaño normal y todas las paredes son contráctiles ^(11,12).

V. MATERIAL Y METODOS

VI.I. TIPO DE ESTUDIO

Descriptivo, retrospectivo

VI.II. UNIVERSO

Pacientes diagnosticados con cardiopatía congénita de flujo pulmonar aumentado tipo defecto de tabicación atrioventricular completo, que fueron operados de corrección total, en los últimos 10 años (2007-2017) en el Instituto Nacional de Cardiología, “Ignacio Chávez”.

VI.III. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes con diagnóstico de defecto de tabicación atrioventricular completo, que fueron operados de corrección total; con y sin síndrome de Down.

VI.IV. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes portadores de Heterotaxia o también llamada Isomorfismos.

Pacientes portadores de defecto de tabicación atrioventricular completo, con asociación a otras cardiopatías como tetralogía de Fallot, doble salida de ventrículo derecho, conexión anómala total de venas pulmonares o patologías a nivel aórtico tipo interrupción o coartación.

Pacientes portadores de defecto de tabicación atrioventricular completo, que fueron operados de bandaje de arteria pulmonar, coartactectomía u otra intervención quirúrgica intra o extracardiaca, sin llegar a corrección total.

VI.V.I HIPOTESIS

En los pacientes con defecto septal atrioventricular llevados a corrección total del defecto con síndrome de Down tienen evolución más complicada y recuperación más prolongada que los pacientes no portadores del síndrome.

VI.V.II HIPOTESIS NULA

En los pacientes con defecto septal atrioventricular llevados a corrección total del defecto con síndrome de Down tienen similar evolución y recuperación que los pacientes no portadores del síndrome.

VI.VI. ANALISIS ESTADISTICO.

Se utilizó programa para Windows IBM SPSS Statistics, Version 19. Se analizaron datos demográficos, antecedentes y datos prequirurgicos y quirúrgicos, además de posquirurgicos con media, desviación típica, y se compararon ambos grupos con t de student. Se compararon ambos grupos de riesgo con Odds Ratio comparando crisis de hipertensión arterial con mortalidad, y comparar hipertensión arterial pulmonar con mortalidad.

VI.VII. RECURSOS HUMANOS, FISICOS Y FINANCIEROS.

Se realizó por parte de los investigadores la búsqueda de información en expedientes clínicos, del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". La información fue inscrita en una boleta de recolección de datos. Se utilizaran materiales de oficina aportados por parte del investigador; y el tiempo del investigador en tiempo destinado por el mismo.

VI. VIII. OPERACIONALIZACION DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN	ESCALA
Portador de síndrome de Down	Características clínicas, o confirmada con estudio cromosómico de trilogía 21.	SI NO
Edad	Edad en meses desde el nacimiento de cada paciente en el momento de la cirugía	Meses
Sexo	Características físicas y genéticas de cada sexo	Masculino Femenino
Peso	Peso de paciente en el momento de la cirugía	Peso en Kilogramos
Tipo de Defecto septal atrioventricular	Según la clasificación de Rastelli, el tipo de inserción de la valva puente	Tipo A Tipo B Tipo C
Insuficiencia valvular atrioventricular	Jet observado de flujo sanguíneo de la cavidad ventricular, derecha o izquierda, hacia los atrios; clasificada por grados en la cavidad atrial.	Leve Moderada Severa
Presión de arteria pulmonar	Presión sistólica en la arteria pulmonar estimada por jet de insuficiencia de porción derecha de válvula atrioventricular sumada a presión estimada por colapso de vena cava inferior.	Leve: PSAP menor de 40 mmHg Moderada: PSAP entre 40 y 60 mmHg Severa: PSAP mayor de 60 mmHg o similar a sistémica.
Técnica quirúrgica	Técnica aplicada durante la cirugía, en la forma de corrección total del defecto.	Uniparche (incluye técnica Australiana). Doble Parche
Tiempo quirúrgico	Tiempo estimado durante la cirugía	Minutos
Tiempo de circulación extracorpórea	Tiempo durante la cirugía en bomba	Minutos

Tiempo de pinzamiento aórtico	Tiempo que se realizó en la cirugía pinzamiento aórtico	Minutos
Insuficiencia valvular atrioventricular residual	Jet observado de flujo sanguíneo de la cavidad ventricular, derecha o izquierda, hacia los atrios; clasificada por grados en la cavidad atrial; todo esto luego de la cirugía	Leve Moderada Severa
Defecto residual	Luego de la cirugía, defecto atrial o ventricular	No defectos Defecto septal interatrial Defecto septal interventricular
Ventilación mecánica	Días de ventilación mecánica desde el día de la cirugía hasta su extubación.	Días
Estancia en terapia intensiva	Días desde el ingreso hasta su alta hacia área intermedia o encamamiento.	Días
Infección nosocomial	Proceso infeccioso adquirido 48 horas luego de la cirugía de corrección total.	SI NO
Crisis de hipertensión pulmonar	Periodo de desaturación súbita, acompañado de disminución en el gasto cardiaco, tensión arterial, taquicardia y elevación de la presión arterial pulmonar a nivel suprasistémico.	SI NO

VI. RESULTADOS

Se realizó análisis de datos y revisión de 10 años de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, diagnosticados con cardiopatía congénita identificada como defecto de tabicación atrioventricular o conocida también como canal atrioventricular (CIE-10: Q21.2). Un total de 304 pacientes fueron diagnosticados con esta cardiopatía, de estos han sido operados un total de 134 pacientes, de los cuales se analizó 80 pacientes (60%) operados de corrección total; se excluyeron 28 pacientes operados con diagnóstico de Isomorfismo (20%), 13 pacientes con defecto atrioventricular desbalanceado (10%), y 13 pacientes con defecto atrioventricular asociado a otras malformaciones como tetralogía de Fallot, conexión anómala total de venas pulmonares, interrupción de arco aórtico o doble salida de ventrículo derecho (10%).

De los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total, 68 pacientes eran portadores de síndrome de Down (trisomía 21) correspondiendo al 85%, y 12 pacientes no son portadores de este síndrome correspondiendo al 15%; que es el universo a estudiar y analizar en los siguientes apartados.

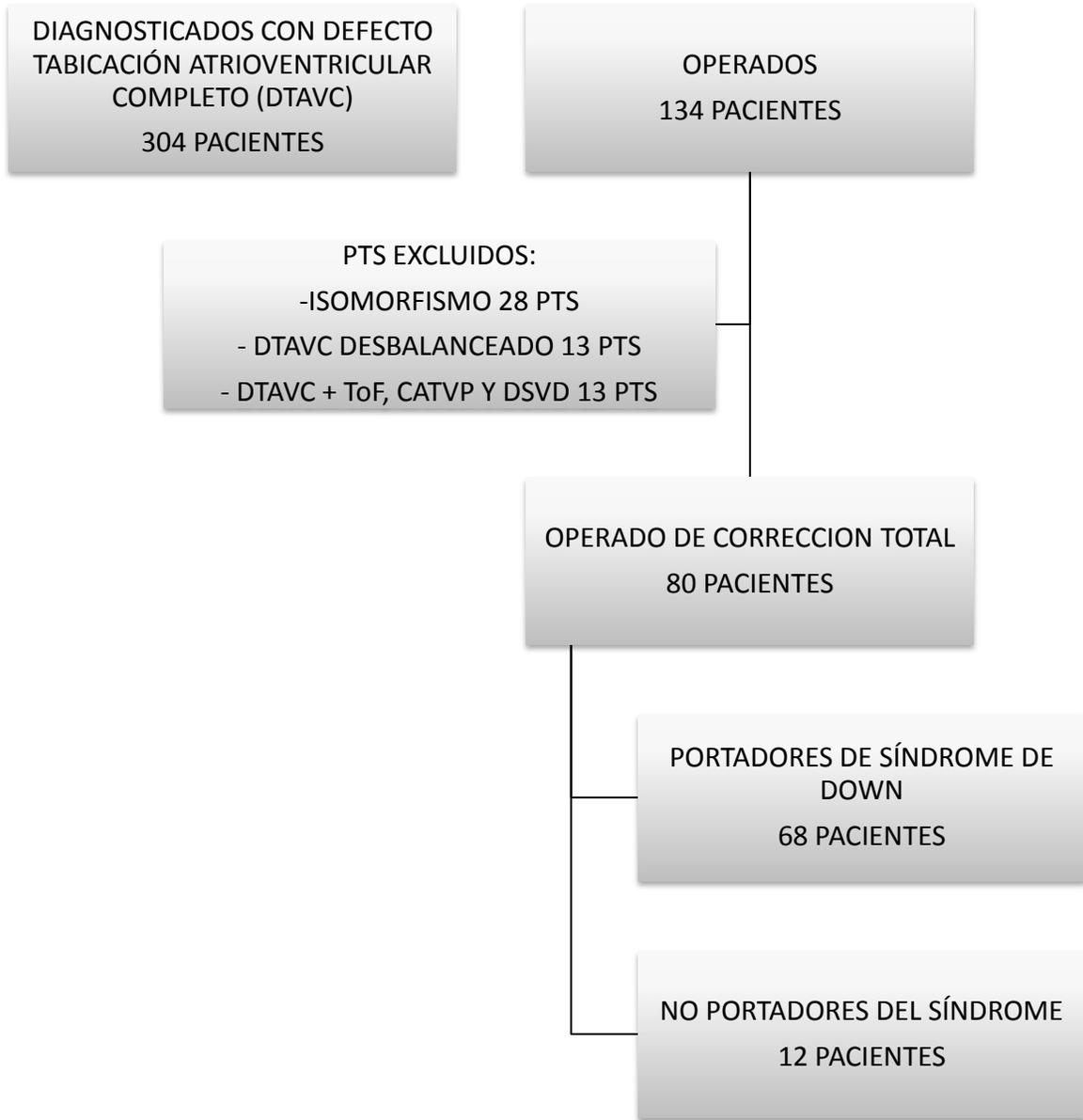


Tabla No.1. Características sociodemográficas de los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total.

	GRUPO No.1 PORTADORES DE SÍNDROME DE DOWN		GRUPO No.2 NO PORTADORES DE SÍNDROME		
Total pacientes	68 (85%)		12 (15%)		
Edad	Meses	D. E.	Meses	D. E.	<i>p</i>
	28 (2-144)	+/- 27	20 (8-72)	+/- 18	0.203
Peso	Kilogramos	D.E.	Kilogramos	D. E.	<i>p</i>
	9.4 (3.1-49)	+/- 7.1	7.3 (4.8-15)	+/- 2.7	0.087
Sexo	Femenino	42 (62%)	Femenino	7 (58%)	
	Masculino	26 (38%)	Masculino	5 (42%)	

Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

Los pacientes analizados en total fueron 80 pacientes, los cuales fueron divididos en 2 grupos, los cuales fueron 68 pacientes (85%) portadores de síndrome de Down y 12 pacientes no portadores del síndrome (15%). La edad media a la que fueron operados ambos grupos es de 28 meses para el primer grupo, y de 20 meses para el segundo grupo. El peso de los pacientes, la media es de 9.4 kg para el primer grupo, y de 7.3 kg para el segundo grupo. Y el sexo de los pacientes fue mayor el sexo femenino para ambos grupos de estudio. Es una población operada en un rango de edad, peso y sexo similares, por lo cual será una adecuada muestra de evaluación.

Tabla No.2. Tipo de defecto según clasificación de Rastelli, en los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total.

PORTADOR DE SÍNDROME DE DOWN		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
SI	A	58	85.3	85.3	85.3
	B	8	11.8	11.8	97.1
	C	2	2.9	2.9	100.0
	Total	68	100.0	100.0	
NO	A	11	91.7	91.7	91.7
	B	1	8.3	8.3	100.0
	Total	12	100.0	100.0	

Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

El mayor porcentaje de los dos grupos en estudio, corresponde al tipo A de Rastelli, descrito también en la literatura como el más frecuente. De los pacientes ya operados obtuvimos un 85% de los pacientes portadores de síndrome de Down, y el 91% en los no portadores del síndrome. Es interesante también que de los pacientes operados de corrección total el siguiente tipo en orden de frecuencia es el tipo B.

Tabla No.3. Antecedentes prequirúrgicos en los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total.

		GRUPO No.1 PORTADORES DE SÍNDROME DE DOWN		GRUPO No.2 NO PORTADORES DE SÍNDROME	
INSUFICIENCIA DE LA PORCIÓN DERECHA DE LA VALVULA AV	LEVE	44	64%	8	66%
	MODERADA	17	25%	3	25%
	SEVERA	7	10%	1	8%
	TOTAL	68	100%	12	100%
INSUFICIENCIA DE LA PORCIÓN IZQUIERDA DE LA VALVULA AV	LEVE	47	70%	5	42%
	MODERADA	15	22%	3	25%
	SEVERA	6	9%	4	33%
	TOTAL	68	100%	12	100%
PRESIÓN DE LA ARTERIA PULMONAR	SEVERA	52	76.5%	8	66.7%
	MODERADA	16	23.5%	4	33.3%

Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

Se observa que aproximadamente dos tercio de los pacientes presentan antecedentes insuficiencia leve de la porción derecha tanto en el grupo portador de síndrome de Down y el grupo de no portadores. En la porción izquierda se mantiene la misma proporción siendo más frecuente en los dos grupos la insuficiencia leve, sin embargo en un porcentaje nada despreciable (33%) presentan insuficiencia severa en el grupo no portador del síndrome. La presión de la arteria pulmonar en su mayoría en los dos grupos fue severa, además de presentar para protección de vasculatura pulmonar con bandaje de la arteria pulmonar como antecedente únicamente 15% del primer grupo y ninguno en el segundo grupo.

Tabla No.4. Eventos quirúrgicos de los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total.

		GRUPO No.1 PORTADORES DE SÍNDROME DE DOWN		GRUPO No.2 NO PORTADORES DE SÍNDROME		<i>p</i>
TIPO DE CIRUGÍA	UNIPARCHE	64	94%	12	100%	
	DOBLE PARCHE	4	6%	0	0	
		MINUTOS (MAX-MIN)	DESV. TIPICA.	MINUTOS (MAX-MIN)	DESV. TIPICA.	
TIEMPO QUIRURGICO		241.8 (150-560)	75.3	258 (165-450)	81.1	0.515
CIRCULACIÓN EXTRACORPOREA		120.7 (40-249)	36.8	147.6 (53-300)	65.7	0.192
PINZAMIENTO AORTICO		81.04 (25-159)	24.6	91.67 (25-180)	39.7	0.387

Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

Se observa que la técnica quirúrgica más utilizada para corrección total de defecto de tabicación atrioventricular es técnica Uniparche, en ambos grupos de estudio, además de observar que han sido únicamente 4 casos específicos para técnica con doble parche.

Se describe también los tiempos quirúrgicos, circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico, entre ambos grupos llama la atención que es menos en los tres aspectos en el grupo portador de Síndrome de Down, incluso diferencia de más de 10 minutos en pinzamiento aórtico, que puede marcar diferencia en el pronóstico, viéndose pinzamiento aórtico 81 minutos (DE ± 24.6) para el grupo portador de síndrome de Down, y 91 minutos (DE ± 39.7) para los pacientes no portadores del síndrome, sin embargo no son estadísticamente significativos ($p > 0.05$), apoyando la hipótesis nula.

Tabla No.5. Defectos residuales e insuficiencia de válvulas atrioventriculares posquirúrgicas, de los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total.

		GRUPO No.1 PORTADORES DE SÍNDROME DE DOWN		GRUPO No.2 NO PORTADORES DE SÍNDROME	
INSUFICIENCIA DE LA PORCIÓN DERECHA DE LA VALVULA AV	LEVE	60	60%	3	25%
	MODERADA	6	9%	0	0%
	SEVERA	2	3%	0	0%
	SUBTOTAL	49	72%	3	25%
	SIN INSUFICIENCIA	19	28%	9	75%
INSUFICIENCIA DE LA PORCIÓN IZQUIERDA DE LA VALVULA AV	LEVE	31	46%	3	25%
	MODERADA	23	34%	5	42%
	SEVERA	7	10%	1	8%
	SUBTOTAL	61	90%	9	75%
	SIN INSUFICIENCIA	7	10%	3	25%
CIA		5	7%	0	0%
CIV		11	16%	0	0%
SIN DEFECTO EN TABIQUE AV		52	77%	12	100%

Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

Se observa que las insuficiencias valvulares atrioventriculares son frecuentes posquirúrgicas, de mayor predominio izquierda en ambos grupos de comparación. En el grupo de síndrome de Down observamos mayor frecuencia leve en la porción derecha e izquierda, aunque no es despreciable moderada y severa el numero obtenido que a largo plazo puede condicionar reoperaciones a mediano y largo plazo.

Es más frecuente no observar defecto en tabique septal en ambos grupos, y es más frecuente en el grupo de síndrome de Down. El defecto asociado más frecuente residual es el defecto interventricular.

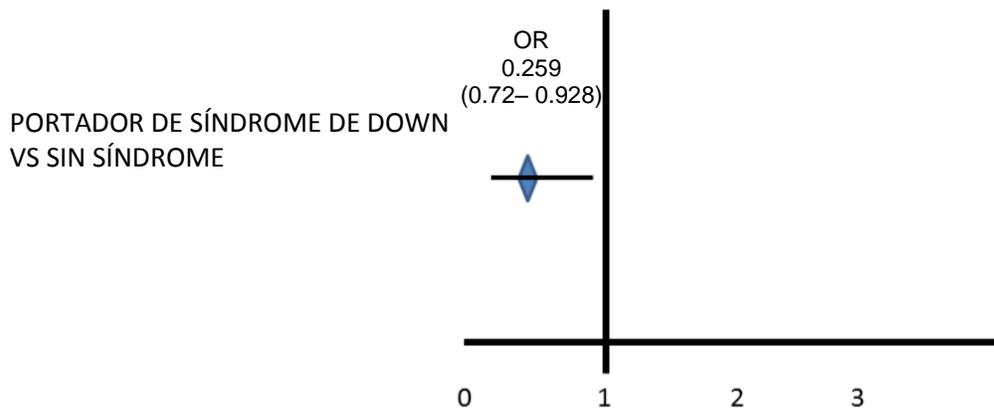
Tabla No.6. Tiempo de ventilación mecánica y días en terapia intensiva de los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total.

	GRUPO No.1 PORTADORES DE SÍNDROME DE DOWN		GRUPO No.2 NO PORTADORES DE SÍNDROME		<i>p</i>
	DÍAS	DESV. TÍPICA.	DÍAS	DESV. TÍPICA.	
VENTILACIÓN MECANICA	3.63	5.558	6.08	8.512	0.354
DIAS EN TERAPIA INTENSIVA	5.84	5.156	7.33	8.038	0.545

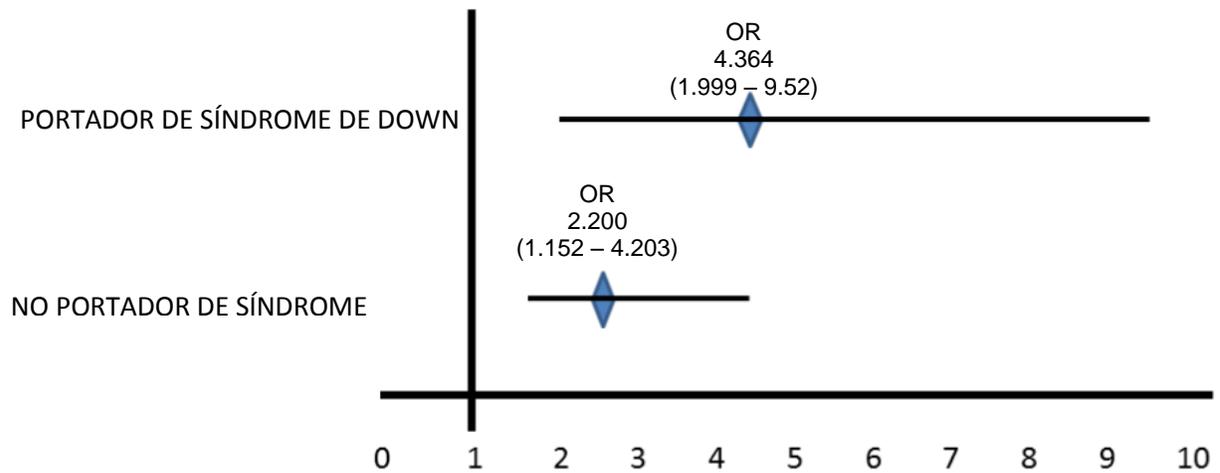
Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

Se presenta que presentan días menores de ventilación mecánica y estancia en terapia intensiva, sin embargo con $p > 0.05$, no siendo estadísticamente significativo, por lo cual se confirma hipótesis nula.

Grafica No. 1. Riesgo de presentar crisis de hipertensión pulmonar arterial durante el periodo posquirúrgico inmediato, comparando OR entre grupos que presentaron la crisis; y OR de cada grupo y riesgo de mortalidad de los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total.



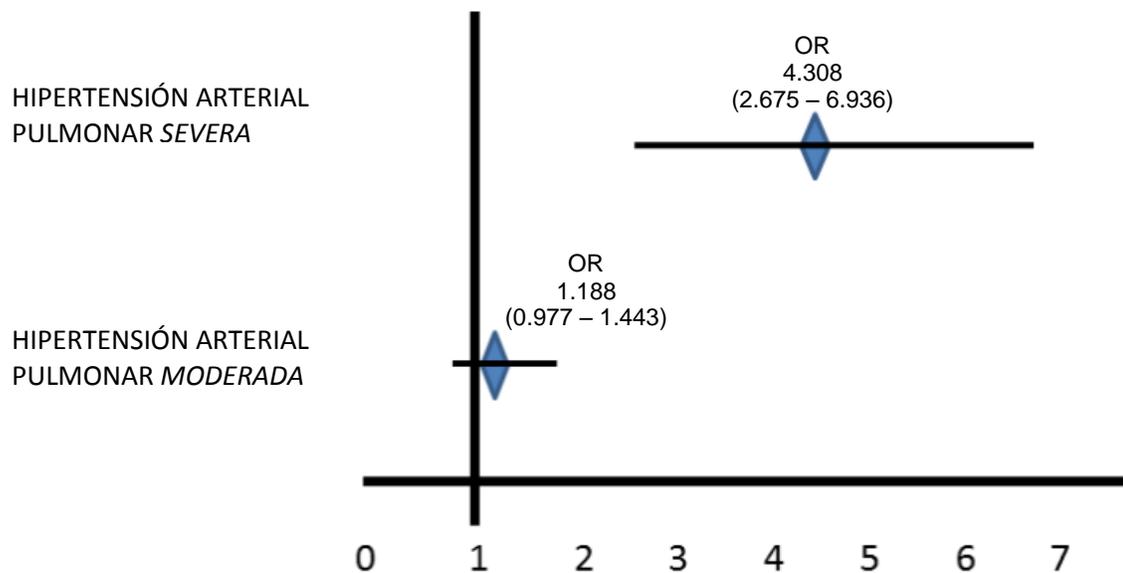
Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.



Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

Se observa que el grupo de pacientes portadores de síndrome de Down presenta menos crisis de hipertensión pulmonar en general, comparado con el grupo de pacientes sin el síndrome (OR 0.259, IC del 95%, 0.72-0.928). Sin embargo el riesgo de mortalidad es alto en los dos grupos al comparar los pacientes que presentaron en el periodo inmediato crisis de hipertensión pulmonar arterial los pacientes portadores de síndrome de Down (OR 4.364, IC del 95%, 1.999-9.52) y pacientes no portadores del síndrome (OR 2.200, IC del 95%, 1.152-4.203).

Grafica No. 2. Presentar hipertensión arterial pulmonar antes del procedimiento, y riesgo de mortalidad sin diferenciar portación del síndrome, de los pacientes diagnosticados con defecto de tabicación atrioventricular completo, operados de corrección total.



Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

Se observa un riesgo de mortalidad elevado en pacientes con antecedente de hipertensión arterial pulmonar severa (OR 4.308, IC del 95%, 2.675-6.936), y moderada con un OR estadísticamente no significativo.

Tabla No.7. Infección nosocomial posquirúrgica.

PORTADOR DE SÍNDROME DE DOWN		Frecuencia		OR	IC del 95%
SI	SI	16	23.5%	0.923	0.223-3.825
	NO	52	76.5%		
	Total	68	100.0%		
NO	SI	3	25.0%		
	NO	9	75.0%		
	Total	12	100.0%		

Fuente: Trabajo de campo, boleta de recolección de datos.

Se observa que el porcentaje de frecuencia de padecer infección nosocomial durante su posquirúrgico es similar entre ambos grupos (23.5% y 25%), y al comparar entre grupos portadores de síndrome de Down y no portadores observamos un riesgo estadísticamente no significativo (OR 0.923, IC del 95%, 0.223-3.825).

VII. DISCUSIÓN

Defecto septal atrioventricular completo es una cardiopatía conocida y descrita desde hace tiempo y las asociaciones, los tipos y las diferentes complicaciones han sido descritos ampliamente. Sin embargo, se considera analizar los pacientes diagnosticados en el Instituto Nacional de Cardiología, realizando un análisis de 10 años, diagnosticados con defecto septal atrioventricular.

El estudio de los pacientes con síndrome de Down es importante ya que se describe que esta cromosomopatía es una variable independiente importante en la propensión a enfermedad vascular pulmonar y no depende del tamaño del defecto del tabique auriculoventricular, pero se combina con síndrome de Down como variable independiente. Calderón y colaboradores describen que esta asociación continua siendo una incógnita, y que el 50% de los pacientes portadores de este síndrome presentan una cardiopatía congénita y una de las principales complicaciones de estas es la hipertensión arterial pulmonar, y que presentan una inusual elevación de las resistencias vasculares pulmonares y una propensión al desarrollo del daño precoz y severo del lecho vascular pulmonar ⁽¹⁹⁾.

Por esto nos enfocamos en comparar su evolución posquirúrgica con pacientes no portadores del síndrome; de los pacientes diagnosticados con defecto septal atrioventricular completo, operados de corrección total, se diagnosticaron 68 pacientes portadores de síndrome de Down (trisomía 21) correspondiendo al 85%, y 12 pacientes no son portadores de este síndrome correspondiendo al 15%; tomamos estos pacientes para el estudio, logrando dividirlos en dos grupos de casos.

La edad media a la que fueron operados ambos grupos es de 28 meses para el primer grupo, y de 20 meses para el segundo grupo.

Aunque la literatura expresa en casi todos los artículos que se debe realizar una detección temprana y una corrección oportuna para evitar progresión a afectación pulmonar, progresión a insuficiencia cardiaca entre otras complicaciones ^(1,2,10,12,17,18), sin embargo al ver la relación estadística, no es significativa la edad como factor predisponente en la evolución posquirúrgica. Por lo cual se describe pero apoya la hipótesis nula. Esto pasa al igual en la variable de sexo y peso, donde es más peso el grupo portador del síndrome y el sexo femenino es donde se presenta más frecuente. Sin embargo se hace hincapié en que no son estadísticamente significativos por lo cual son variables que no influyen en la evolución inmediata y mediata tras la corrección de la cardiopatía.

Se determinó que al igual que lo descrito por Muñoz y colaboradores ⁽¹⁰⁾, Vásquez y colaboradores ⁽¹⁴⁾ y Attie y colaboradores ⁽²⁾, que el mayor porcentaje de los dos grupos en estudio, corresponde al tipo A de la clasificación descrita por Rastelli, en este estudio con 85% de los pacientes portadores de síndrome de Down, y el 91% en los no portadores del síndrome. Es interesante también que de nuestros pacientes operados de corrección total el siguiente tipo en orden de frecuencia sea el tipo B, ya que se describe en la literatura universal que el segundo tipo en frecuencia es el tipo C y muy excepcional el tipo B ^(4,6,12).

Como antecedente prequirúrgico se observa que aproximadamente dos tercio de los pacientes presentan insuficiencia leve de la porción derecha tanto en el grupo portador de síndrome de Down y el grupo de no portadores. En la porción izquierda se mantiene la misma proporción siendo más frecuente en los dos grupos la insuficiencia leve, sin embargo en un porcentaje nada despreciable (33%) presentan insuficiencia severa en el grupo no portador del síndrome. Además, algo importante que se ha discutido en esta investigación y en la literatura, es la presión de la arteria pulmonar en su mayoría en los dos grupos fue severa, que analizaremos por separado más adelante.

Se observa que la técnica quirúrgica más utilizada para corrección total de defecto septal atrioventricular completo es técnica uniparache, que ha sido la más estudiada, la más descrita y la más empleada en esta institución, con buenos resultados, aunque varios autores como Aramendi y colaboradores ⁽¹¹⁾ describen otras técnicas, se utiliza la técnica que más se familiarice en cada centro.

Se describe también los tiempos quirúrgicos, circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico, entre ambos grupos; llama la atención que es menos en los tres aspectos en el grupo portador de síndrome de Down, incluso diferencia de más de 10 minutos en pinzamiento aórtico, que puede marcar diferencia en el pronóstico, viéndose pinzamiento aórtico 81 minutos (DE ± 24.6 minutos) para el grupo portador de síndrome de Down, y 91 minutos (DE ± 39.7 minutos) para los pacientes no portadores del síndrome. Una teoría dicta que podría corresponder a la mayor elastancia de los tejidos en los pacientes portadores de síndrome de Down que permite menos tiempos quirúrgicos sin embargo no son estadísticamente significativos ($p > 0.05$), apoyando la hipótesis nula.

Se observa que las insuficiencias valvulares atrioventriculares son frecuentes posquirúrgicas, de mayor predominio izquierda en ambos grupos de comparación. Sin embargo una baja frecuencia de pacientes (3 de 68 pacientes en el grupo portador del síndrome y 1 de 12 pacientes en el grupo no portador del síndrome) han tenido la necesidad de reintervención quirúrgica para cambio valvular. Las insuficiencias valvulares de la porción derecha e izquierda de la válvula atrioventricular son comunes y la más frecuente es leve, seguido de moderada; sin embargo es muy bajo el número de pacientes que ha necesitado reintervención para colocación de prótesis valvular.

El defecto asociado más frecuente residual es el defecto interventricular que ha requerido seguimiento por consulta únicamente.

Se presenta menos días de ventilación mecánica y estancia en terapia intensiva, sin embargo con $p > 0.05$, no siendo estadísticamente significativo, por lo cual se confirma hipótesis nula.

Se observa que el grupo de pacientes portadores de síndrome de Down presenta menos crisis de hipertensión pulmonar en general, comparado con el grupo de pacientes sin el síndrome (OR 0.259, IC del 95%, 0.72-0.928). Sin embargo el riesgo de mortalidad es alto en los dos grupos al comparar los pacientes que presentaron en el periodo inmediato crisis de hipertensión pulmonar arterial los pacientes portadores de síndrome de Down (OR 4.364, IC del 95%, 1.999-9.52) y pacientes no portadores del síndrome (OR 2.200, IC del 95%, 1.152-4.203). Esto debido al antecedente de hipertensión pulmonar y que fue la reactividad vascular pulmonar la causante del desenlace negativo en estos pacientes. Por tanto a pesar de que en la mayoría fue una evolución satisfactoria, no debe de tomarse a la ligera el antecedente pulmonar vascular; ya que se observa un riesgo de mortalidad elevado en pacientes con antecedente de hipertensión arterial pulmonar severa (OR 4.308, IC del 95%, 2.675-6.936), y moderada con un OR estadísticamente no significativo.

Se observa que el porcentaje de frecuencia de padecer infección nosocomial durante su estancia posquirúrgica es similar entre ambos grupos (23.5% y 25%), y al comparar entre grupos portadores de síndrome de Down y no portadores observamos un riesgo estadísticamente no significativo (OR 0.923, IC del 95%, 0.223-3.825).

Por tanto se considera que en suma de los resultados se confirma la hipótesis nula, demostrando que pacientes portadores o no de Síndrome de Down, no es estadísticamente significativo para el pronóstico posquirúrgico, a pesar de presentar hipertensión pulmonar severa, edad, sexo u otra variable.

VIII. CONCLUSIONES

- Se determinó que los pacientes con síndrome de Down tienen evolución y recuperación similar que los pacientes no portadores del síndrome, ambos grupos con diagnóstico de defecto septal atrioventricular completo, operados de corrección total.
- Se analizó que el 85% de los pacientes operados de corrección total, portadores de Defecto septal atrioventricular completo son portadores de síndrome de Down y el restante 15% no son portadores del síndrome. El sexo femenino es el más afectado, y que la edad promedio de operar a los pacientes en el Instituto Nacional de Cardiología es de 28 meses y de 20 meses de edad, para el grupo portador de síndrome de Down y el grupo de no portadores, respectivamente.
- Se estableció que el tipo más frecuente de defecto septal atrioventricular es el tipo A en la clasificación de Rastelli, seguido por el tipo B y por último el tipo C.
- Se consideró que la insuficiencia valvular de la porción derecha e izquierda de la válvula atrioventricular común en un grado leve es una característica que comparten ambos grupos, sin embargo es importante determinar su evolución posquirúrgica que será lo que marque un criterio para reintervención.
- Aunque si se observaron diferencias entre los dos grupos de estudio en cuanto al tiempo de cirugía, circulación extracorpórea y el pinzamiento aórtico a favor del grupo portador de síndrome de Down, la relación no es estadísticamente significativa.

- Las insuficiencias valvulares de la porción derecha e izquierda de la válvula atrioventricular son comunes y la más frecuente es leve, seguido de moderada, sin embargo es muy bajo el número de pacientes que ha necesitado reintervención para colocación de prótesis valvular.
- La descripción de la relación en tiempo de ventilación mecánica y días en terapia intensiva posquirúrgica, al igual que el diagnóstico de infección nosocomial posquirúrgica de los dos grupos en estudio no es estadísticamente significativo, apoyando la hipótesis nula.
- Los datos apoyan que independientemente de los factores asociados que conlleva portar el síndrome de Down, se comportaran en el momento posquirúrgico inmediato de igual manera que los pacientes no portadores del síndrome. Aunque es importante que la presencia de hipertensión pulmonar severa prequirúrgico, predispondrá a más crisis hipertensiva en este grupo y por ende un mayor riesgo de mortalidad; en comparación con el grupo no portador del síndrome. Aquí radica la importancia de la corrección total lo antes posible.

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Hugh D. A., Shaddy R.E., Driscoll D.J., et.al. Atrioventricular Septal Defects. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult. Eighth edition. Editorial Lippincott Williams & Wilkins, a Wolters Kluwer business. 2013. Chapter 29. Pages 691-712.
2. Attie F., Calderón-Colmenero J., Zabal C. Buendía A., Defectos septales atrioventriculares. et.al. Cardiología Pediátrica. 2a edición. Editorial médica Panamericana. México. 2013. Capítulo 13. Páginas 133-143
3. Minich LL, Atz AM, Colan SD, et al. Partial and transitional atrioventricular septal defects outcomes. *Ann Thorac Surg* 2010;89:530–536.
4. Atz AM, Hawkins JA, Lu M, et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defect: associations with surgical technique, age, and trisomy 21. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;141:1371–1379.
5. Lyons Jones K., Crandall Jones M., Del Campo Casanelles M. Recognizable Patterns of Human Malformation. A. Chromosomal Abnormality Syndromes Identifiable on Routine Karyotype. Down Syndrome. Smith's Recognizable Patterns of Human Deformation, Third Edition. Chapter 1, pag. 7-13.
6. Perloff J. K., Marelli A.J. et.al. Atrial septal defect: Simple and Complex. *Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*. Sixth edition, 2012. Chapter 15, pag 254-266.
7. Huggon IC, Cook AC, Smeeton NC, Magee AG, Sharland GK. Atrioventricular septal defects diagnosed in fetal life: associated cardiac and extra-cardiac abnormalities and outcome. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36:593–601.
8. Tandon R, Moller JH, Edwards JE. Unusual longevity in persistent common atrioventricular canal. *Circulation*. 1974;50:619–626.

9. Hwang B, Hsieh KS, Meng CC. Importance of spontaneous closure of the ventricular part in atrioventricular septal defect. *Jpn Heart J.* 1992;33:205–211.
10. Kuri N.M., Martínez-Martínez E., Muñoz-Castellanos, Espínola-Zavaleta N. Defecto septal atrioventricular. Estudio anatomopatológico y correlación embriológica. *Arch Cardiol Mex* 2008; 78: 19-29.
11. Aramendi J. I., Cirugía del canal auriculoventricular. *Cir. Cardiov.* 2009;1(16):35-8.
12. Pérez-Andreu J. Et.al. Experiencia de 10 años en la cirugía del canal auriculoventricular. *Cir Cardiov.* 2015;22(4):187-192.
13. St Louis JD, et.al. Contemporary outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Dec;148(6):2526-31.
14. Vázquez–Antona C., Muñoz–Castellanos L. et.al. Espectro anatómico entre el defecto de la tabicación atrioventricular completo y parcial. Evaluación con ecocardiografía bi y tridimensional. *Arch Cardiol Méx* 2008; 78 (1) México ene/mar p06.
15. Richard A.J. et.al. *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease.* 2004. Great Britain, UK. Complete atrioventricular canal. Chapter 21. Pages 388-400.
16. IJsselhof R, Gauvreau K, Del Nido. Technical Performance Score: Predictor of Outcomes in Complete Atrioventricular Septal Defect Repair. *Ann Thorac Surg.* 2017 Oct;104(4):1371-1377.
17. Tumanyan M.R., Filaretova O.V, Chechneva, VV, Gulasaryan, RS, Butrim, IV, Bockeria LA. Repair of complete atrioventricular septal defect in infants with down syndrome: outcomes and long-term results. *Pediatr Cardiol.* 2015 Jan;36(1):71-5.
18. Formigari R, Di Donato RM, Gargiulo G, Di Carlo D, Feltri C, Picchio FM, Marino B. Better surgical prognosis for patients with complete atrioventricular septal defect and Down's syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2004;78(2):666-72.

19. Calderón-Colmenero J.; Sandoval Zárata Julio; Beltrán Gámez, Miguel. Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y síndrome de Eisenmenger. Artículo de revisión. Arch Cardiol Mex. 2015;85(1):32-49.

20. Kozlik-Feldmann, R; et.al. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. Heart 2016;102:ii42-ii48.