

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

EVOLUCION CLINICA DE LOS PACIENTES OPERADOS

DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR NO RESTRICTIVA

MAYORES DE DOS AÑOS EN EL

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

EN UN PERIODO DE SIETE AÑOS

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE

ESPECIALIDAD EN CIRUGIA PEDIATRICA

PRESENTA

VERONICA GARCIA LOPEZ

TUTOR:

DR. ALEXIS PALACIOS-MACEDO QUENOT







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.

INDICE:

RESUMEN ESTRUCTURADO	1
ABSTRACT	2
ANTECEDENTES	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	20
JUSTIFICACION	20
OBJETIVOS	21
MATERIALES Y METODOS	22
VARIABLES A INVESTIGAR	22
POBLACION OBJETIVO	23
METODOLOGIA	24
ANALISIS ESTADISTICO	24
CONSIDERACIONES ETICAS	24
RESULTADOS	25
DISCUSIÓN	25
CONCLUSIONES	27
CUADROS	28
BIBLIOGRAFIA	29
ANEXO I	33

RESUMEN.

Objetivo Determinar la evolución clínica posquirúrgica de los pacientes mayores de 2 años sometidos a corrección de comunicación interventricular (CIV) no restrictiva en el INP a través de la valoración de NYHA.

Tipo de estudio: Estudio retrospectivo, longitudinal, descriptivo, observacional. Serie de casos.

Materiales y métodos: En pacientes pediátricos, mayores de 2 años de edad con diagnóstico de CIV no restrictiva y que ya hayan sido sometidos a cirugía correctiva, se evaluara la evolución clínica en su seguimniento a mediano y largo plazo mediante pruebas y exámenes específicos

Resultados: Se identificaron en el INP un total de 22 pacientes con CIV no restrictiva, como cardiopatía única, corregidos quirúrgicamente del 2000 al 2007, La CIV mas amplia fue de 15mm y la mas pequeña fue de 5mm con una media de 9.5mm. La estancia hospitalaria promedio después de la corrección quirúrgica de la CIV fue de 6 días (2 en la UTI y 4 en piso de cardiología). Quince dìas después de la cirugía, todos los pacientes se encontraban en clase funcional I (de acuerdo a la clasificación de la NYHA). Cinco pacientes (22.7%) recibían un solo medicamento, 5 pacientes (22.7%) dos medicamentos, 5 pacientes (22.7%) tres medicamentos, 1 paciente (4.7 %) cuatro medicamentos y el resto (6) 27.2% sin tratamiento medico. A los 3 meses se encontraban todos en clase funcional I de la NYHA, con un medicamento 4 pacientes (22.5%) y con 2 medicamentos 1 paciente (4.5%). Del total de los pacientes estudiados, en 4 (22.5 %) tuvieron se auscultaba un soplo residual y solo uno (4.5%) una insuficiencia transeptal (civ residual hemodinamicamente significativa)

Conclusiones: En pacientes mayores de dos años de edad con CIV no restrictivas, es viable realizar el tratamiento quirúrgico correctivo en un número significativo de casos. La factibilidad de realizar la cirugía probablemente se encuentre en relación al grado de desarrollo de vasculopatía pulmonar hipertensiva, la cual es posible que no se desarrolle, en nuestro medio, y a diferencia de lo informado en la literatura, más que en un número relativamente pequeño de pacientes.

Palabras clave: CIV, mayores de 2 años, evolución clínica, corrección Quirúrgica, NYHA. (New York Heart Association)

ABSTRACT.

Objective: Determines the clinical post-surgical evolution of the 2-year-old major patients submitted to alteration of interventricular communication not restrictive (CIV) in the INP (Instituto Nacional de Padiatria) across NYHA's valuation.

Type of study: retrospective, longitudinal, descriptive Study, observational. Series of cases.

Materials and methods: In 2-year-old pediatric, major patients of age with diagnosis of not restrictive CIV and that already have been submitted to corrective surgery, the clinical evolution was evaluated with specific tests

Results: There identified in the INP a whole of 22 patients with not restrictive CIV, as the only heart condition, corrected surgically from 2000 to 2007, The wide CIV was of 15mm and the small was of 5mm with an average of 9.5mm. The hospitable average stay after the surgical alteration of the CIV was 6 days, 2 in the UTI and 4 in cardiology floor. Fifteen days after the surgery, all the patients were in functional class I in the NYHA. Classification. Five patients (22.7 %) were receiving one medicament, 5 patients (22.7 %) two medicament, 5 patients (22.7 %) three medicament, 1 patient (4.7 %) four medicament and the rest (6 27.2) % without treatment. 3 months after all the patients were in functional class I of the NYHA, 4 patients (22.5 %) with only one medicament and 1 patient (4.5 %) with 2 medicament. Of the whole of the studied patients, in 4 (22.5 %) they had there was auscultation a residual and alone breath one (4.5 %) an insufficiency transeptal (CIV residual hemodinamic significant)

Conclusions: In two-year-old major patients of age with not restrictive CIV, is viable to realize the surgical corrective treatment in a significant number of cases. The feasibility of realizing the surgery probably there is in relation to the degree of vascular pathology development of pulmonary hypertensive, who is possible that does not develop, in our way, and unlike informed in the literature, any more than in a relatively small number of patients.

Key words: CIV, major of 2 years, clinical evolution, surgical correction, NYHA (New York Heart Association)

ANTECEDENTES

El corazón es órgano muscular, en forma de cono del tamaño de un puño cerrado, que bombea la sangre a través del cuerpo y late normalmente a unas 70 veces por minuto en adultos, en niños la frecuencia cardiaca es mayor de 100, puede superar los 170 latidos en llanto, mediante impulsos nerviosos y contracciones musculares coordinadas, rodeado por el pericardio, el corazón descansa sobre el diafragma entre los bordes inferiores de los pulmones, ocupando el centro del mediastino. Esta cubierto por delante por el esternon y por las estructuras adyacentes de los cartílagos costales tercero a sexto. Las capas del corazón, de afuera a adentro son el pericardio, miocardio y el endocardio. El pericardio esta formado por el pericardio visceral y por una capa de tejido conectivo fibroelastico. El miocardio esta constituido por capas y asas de músculo cardiaco interconectados por vasos sanguíneos. Las cámaras cardiacas están constituidas por 2 ventrículos con paredes musculares gruesas que representan la mayor parte del órgano y 2 aurículas con paredes musculares finas. Un tabique separa los ventrículos y se continua entre las aurículas dividiendo el corazón en un lado derecho y un lado izquierdo, el lado izquierdo del corazón bombea sangre oxigenada procedente de las venas pulmonares hacia la aorta y por tanto a todas las partes del cuerpo, el lado derecho del corazón bombea sangre no oxigenada, recibida a través de las venas cavas hacia las arterias pulmonares.

Embriología cardiaca.

El signo más temprano de desarrollo cardiaco es la aparición de cordones cardiogenos de células en el área cardiogena. Estos cordones de células mesenquimatosas están canalizados por dos tubos endoteliales de pared delgada denominados tubos endocardiacos localizados en el piso de la futura cavidad pericárdica, estos tubos se fusionan para formar un tubo cardiaco único. El mesénquima esplácnico adyacente a este corazón tubular, se condensa para dar forma a los primordios del miocardio y el epicardio de la pared del corazón.

Las siguientes series de constricciones y dilataciones aparecen en el corazón y delimitan sus diferentes regiones: 1) seno venoso, región caudal del corazón primitivo que recibe toda la sangre que regresa del corazón a partir de las venas cardinales comunes, venas vitelinas y venas umbilicales; 2) atrio o aurícula primitiva; 3) ventrículo primitivo;4) bulbo cardiaco; y 5) tronco arterioso.

El seno venoso está enclavado en parte en el tabique transverso (primordio del tendón central del diafragma), entre tanto el tronco arterioso se dilata para formar el saco aórtico, a partir del cual se desarrollarán los arcos aórticos. Estas arterias corren en dirección dorsal y entran en los arcos branquiales. Los arcos aórticos se abren en la aorta dorsal correspondiente. El tubo cardiaco primitivo crece con rapidez y se dobla sobre el mismo ya que esta fijo en sus extremos craneales y caudales. Este doblez crea un asa bulboventrícular con apariencia de U. El seno venoso al principio es una cámara separada del corazón primitivo que se abre hacia la aurícula derecha. Mientras continúa el

desarrollo del corazón, el cuerno izquierdo del seno venoso se trasforma en el seno coronario, y su cuerno derecho se incorpora en la pared del atrio o aurícula derecha, donde forma la porción suave de la pared atrial derecha adulta. La mitad derecha del atrio o aurícula primitiva, persiste como orejuela derecha o apéndice del atrio.

Durante la cuarta y quinta semanas, el corazón primitivo se divide en el órgano humano típico de cuatro cámaras. Se llevan a cabo proliferaciones localizadas de mesénguima, llamadas almohadillas endocárdicas, en la región atrioventricular(o auriculoventricular) del corazón. Estas almohadillas crecen una hacia la otra y se fusionan y dividen el conducto auriculoventricular en dos, derecho e izquierdo (AV). Una partición membranosa con apariencia de media luna conocida como septum primum, se desarrolla de la pared dorsal del atrio primitivo. Tarde o temprano se funde con las almohadillas endocardicas que han aparecido. Antes de que el septum primum se fusione con estas almohadillas, hay una comunicación entre las mitades izquierda y derecha del atrio primitivo a través del ostium primum o foramen primum. Mientras que el septum primum se funde con las almohadillas endocardicas y cierra el foramen primum, la parte superior del septum se rompe y crea otra apertura llamada foramen secundum. A medida que se desarrolla este agujero redondo, otro pliegue membranoso en forma de media luna, llamado septum secundum se forma en el atrio hacia la drecha del septum primum. Hay también una abertura entre el borde libre del septum secundum y la pared dorsal del atrio. Se le denomina agujero oval. Hacia este estadio, los restos del septum primum han formado una válvula con apariencia de colgajo sobre el agujero oval.

Los defectos septales del atrio resultan de un desarrollo anormal del tabique interauricular. El defecto típico se caracteriza por una gran abertura en el tabique entre la aurícula izquierda y la derecha (persistencia del agujero oval). Este defecto resulta de 1) absorción excesiva del septum primum; 2) desarrollo inadecuado del septum secundum; o bien 3) combinación de estas anomalías.

El ventrículo primitivo, da lugar a la mayor parte del ventrículo izquierdo, mientras el bulbo cardiaco forma casi todo el ventrículo derecho. El tabique interventricular se inicia como un puente entre el piso del ventrículo primitivo, y crece en forma lenta hacia las almohadillas endocardicas. Hacia el final de la séptima semana, los futuros ventrículos izquierdo y derecho se comunica a través de un gran agujero interventricular. El cierre de este último da como resultado la formación de la parte membranosa del tabique interventricular. Esta se deriva de la fusión de tejido de las almohadillas endocardicas y los puentes bulbares.

Las anomalías en la formación del tabique aorticopulmonar originan las siguientes malformaciones principales: trasposición de las grandes arterias (vasos), tronco arterioso persistente, y defectos del septum ventricular. Los defectos del tabique ventrícular, la malformación congénita más frecuente, por lo general se encuentran en la parte membranosa del tabique interventricular.

La comunicación interventricular (CIV) es la patología de defectos cardíacos congénitos en niños más frecuente de un 20 al 30%. Su incidencia se desconoce con exactitud, pero se refiere de 2 a 5 por 1000 recién nacidos vivos. La causa de esta patología no es bien conocida aún. La comunicación ventricular es un defecto en la pared que separa a los dos ventrículos. Un niño puede tener uno o más defectos en la pared septal ventricular. La CIV puede estar acompañada de defectos más complejos como la tetralogía de fallot y transposición de grandes vasos, o de otras malformaciones menos complejas como la persistencia del conducto arterioso (PCA).³

Cuadro clínico

El estado clínico depende principalmente del tamaño del defecto, el estado vascular pulmonar y la variación de ambos parámetros con la edad. ^{3,4}.

La historia clínica empieza con la detección de un soplo grado III o más desde la época de lactante. Habitualmente, después de la tercera semana de edad, aparece un soplo que no se había detectado antes. Este soplo se hace más intenso en los tres primeros meses de vida cuando disminuyen aún más las resistencias vasculares pulmonares y aumenta el flujo a través de la comunicación. La anemia fisiológica que aparece en el lactante alrededor de los dos y medio meses contribuye también a la presencia de un mayor flujo por el circuito pulmonar. Cuando el flujo es muy excesivo se produce insuficiencia cardíaca por sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, no sucediendo así cuando el flujo es moderado o muy poco. Estos niños cursan con cuadros

bronquiales de repetición. La explicación de estos cuadros respiratorios, en ausencia de infección, es que posiblemente hay un edema pulmonar. La auscultación revela un soplo holosistólico grado III o más en el 4EII irradiado en banda hacia la derecha. Habitualmente el soplo cubre el componente aórtico del segundo ruido. Cuando el flujo pulmonar es muy alto se detectará un retumbo mitral y si hay insuficiencia aórtica se oirá un escape aórtico. La presencia de un escape pulmonar hablará de una insufiencia pulmonar y siempre significará hipertensión arterial pulmonar. En cambio un frémito en precordio nos indicará que la presión pulmonar es normal. Cuando la comunicación es muscular se producirá un soplo protomesosistólico, ya que al final de la sístole no hay paso de sangre, posiblemente debido a la contracción muscular que experimenta el septum que impide el paso de la sangre. La desaparición del soplo, asociado a un segundo ruido aumentado, nos indicará que se desarrolló una hipertensión arterial pulmonar importante. Esto es muy útil detectarlo en los adultos y en los niños con síndrome de Down, que son las dos condiciones donde la hipertensión arterial pulmonar se desarrolla y puede pasar desapercibida con relativa facilidad.⁵ Estos pacientes no pasan por la fase de insuficiencia cardíaca de alto gasto e inclusive pueden lucir muy saludables.6

Los síntomas causados por las CIV si es restrictiva pueden pasar por desapercibidos, pero en las no restrictivas puede presentarse como dificultad durante la alimentación, diaforesis, polipnea, irritabilidad o letargia. Los síntomas de congestión cardíaca se presentan al mes o a los 2 meses de vida en caso de CIV no restrictivas. En los hallazgos clínicos se presenta un soplo

cardíaco, la frecuencia cardíaca y respiratoria incrementa mas de lo normal y hay crecimiento hepático. La Academia Neoyorquina del Corazón en el 2002 estableció una clasificación internacional para determinar el estado funcional del corazon mediante las manifestaciones clínicas⁷. **Cuadro 1.**

En los pacientes que desarrollan el síndrome de Eisenmenger, Wood piensa que se desarrolla desde la lactancia. Ni la cianosis ni la dificultad respiratoria aumentan durante la niñez o la adolescencia, sino que el deterioro se da durante la fase temprana del adulto. Hay acuclillamiento en el 33% de los casos, pero nunca antes de los 24 años de edad y se da en el 100% de los pacientes mayores de 40 años y es la causa de muerte en el 29% de los casos.

El Electrocardiograma

El electrocardiograma puede mostrar desde una normalidad hasta una sobrecarga sistólica del ventrículo derecho. En los defectos pequeños, unos pocos pacientes mostrarán un patrón rsr´ en V2. Se ha descrito desviación del eje a la izquierda en los defectos tipo canal, pero también se puede ver ocasionalmente en otro tipo de defectos. Clásicamente se ha descrito un isodifasismo amplio en las precordiales, indicativo de crecimiento biventricular. Esto es particularmente cierto en las comunicaciones interventriculares moderadas o grandes. La presencia de un bloqueo AV de primer grado y desviación del eje a la izquierda nos hará pensar en un canal AV. Hay un 5% de las comunicaciones que se asocian con bloqueo de rama derecha y en general no nos habla de anomalías asociadas o de trastornos hemodinámicos. Cuando se aprecie un crecimiento franco del ventrículo izquierdo nos hará

pensar en una sobrecarga mayor del ventrículo izquierdo (insuficiencia aórtica, insuficiencia mitral). Cuando existe hipertensión arterial pulmonar, se mostrará hipertrofia del ventrículo derecho. Aparecerá un patrón QRS en V1 con empastamiento de la onda R y retraso de la deflexión intrínsica y ondas S ausente o muy pequeñas; las ondas S en V6 son profundas. La presencia de una onda P bifásica en I, AVR y V6. indicará crecimiento de la aurícula izquierda cuando hay sobrecarga volumétrica de la aurícula izquierda, en los cortocircuitos grandes de izquierda a derecha. 8

La radiografía de tórax.

En los defectos pequeños la radiografía de tórax es enteramente normal.

La radiografía de tórax mostrará cardiomegalia, abombamiento del arco de la pulmonar o crecimiento del ventrículo izquierdo, cuando el flujo pulmonar está importantemente aumentado las incidencias oblicuas en adultos resultan útiles cuando se quiere diferenciar los crecimientos selectivos de las cavidades cardíacas. En el lactante no es tan útil. ⁸

El flujo pulmonar aumentado se mostrará sobre todo a nivel de los hilios y de la parte media de los campos pulmonares. Cuando hay insuficiencia cardíaca de alto gasto se notará congestión de los campos pulmonares. Si el observador es muy agudo, podrá ver que el bronquio izquierdo muestra compresión por dos factores: abombamiento de las pulmonares y crecimiento de la aurícula izquierda.

Es importante recordar que en los casos con hipertensión arterial pulmonar y resistencias muy aumentadas la silueta cardiaca será de tamaño normal, hasta tanto no haya falla cardiaca y se dilate el ventrículo derecho. Los hilios pulmonares estarán amputados y habrá abombamiento marcado del cono de la pulmonar.

La Ecocardiografía

La ecocardiografía ha venido a ser la herramienta diagnóstica más útil hoy día ya que nos permite clasificar el tipo anatómico, calcular la presión pulmonar, detectar la presencia de anomalías asociadas y sobre todo nos ha evitado, en la mayoría de las ocasiones, la realización de un cateterismo cardíaco.

El tamaño de la comunicación interventricular se puede determinar en casi la totalidad de las comunicaciones interventriculares. Así, si el defecto es del tamaño de la raíz de la aorta se habla de una CIV grande; si es de uno a dos tercios de la raíz de la aorta, se habla de una CIV moderada y menos de un tercio es pequeña. Los defectos musculares, casi solo detectados por Doppler color, nos indican una CIV diminuta, la edad al momento de la cirugía, el tamaño del defecto así como las funciones diastólica y sistólica juegan un papel importante en el éxito quirúrgico de estos pacientes ⁹

Las CIV pueden clasificarse de acuerdo a su localización, tamaño, si es único o múltiple. De acuerdo a su tamaño se dividen en pequeñas, medianas y grandes. los defectos pequeños pueden no ocasionar síntomas en la lactancia o la infancia y cerrar espontáneamente. Algunas veces el tamaño del defecto

de la CIV se refiere como restrictiva o no restrictiva. El término restrictiva describe a defectos pequeños que permiten un pequeño flujo sanguíneo de izquierda a derecha del corazón o que no haya este flujo. La CIV no restrictiva se refiere a grandes defectos de CIV que permiten grandes flujos sanguíneos de izquierda a derecha del corazón. Esto da como resultado un gran flujo sanguíneo a los pulmones y por ende hipertensión pulmonar y congestión cardiaca. Para determinar si la CIV es restrictiva o no restrictiva se valora con la siguiente formula: 1.23 X tamaño de la CIV x m², si el resultado es mayor de 3 se concluye que no es restrictiva. ¹⁰

La localización de la CIV se hace con el análisis de los diferentes planos ecocardiográficos. El eje largo paraesternal nos permite visualizar las CIV perimembranosas, las de mal alineamiento (como en Tetralogía de Fallot) y defectos en la porción anterior del septum trabecular o muscular. Una ligera rotación del transductor a favor de las manecillas del reloj nos permitirá ver el tracto de salida del ventrículo derecho y detectar las CIV subpulmonares. En el eje corto a nivel de la raíz de la aorta se pueden ver las CIV de la porción subaórtica a las 12, las subpulmonares a la una y las perimembranosas a las diez-once. En la proyección de cuatro cámaras, ya sea apical o subxifoidea, se pueden apreciar las CIV del tracto de entrada y las subaórticas.

El gradiente de presión interventricular se puede determinar por la medición de la velocidad del jet. Aplicando la fórmula de Bernoulli se determina el gradiente. Esta técnica tiene algunos inconvenientes que es importante tener en cuenta. Si el jet no queda paralelo a la dirección del haz sónico, se puede subestimar el

gradiente y segundo, el Doppler mide el gradiente instantáneo máximo entre el ventrículo derecho e izquierdo y no durante toda la sístole, de tal manera que se puede sobreestimar la diferencia.

Se puede ver el mecanismo de cierre de una comunicación interventricular. Los defectos perimembranosos se cierran por la formación de un aneurisma de tejido a partir de la septal de la tricúspide. Los defectos musculares se cierran por crecimiento de tejido alrededor del defecto a partir del ventrículo derecho.

Por supuesto que se pueden detectar anomalías asociadas tales como comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso, estenosis de las válvulas AV o insufiencia de las mismas. Es costumbre en nuestro Servicio de Cardiología, que los niños menores de 2 años no necesiten cateterismo cardíaco cuando se trata de una comunicación interventricular, ya que se ha demostrado desde hace mucho tiempo que es poco probable que las resistencias pulmonares estén elevadas en forma fija.

La Hemodinamia

Finalmente los estudios hemodinámicos tan útiles hace unos años, nos permiten medir las presiones pulmonares en forma directa, realizar el cálculo de las resistencias pulmonares y definir la anatomía. Lo que si es un hecho hoy día es que en niños escolares y mayores, así como en adultos es necesario hacer cateterismo cardíaco, no importa que el estudio ecocardiográfico nos muestre una patología bien definida y las resistencias pulmonares pensemos que estén normales o por lo menos no muy elevadas.

Un cateterismo derecho con medida de todas las presiones y las saturaciones de oxígeno en la pulmonar, ventrículo derecho, aurícula derecha, vena cava superior y arteria femoral se realiza con la idea de hacer todos los cálculos de flujos y resistencias. En el lactante con gran frecuencia se pasa el foramen ovale y se pueden medir las presiones de aurícula izquierda, ventrículo izquierdo. En esta situación se hace un retiro de ventrículo izquierdo a aurícula izquierda y aurícula derecha. Si el ductus no se atraviesa desde la pulmonar, es obligante hacer un cateterismo izquierdo, si hay hipertensión arterial pulmonar.

La cineangiografía realizada en el ventrículo izquierdo tiene por fin determinar el tipo de CIV, si existe una sola o varias. Cuando se sospecha la presencia de una PCA o de insuficiencia aórtica es deber realizar un aortograma o si existe una CIV en la cual se deba realizar ventriculotomía del izquierdo y sea necesario conocer el trayecto de la descendente anterior.

Es importante hacer énfasis, sobre el estado fisiológico del paciente, sobre todo si las resistencias pulmonares están elevadas y contraindican la cirugía. A este respecto es bueno recordar que la toma de presiones y otras variables se hace en un corto período de tiempo y esto no debe hacer caer al médico en la trampa de tomarlo como parámetro único, sino que deben tomarse otras variables, como tamaño de los ventrículos. Cuando el ventrículo y la aurícula izquierdos permanecen dilatados, nos habla de sobrecarga volumétrica, aún

con resistencias pulmonares elevadas y por ende que el flujo por el árbol pulmonar está aumentado.

Finalmente, cuando las resistencias pulmonares están elevadas, como para contraindicar la cirugía se debe dar oxígeno inhalado al 100% y volver a hacer los cálculos. También se puede usar el óxido nítrico hoy día, como potente vasodilatador pulmonar y si la respuesta es de descenso de las presiones pulmonares, los nuevos cálculos nos dirán si se puede operar o no.

Tratamiento.

Resulta de vital importancia la comunicación con los padres. Se les debe informar sobre las repetidas evaluaciones. En presencia de defectos pequeños se hará énfasis sobre lo benigno de la lesión y que el niño debe de ser manejado normalmente. En todos los pacientes se debe hacer ver a los familiares sobre la necesidad de la profilaxis con antibióticos para protegerlos de la endocarditis sobre todo en procedimientos dentales, cirugía orofaríngea, cirugía gastrointestinal y genitourinaria. Se les debe explicar por anticipado los problemas con la alimentación, la potencial cirugía, las actividades físicas y los medicamentos que les pueden dar problemas. ¹¹

El manejo de las CIV restrictivas en la mayoría de los casos no requiere tratamiento, en caso de no restrictivas cuando hay congestión cardíaca se inicia manejo el cual debe ayudar a disminuir el trabajo del corazón pero incrementar su fuerza cardiaca. Si los medicamentos no mejoran el estado del paciente y este no gana peso entonces se elige la cirugía cardíaca. Cuando

los síntomas son pequeños pero el defecto es grande después del año o dos años de vida que permita el paso de gran flujo pulmonar se recomienda el cierre quirúrgico. El cierre quirúrgico incluye cierre del defecto a corazón abierto y colocación de parche protésico, este tratamiento en la infancia puede tener resultados mas satisfactorios por lo que se recomienda estandarizar las técnicas quirúrgicas así como el manejo medico pre, trans y postoperatorio. ¹²

El tratamiento definitivo es quirúrgico. Se deben operar aquellos lactantes con insuficiencia cardiaca, hipertensión arterial pulmonar, o falla para progresar. Ni la edad ni el peso del niño son contraindicaciones para ser operado. La política es que cuando se detecta una CIV grande se debe cerrar y solo se retrasa cuando el tratamiento médico permite ganar unos cuantos gramos más. Los niños escolares y adolescentes que muestren algún grado de dilatación del ventrículo izquierdo son candidatos a la cirugía, aún con presiones pulmonares normales. Si la comunicación tiene hipertensión arterial pulmonar se deberán valorar las resistencias pulmonares vasculares con el fin de determinar el riesgo quirúrgico. 13. En el niño mayor y en los adolescentes algunos grupos preconizan su cierre con cirugía para evitar los problemas de tipo endocarditis, sobre todo ahora que el consumo de drogas ha aumentado y las posibilidades de desarrollar una infección son mayores. 11,14. Shothsu y cols. recomiendan que el manejo quirurgico se debe realizar si la hipertensión persiste y el tratamiento medico no resulta en el primer año de edad 15,16. Haneda y cols recomiendan la cirugía antes de los 2 años de edad siempre y cuando la hipertensión pulmonar sea reversible. 17. Otros autores recomiendan la cirugía entre los 6 a 48 meses de edad con pronostico favorable. 18,19.

Cuando la comunicación interventricular se asocia con insuficiencia aórtica se debe cerrar. Si la insuficiencia aórtica persiste después del cierre y es mínima se mantiene una conducta expectante y solo se hará cirugía valvular si hay dilatación del ventrículo izquierdo.

Secuelas Postoperatorias

No es raro encontrar un soplo de comunicación interventricular postoperatoriamente. La valoración del cortocircuito se hace igual que preoperatoriamente. Se puede observar en el electrocardiograma un bloqueo de rama derecha y muy rara vez bloqueo AV.

Las arritmias son un problema tardío, particularmente en pacientes con ventriculotomía derecha o izquierda, un problema casi obviado hoy día en que se hace el aborde del cierre de la comunicación a través de la aurícula derecha.

Curso y pronóstico.

Los defectos pequeños tienen un excelente pronóstico. La gran mayoría (75-89%) se cierran antes de los 2 años de edad. La evaluación Qp/Qs puede utilizarse para evaluar la morbilidad en pacientes postoperados de CIV sin embargo existen casos en pacientes que fueron sometidos a cierre de CIV (mas de 25 y de edad) reportados como raros con evolución tortuosa pero al final exitosa. ²⁰ otras cardiopatias como la CIA se pueden cerrar después de los

40 años pero este debe realizarse lo antes posible debido a que el tratamiento quirurgico ofrece mejores resultados que el tratamiento medico ²¹

Más o menos el 20% de los lactantes con CIV moderadas alcanzan la niñez con cortocircuitos de izquierda a derecha grandes. Otros disminuyen su cortocircuito por una combinación de dos factores: cierre de la CIV por tejido aneurismático o una relación del área corporal con el defecto favorable conforme crece el niño.

Los defectos grandes terminan operados y no es conveniente esperar toda vez que el riesgo quirúrgico es muy bajo y se sabe que un diámetro igual al de la raíz de la aorta nunca se va a cerrar solo, ni a reducir.

Se puede concluir que la comunicación interventricular es una cardiopatía susceptible de tratamiento quirúrgico con muy buenos resultados y que de ninguna manera se justifica que niños con este tipo de malformación cardíaca deambulen hoy en día sin tratamiento. En nuestros países del área, pobres, solo la solidaridad social, permitirá el tratamiento adecuado de esta cardiopatía.

Hipertensión Pulmonar

Se define como el aumento de la presión pulmonar mas de 25mmhg, con lo cual da resultado aun incremento del flujo pulmonar con sus consiguientes manifestaciones clínicas, generando un aumento de las resistencias vasculares para proteger este incremento de flujo pulmonar, lo que conlleva a desaturación, falla del miocardio y falla orgánica hasta la muerte²².

Escala de la NYHA

En 1928 la Asociación Neoyorquina del Corazón (NYHA) publicó una clasificación de los cardiópatas de acuerdo a la gravedad clínica de los síntomas y al pronostico, revisada en 9 ocasiones en 1994 se publicó una nueva clasificación revisada por numerosos médicos y científicos quienes describen el estado individual de cada paciente. ²³

El criterio para la utilización de los términos mínimo, moderadamente severo y severo no pueden ser concluyentes de forma definitiva por que se basan en el juicio clínico del medico en turno, por lo que esta clasificación es solo parte de la información necesaria para realizar un diagnostico preciso. Los pacientes mayores de 2 años ya pueden ser medidos con esta clasificación. ⁷

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En la actualidad no esta documentada la evolución de los pacientes que son operados de comunicación interventricular no restrictiva en niños mayores de dos años de edad, sólo se encuentra un artículo en el mundo publicado en el 2003 por Kannan y cols¹¹.

¿Cómo es la evolución de los pacientes mayores de 2 años intervenidos quirúrgicamente de CIV, en el periodo de 2000 a 2007?

JUSTIFICACIÓN

La mayoría de la literatura refiere que los pacientes con CIV no restrictiva deben de ser operados antes de los 2 años de edad debido a la menor morbimortalidad que conlleva el disminuir la hipertensión pulmonar y las resistencias vasculares pulmonares. Se ha elegido el periodo 2000 a 2007, en virtud de que en este periodo se han intervenido quirúrgicamente por un solo cirujano, lo cual reduce la variabilidad inter-operador, aunque la curva de aprendizaje puede impactar en los resultados de los sujetos intervenidos hacia el fin del periodo.

La supervivencia a largo plazo y resultados clínicos después del cierre de CIV no restrictiva en estos pacientes, esta muy pobremente documentada (solo un articulo en el mundo) y de este tipo son la mayoría de los pacientes que se

operan en nuestro país. Lo anterior sugiere la necesidad de documentarlo para enriquecer el acervo de conocimiento sobre esta patología y su tratamiento.

OBJETIVOS

O General

Determinar la evolución clínica posquirúrgica de los pacientes mayores de 2 años sometidos a corrección de comunicación ventricular (CIV) no restrictiva en el INP a través de la valoración de NYHA.

O Específicos

- Determinar el estado funcional cardiaco a los 15 días posquirúrgicos de los pacientes mayores de 2 años sometidos a corrección de comunicación ventricular (CIV) no restrictiva en el INP
- Determinar el estado funcional cardiaco a los 3 meses posquirúrgicos de los pacientes mayores de 2 años sometidos a corrección de comunicación ventricular (CIV) no restrictiva en el INP
- Valorar la diferencia de presión pulmonar prequirúrgica posquirúrgica por ecocardiograma
- Determinar el promedio del tamaño de las CIV presentadas en los pacientes quirúrgicos
- Determinar el tiempo posquirúrgico a que se les retiraron los medicamentos.

MATERIAL Y METODOS.

Tipo de estudio: Estudio retrospectivo, longitudinal, descriptivo, observacional. Serie de casos.

VARIABLES A INVESTIGAR:

- 1. Edad al momento de la cirugía
- 2. Sexo de paciente
- 3. Tamaño de la CIV por ecocardiografía
- 4. Presión pulmonar por ecocardiografia (PSAP)
- 5. Localización de la CIV por ecocardiografía
- 6. Presión sistólica por ecocardiografía
- 7. Relación Qp/Qs por ecocardiografía
- 8. PSAP (presión arterial pulmonar) por ecocardiografía
- 9. Tiempo de seguimiento en consulta después de la cirugía
- 10. Estado clínico (NYHA)
- 11. Medicamentos utilizados actualmente y el numero de estos
- 12. Fecha ECO
- 13. Fecha Cirugía
- 14. Días en UTI

Población Objetivo

Pacientes pediátricos, mayores de 2 años de edad con diagnóstico de CIV no restrictiva y que ya hayan sido sometidos a cirugía correctiva

Población Elegible

Que hayan asistido al servicio de cirugía cardiovascular del INP en el periodo de 2000 a 2007

Criterios de Selección

C de Inclusión:

- 1. Pacientes operados de CIV como cardiopatia única
- Pacientes operados en INP de cierre de CIV mayores de 2 años hasta los 18 años de edad.
- 3. Pacientes operados con CIV no restrictiva

C de Exclusión:

- 1. Pacientes sin ecocardiograma de control prequirúrgico
- 2. Pacientes que no cuenten con consulta de seguimiento posquirurgica

Metodología

Se recopilaran los expedientes de los pacientes operados de cierre de CIV en el INP del mes de septiembre del 2000 a septiembre del 2007. Se registrarán los datos contenidos en el formato de recolección de datos de este proyecto.

Análisis Estadístico

Se procederá a realizar análisis de las variables registradas con promedio, desviación estándar, mediana. Mínimo y máximo. Proporciones o porcentajes.

CONSIDERACIONES ETICAS

El investigador responsable se compromete a salvaguardar la confidencialidad de los pacientes. En virtud de ser una fuente secundaria (expedientes) de donde se obtendrá la información, no se requiere carta de consentimiento informado.

Resultados:

Se identificaron un total de 22 pacientes con CIV no restrictiva, como cardiopatía única, corregidos quirúrgicamente del 2000 al 2007,

14 (63%) fueron niñas y 8 (36%) niños, la edad promedio fue de 5ª 6^m con rango desde 2ª 6m hasta 16ª 7^m, 13 fueron preescolares 8 escolares y solo uno adolescente, la CIV mas amplia fue de 15mm y la mas breve fue de 5mm con una media de 9.5mm. después de la correccion quirurgica de la CIV permanecieron en el hospital un promedio de 6 días (2 en la UTI y 4 en piso de cardiología) para después darse de alta.

Según la escala NYHA, quince días después de la cirugía, todos los pacientes se encontraban en clase funcional I. Cinco pacientes (22.7%) recibían un solo medicamento, 5 pacientes (22.7%) dos medicamentos, 5 pacientes (22.7%) tres medicamentos, 1 paciente (4.7 %) cuatro medicamentos y el resto (6) 27.2% sin tratamiento medico.

A los 3 meses se encontraban todos en clase funcional I de la NYHA, con un medicamento 4 pacientes (22.5%) y con 2 medicamentos 1 paciente (4.5%). Del total de los pacientes estudiados, en 4 (22.5 %) tuvieron se auscultaba un soplo residual y solo uno (4.5%) una insuficiencia transeptal (civ residual hemodinamicamente significativa)

Discusión.

En el niño mayor y en los adolescentes algunos grupos se enseña prescindir el cierre con cirugía para evitar los problemas de tipo endocarditis, sobre todo ahora que el consumo de drogas ha aumentado y las posibilidades de desarrollar una infección son mayores. Shothsu y cols. recomiendan que el

manejo quirúrgico se debe realizar si la hipertensión persiste y el tratamiento medico no resulta en el primer año de edad. Haneda y cols recomiendan la cirugía antes de los 2 años de edad siempre y cuando la hipertensión pulmonar sea reversible. Otros autores recomiendan la cirugía entre los 6 a 48 meses de edad con pronóstico favorable.

El Dr. Espino Vela en su libro "Cardiología Pediátrica" indica que la mayoria de los enfermos de CIV debe operarse siempre y cuando no existan contraindicaciones como: peso sumamente bajo, edad sumamente corta o hipertensión pulmonar extrema con resistencias arteriolares pulmonares, esto se traduce a que un paciente ideal para cirugía es: mayor de 3 años con presión entre 50 y 75% de la aortica, con una morbilidad baja y éxito del 95%.

En el presente estudio los resultados indican que la cirugía para corrección de CIV no debería estar restringida en pacientes mayores de 2 años hasta los 16 y medio que fue el mayor que se estudio debido a que la recuperación fue favorable y solo en 5 pacientes hubo complicaciones mínimas. (4 pacientes con soplos residuales sin repercusión clínica y uno con insuficiencia transeptal)

Conclusiones

En pacientes mayores de dos años de edad con CIV no restrictivas, es factible realizar el tratamiento quirúrgico correctivo en un número significativo de casos. La factibilidad de realizar la cirugía probablemente se encuentre en relación al grado de desarrollo de vasculopatía pulmonar hipertensiva, la cual es posible que no se desarrolle, en nuestro medio, y a diferencia de lo informado en la literatura, más que en un número relativamente pequeño de pacientes.

El tratamiento quirúrgico ofrece mejores resultados que el tratamiento medico en pacientes con CIV, en el aspecto económico se ahorran años de tratamiento medicamentoso por lo que la cirugía no debería ser restringida para pacientes con CIV no restrictiva en pacientes mayores de 2 años.

Los pacientes mayores de 2 años que serán sometidos a corrección quirúrgica de CIV deben cumplir con parámetros para ser operados como por ejemplo: que la HTAP no sea extrema que no tenga resistencias arteriolares pulmonares fijas, peso y edad adecuados entre otras.

CUADROS.

Cuadro 1. Clasificación de NYHA para estado funcional del corazón.		
Clase	Síntomas en el paciente.	
Clase I (leve)	No existe limitación para la actividad física, las actividades físicas ordinarias no causan fatiga, taquicardia o disnea.	
Clase II (leve)	Limitación leve para la actividad física, se recupera al tomar un descanso mínimo, pero las actividades ordinarias resultan en fatiga taquicardia y disnea.	
Clase III (Mederado)	Limitación marcada para la actividad física. Se recupera al tomar un descanso, algunas actividades ordinarias causan fatiga, taquicardia o disnea.	
Clase IV (Severo)	Cualquier actividad física ocasiona malestar, Síntomas de insuficiencia cardiaca al descansar. Al inicio cualquier actividad física realizada el malestar se incrementa	

Cuadro 2. Clasificación de la		
Hipertensión pulmonar		
Nivel	Presión en mmHg	
Leve	<25	
Moderada	25 a 60	
Severa	> 60	
Hugh. ²²		

BIBLIOGRAFIA

- 1. Jose F. Guadalajara. CARDIOLOGIA 5ta ed. Pag. 888-889
- L. Henry Edmundo, JR ATLAS DE CIRUGIA CARDIOTORACICA pp. 354-370.
- Castro C.B. LA COMUNICACION INTERVENTRICULAR Rev. costarric.
 cardiol v.2 n.1 San José abr. 2000
- 4. Khan IU, Ahmed I, Mufti WA, Rashid A, Khan AA, Ahmed SA, Imran M. Ventricular septal defect in infants and children with increased pulmonary vascular resistance and pulmonary hypertension--surgical management: leaving an atrial level communication. Ayub Med Coll Abbottabad. 2006 Oct-Dec;18(4):21-5
- Vazquez AC Iomeli C Buendía A Vargas BJ Gravedad de la hipertensión pulmonar en el síndrome de Down con Cardiopatia Congenita Arch.Cardiol. Mex 2006; 76 (1) 16-27.
- Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects.. Circulation. 1993 Feb;87(2 Suppl):I38-51.

- 7. The criteria committee of New York Heart Association. Nomenclature and criteria for diagnosis of Diseases of the heart and great Vassels. 9th ed. Boston, Mass: Little, Brown & Co; 1994: 253-256.
- Maroto MC Camino ML Girona JM Malo CP Guias de practica clinica de la sociedad española de cadiologia en las cardiopatias congenitas del recien nacido Rev esp. Cardiol. 2001; 54: 49-66
- Pacileo G, Pisacane C, Russo MG, Zingale F, Auricchio U, Vosa C,
 Calabrò RLeft ventricular mechanics after closure of ventricular septal
 defect: influence of size of the defect and age at surgical repair. Cardiol
 Young. 1998 Jul;8(3):320-8
- 10. Sharif DS Huhta JC Marantz P. el al. Two diemensional echocardiografic determination of ventricular septal defect size; correlation with autopsy. Am. Heart J. 1989; 117:1333-1336.
- 11. Kannan BR, Sivasankaran S, Tharakan JA, Titus T, Ajith Kumar VK, Francis B, Krishnamoorthy KM, Harikrishnan S, Padmakumar R, Nair K... Long-term outcome of patients operated for large ventricular septal defects with increased pulmonary vascular resistance. Indian Heart J. 2003 Mar-Apr;55(2):161-6.

- 12. Zhuang J, Zhang J, Cen J, Chen X, Chen J, Chen W:. [Surgical treatment of ventricular septal defect in infants: report of 230 cases Zhonghua Wai Ke Za Zhi. 1999 Apr;37(4):241-2
- 13. Matsumoto M, Naitoh H, Higashi T, Kurasako T, Takatori M, Tada K,
 Ohba O1: [Risk factors for pulmonary hypertensive crisis (PHC) following
 VSD repair in infants. Masui. 1995 Sep;44(9):1208-12
- 14. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, Van Domburg R, Van Rijen EH, Utens EM, Bogers AJ, Simoons ML. Outcome of patients after surgical closure of ventricular septal defect at young age: longitudinal follow-up of 22-34 years. Eur Heart J. 2004 Jun;25(12):1057-62:
- 15. Shohtsu A, Takeuchi S, Sohma Y, Inoue T. Surgical indication and results in ventricular septal defect associated with severe pulmonary hypertension. J Cardiovasc Surg (Torino). 1976 Jan-Feb;17(1):13-19.
- 16. Liu J, Wang Z, Fei C. Zhonghua Wai Ke Za Zhi.. [Surgical treatment of ventricular septal defect in 2,169 patients. . 1996 May;34(5):261-4
- 17. Haneda K, Sato N, Togo T, Miura M, Hata M, Mohri H. Late results after correction of ventricular septal defect with severe pulmonary hypertension. Tohoku J Exp Med. 1994 Sep;174(1):41-8
- 18. Sharma R Marwa A Shah S Maheshwari S. Isolated atrioventricular

discordance: surgical experience. Ann Thorac surg. 2008; 85(4): 1403-6

- 19. Cyran SE, Hannon DW, Daniels SR, Gelfand MJ, Bailey WW, Wilson JM, Kaplan S..Predictors of postoperative ventricular dysfunction in infants who have undergone primary repair of a ventricular septal defect.Am Heart J. 1987 May;113(5):1144-8
- 20. Aguilar JA Summerson Cominicacion Interventricular y endoarteritis valvular aortica, como causa de embolia sistémica pulmonar.
 Arch.Cardiol. Mex 2005; 75 (3) 1-4.
- 21. Attie F. Comunicación Interauricular en pacientes mayores de 40 años.
 Rev esp. Cardiol. 2002; 55: 33-36
- 22. Moss and Adams heart disease in infants, childrens and adolescents. Hugh et. al 7ed. 2008. 497-501.
- 23. The criteria committee of New York Heart Association. Nomenclature and criteria for diagnosis of Diseases of the heart and great Vassels. 9th ed. Boston, Mass: Little, Brown & Co; 1994: 253-256.

Anexo 1

Definiciones Operacionales

Edad.- Periodo entre el nacimiento y la fecha de interés. Se medirá en meses. Variable Cuantitativa continua.

Sexo.- Características fenotípicas asociadas a los sexocromosomas

Variable Cualitativa, nominal dicotómica: Femenino, Masculino

Superficie

Corporal.- Área del cuerpo en m2, obtenida a través de la formula : para mayores de 10kg. Px4+7/P+90 y para menores de 10kg es Px4+9/100. (SC)superficie corporal (P) peso.

Variable cuantitativa continua

CIV NO

Restrictiva.- Se obtiene a través de la formula Para determinar si la CIV es restrictiva o no restrictiva se valora con la siguiente formula: 1.23 X tamaño de la CIV x m2, si el resultado es mayor de 3 se concluye que no es restrictiva.

Variable cuantitativa, ordinal: 1: 3-5; 2: 5-7;

Tamaño de Es el tamaño longitudinal del orificio en el tabique interventricularLa CIV.- Se obtiene a traves del estudio de cateterismo. Variable cuantitativa continua.

Localización Es el lugar en el tabique interventricular donde se ubica el orificio de la CIV.- Variable cualitativa nominal politómica

Qp/Qs.- Es la relación de la sangre que pasa por las venas pulmonares con la cantidad de sangre que fluye por la aorta, con la sangre que se regresa por el orificio. Variable cuantitativa ordinal.

Días en UTI Es el periodo transcurrido desde el ingreso del paciente a Unidad de Terapia Intensiva, hasta su egreso de la misma. Se mide en días. Variable cuantitativa continua.

Días en Es el periodo transcurrido desde el ingreso del paciente al INP.

Hospitalización hasta su alta del mismo. Se mide en días. Variable cuantitativa continua.

NYHA Clasificación del paciente con la escala NYHA. Se obtendrá el registro realizado a los 15 y a los 30 días. Variable cuantitiva ordinal.

Complicaciones La presencia de cualquier complicación como persistencia de soplos, infecciones, persistencia de la HAP, que siga tomando medicamentos. Se medirá su presencia o ausencia. Variable cualitativa dicotómica:

0= No; 1= Si.