



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CMN SIGLO XXI
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

**Evolución de la hipertensión arterial pulmonar post-corrección de
cardiopatías congénitas acianógenas de flujo pulmonar aumentado en
pacientes con síndrome de Down.**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA ESPECIALIDAD DE

PEDIATRÍA MÉDICA

presenta

Dra. Clara del Carmen Tapia Mora

Tutora

Dra. María Elena Yuriko Furuya Meguro

28 de diciembre 2010



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dra. Ana Carolina Sepúlveda Vildosola
Directora de Educación e Investigación en Salud, Hospital de Pediatría,
Centro Médico Nacional SXXI, IMSS

Dra. María Elena Yuriko Furuya Meguro
Neumólogo Pediatra, Doctora en Ciencias Médicas. Jefe del Área de Promoción
y Seguimiento de la Investigación, Coordinación de Investigación en Salud,
IMSS.

Dra. Clara del Carmen Tapia Mora
Residente de Pediatría
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

JURADO

Dra. Rocío Cárdenas Navarrete
Profesor Adjunto de Pediatría.
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI
Presidente del Jurado

Dra. Ana Carolina Sepúlveda Vildosola
Directora de Educación e Investigación en Salud,
Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional SXXI, IMSS
Secretario

Dr. José Manuel Vera Canelo
Cirujano Cardiovascular
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI
Sinodal

Dra. Vanesa Campos Lozada.
Neonatóloga
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI
Sinodal

Dra. Laura Patricia Thomé Ortiz
Neumóloga Pediatra
Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI
Sinodal

ABREVIATURAS

Canal AV: Canal aurículo-ventricular
CC: Cardiopatías congénitas
CH : Crisis hipertensivas pulmonares
CIA: Comunicación interatrial
CIV: Comunicación interventricular
DBP: Displasia broncopulmonar
DSAV: Defectos septales aurículo-ventriculares
ECO: Ecocardiograma
ERGE: Enfermedad por reflujo gastroesofágico
HAP: Hipertensión arterial pulmonar
IT: Insuficiencia tricuspídea
mm: milímetros
mm Hg: milímetros de mercurio
PAP: Presión arterial pulmonar
PCA: Persistencia de conducto arterioso
PSAP: Presión sistólica de la arteria pulmonar
SD: Síndrome de Down

INDICE

| | |
|--|----|
| RESUMEN | 6 |
| ANTECEDENTES | 7 |
| JUSTIFICACIÓN | 13 |
| PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA | 14 |
| HIPÓTESIS | 15 |
| OBJETIVO | 16 |
| MATERIAL Y MÉTODOS | 17 |
| Diseño | 17 |
| Sitio donde se realizó el estudio | 17 |
| Población | 17 |
| Descripción general del estudio | 17 |
| Criterios de selección | 18 |
| <i>Criterios de inclusión</i> | 18 |
| <i>Criterios de exclusión</i> | 18 |
| <i>Criterios de eliminación</i> | 19 |
| <i>Criterios de confusión</i> | 19 |
| Tamaño de la muestra | 19 |
| Variables | 20 |
| Análisis de los datos | 23 |
| RESULTADOS | 24 |
| DISCUSIÓN | 32 |
| CONCLUSIONES | 36 |
| REFERENCIAS | 37 |

RESUMEN

Evolución de la hipertensión arterial pulmonar post-corrección de cardiopatías congénitas acianógenas de flujo pulmonar aumentado en pacientes con síndrome de Down.

ANTECEDENTES: Los pacientes con síndrome de Down (SD) frecuentemente tienen hipertensión arterial pulmonar (HAP) ocasionada por la mayor frecuencia de cardiopatías congénitas (CC), vasculopatía, obstrucción de la vía aérea, mayor hipotonía muscular, etc. La evolución de la HAP a largo plazo post-corrección de CC, no ha sido estudiada. **OBJETIVOS:** Describir la evolución de la HAP en el primer año post-corrección de CC acianógena de flujo pulmonar aumentado en niños con SD. **MÉTODOS:** Estudio descriptivo, retrospectivo, longitudinal en un hospital pediátrico de tercer nivel. Se localizaron y revisaron los expedientes clínico, electrónico y de cardiología de los pacientes con SD, HAP y CC acianógena de flujo pulmonar aumentado corregida entre enero de 2007 a diciembre de 2009. Se analizaron datos demográficos, tipo de CC, tamaño del defecto, cirugía y sus características, la evolución de la HAP medida dentro de los primeros 12 meses post-corrección. **RESULTADOS:** Se analizaron 69 casos, 31 hombres (44.9%). La cardiopatía más frecuente fue persistencia del conducto arterioso (PCA) en 57 casos (82.60%), 9 aislados y 48 asociados; comunicación interventricular (CIV) en 41 casos (59.42%) 5 aislados y 36 asociados; comunicación interauricular (CIA) en 33 pacientes (47.82%), casi todas asociadas (30). El Canal Auriculo-Ventricular, siempre asociado con persistencia del conducto arterioso, se presentó en 5 pacientes (7.24%). El promedio de edad al momento de la corrección de la cardiopatía fue de 22.6 ± 1.6 meses. En 14 (20%) pacientes se realizó cerclaje de la arteria pulmonar como medida paliativa.

En diez pacientes la CC no se corrigió de forma total. La HAP promedio pre corrección de CC fue de 59.48 ± 15.7 mmHg DS; el promedio de la presión arterial pulmonar (PSAP) post quirúrgica inmediata fue de 42.5 ± 15.7 mm Hg. y la cifra promedio final fue de 36.24 ± 13.11 mmHg DS.

Al final del seguimiento 29 pacientes (42.03%) se normalizaron y en el resto la HAP fue leve en 22 (31.88%), moderada en 15 (21.74%) y severa en 3 (4.35).

CONCLUSIÓN: La corrección de las CC acianógenas de flujo pulmonar incrementado en los niños con SD disminuye las cifras de PSAP durante el primer año

ANTECEDENTES

El síndrome de Down (SD) es la cromosomopatía autosómica (aneuploidía) más frecuente, con una tasa de 1 en 700 recién nacidos vivos y con una relación hombre mujer de 1.5:1. Se presenta en el 95% de los casos en forma de trisomía regular, el origen hereditario ocurre en el 3% (translocación Robertsoniana) y la minoría de los pacientes presentan mosaicismo en aproximadamente 2%. Kaminker, en su artículo de revisión, refiere que en 1866, el médico inglés John Langdon Haydon Down describe el aspecto común de un grupo de sus pacientes con retraso mental y rasgos fenotípicos característicos, acuñando el término de mongolismo; posteriormente, en 1958, Jérôme Lejeune genetista francés, descubre la presencia de un cromosoma extra en el par número 21.^{1,2}

La expresividad de los rasgos propios del SD permite sospecharlo desde el período neonatal, siendo los 10 signos más comunes los descritos por Hall: hipoplasia medifacial (90%), reflejo de Moro débil (85%), hipotonía, hiperlaxitud articular, piel redundante en la nuca, fisuras palpebrales dirigidas hacia arriba (80%), displasia de cadera (70%), pabellones auriculares pequeños con hélices plegados, clinodactilia del quinto dedo (60%) y pliegue palmar único (45%). Al menos 4 características están presentes en todos los neonatos con SD y 6 o más de ellas hasta en el 89% de los pacientes afectados.²

La comorbilidad es muy alta en estos pacientes, ya que se asocia a hipoacusia (40-70%), patología ocular (40%), reflujo gastroesofágico (30%), patología tiroidea (15%), así como una mayor frecuencia de enfermedades infecciosas, especialmente respiratorias con un riesgo de hasta 10 veces más hospitalizaciones comparados con la población general.³

Este grupo de pacientes presentan frecuentemente malformaciones congénitas asociadas, como las digestivas (20%), renales (20%) y primordialmente cardiopatías que se presentan hasta en un 40-60% de los casos, siendo la principal causa de morbi-mortalidad en los primeros 2 años de vida.⁴

Cardiopatías congénitas en el síndrome de Down

El factor que ocasiona las cardiopatías congénitas (CC) en el SD no se conoce totalmente, se ha sugerido que una alteración en el brazo largo del cromosoma 21, región 2, banda 2, sub banda 13 (21q22.13) provoca defectos en la adhesión tisular por afección en la colágena tipo VI, ocasionando las alteraciones en los cojinetes endocárdicos.⁵ Mundialmente, los defectos septales aurículo-ventriculares (DSAV) ocupan el primer lugar en el 45% de los casos, seguidos del defecto del cierre del septum interventricular (CIV) 35%, comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum 8%, ductus arterioso persistente (PCA) 7%, tetralogía de Fallot 4% y otras malformaciones 1%.⁶⁻⁸ En cambio en México, la CC más frecuentemente asociada a SD es la PCA, en forma aislada hasta en el 32% de los casos y asociado con otras CC acianógenas de flujo pulmonar aumentado (principalmente CIV + PCA y CIA + PCA) hasta 61%, seguida de CIV aislada (22-35%) y CIA aislada (24%).^{4,5}

La sobrevida ha mejorado notablemente, gracias a los avances en la cirugía correctiva cardíaca,^{9,10} siendo la mortalidad global actual, asociada a la cirugía desde 0.8 a 8%.^{5,10}

Hipertensión arterial pulmonar en el Síndrome de Down

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) representa un aumento de la resistencia vascular pulmonar; se diagnostica cuando la presión sistólica de la arteria pulmonar es mayor de 30 mm Hg o la presión media es superior a 25 mm Hg en reposo o 30 mm Hg con ejercicio.

De acuerdo al grado de severidad, se clasifica en:

Hipertensión pulmonar leve: PSAP 30-40 mmHg.

Hipertensión pulmonar moderada: PSAP 40-60 mmHg.

Hipertensión pulmonar severa: PSAP > 60 mmHg.

Se subdivide en primaria y secundaria. La HAP secundaria se asocia a numerosas patologías con cortocircuitos sistémico-pulmonares como los que se ven en las CC de flujo pulmonar aumentado. También acompaña a enfermedades sistémicas como vasculopatías, hematológicas y a todas aquellas que condicionan obstrucción al flujo circulatorio izquierdo. El común denominador de todas estas patologías son los cambios obstructivos patológicos de la microcirculación pulmonar.¹¹⁻¹³

Se sabe que los niños con SD pueden desarrollar cambios progresivos en la vasculatura pulmonar más tempranos que los niños sin SD que tienen defectos cardíacos similares.¹⁴ Algunas hipótesis son: anomalías en el desarrollo pulmonar con disminución en el número de alvéolos en relación a los acinos; un área de superficie alveolar pequeña y pérdida del número de capilares. No se conoce si existen factores moleculares intrínsecos en el endotelio pulmonar que aceleren la enfermedad vascular pulmonar en pacientes con SD.¹⁵

Yamaki y cols demostraron que los pacientes con SD tienen adelgazamiento de la capa media de las arterias, favoreciendo la proliferación fibrosa de la capa íntima.¹⁴ A pesar de ello, existe una mejor respuesta a la aplicación de oxígeno sobre el diámetro de las arterias pulmonares lo que hace suponer que estos pacientes pudieran presentar mayor vasoreactividad.¹⁵

La presencia de obstrucción de las vías aéreas superiores secundaria a hipertrofia del tejido linfático del anillo de Waldeyer, laringomalacia, apnea obstructiva del sueño y macizo facial pequeño condiciona en estos niños alteraciones de la ventilación, con hipoxemia crónica, que aunado a hipotonía muscular generalizada, determina ausencia de la involución natural del patrón vascular fetal y desarrollo directo de enfermedad vascular pulmonar.^{5,16}

Ya que la HAP en las CC es resultado del flujo sanguíneo incrementado en la vasculatura pulmonar, la HAP severa se asocia principalmente a transposición de grandes arterias, tronco arterioso, conexión anómala total de venas pulmonares y defecto septal ventricular, cardiopatías que se conoce tienen

cortocircuito importante. El DSAV, principalmente en los pacientes mayores de un año, se considera un factor de riesgo para mala evolución.^{5,10}

Factores relacionados a persistencia de la hipertensión arterial pulmonar en el síndrome de Down después de la corrección de CC.

La literatura en relación a los factores que pueden modificar la evolución posquirúrgica de los pacientes con SD y CC es muy extensa, entre ellos:

a) La condición médica del niño antes de la cirugía.- La presencia de desnutrición, alteraciones inmunológicas, hipotonicidad y reflujo gastroesofágico frecuentes en estos niños predisponen a una mayor incidencia de infecciones pulmonares.⁵ Los portadores de CC pueden tener un mayor compromiso de la función respiratoria incrementando la probabilidad de complicaciones postoperatorias de la vía aérea (laringoespasma, broncoespasma, atelectasia) así como desaturación de oxígeno, como lo demostró Malviya y col que detectaron SpO₂ 87.5 vs 90.3% ($p < 0,02$) comparando niños con y sin SD.¹⁷

b) Condiciones relacionadas a la cardiopatía.- La complejidad anatómica, tiempo de evolución al momento del diagnóstico, complicaciones, etc.⁵

c) Condiciones relacionadas al tipo y momento del tratamiento.- El tratamiento médico previo, las características de la corrección quirúrgica (tipo, tiempo, correctiva, paliativa, el momento de la cirugía etc.). La edad al momento de la corrección quirúrgica ya que los cambios en la vasculatura pulmonar pueden ocurrir tempranamente, incluso dentro de los primeros 12 meses de edad.¹⁶ Algunos autores recomiendan que la reparación quirúrgica sea dentro de los primeros 6 meses de vida, ya que la enfermedad progresa rápidamente a insuficiencia cardíaca grave o HAP con incremento de la morbi-mortalidad y menor supervivencia.^{9,18}

d) Polimorfismo del gen que codifica CPSI (T1405N).- Este factor se ha visto implicado en HAP, se utiliza como un factor predictivo de susceptibilidad incrementada a la persistencia de la misma posterior a la corrección quirúrgica de CC.¹⁹

Factores predictivos de desaparición de la hipertensión arterial pulmonar o de su persistencia:

Los factores pronósticos más importantes de persistencia y severidad de la HAP post corrección en los pacientes con SD, se consideran: la presencia de cortocircuito residual que favorece flujo pulmonar aumentado; y la obstrucción al flujo venoso pulmonar.¹⁰

Evolución de la hipertensión arterial pulmonar post-corrección de cardiopatía congénita en el paciente con Síndrome de Down.

La evolución postoperatoria a mediano y largo plazo de la HAP en estos pacientes no ha sido ampliamente descrita. La mayor experiencia existe en los pacientes con Canal auriculo-ventricular, siendo muy escasa la reportada en relación a PCA, CIV y CIA que son las más frecuentemente asociadas a niños con SD en nuestro medio, como lo menciona Calderón-Colmenero y cols. Este autor encontró HAP en 91.8% (34/37) pacientes, HAP leve en 16.2% (6), moderada en 13.5% (5) y severa en 62.1% (23) Cinco pacientes (13.5%) presentaron crisis hipertensivas pulmonares (CH) con 2 defunciones que señala una letalidad del 40%. Ningún paciente tuvo seguimiento a largo plazo de la hipertensión pulmonar.⁵

En la tabla 1 se presenta un análisis comparativo de los principales estudios realizados en niños con SD postoperados de CC e HAP, cabe resaltar que en estos estudios no se realizó seguimiento de la evolución de la HAP a largo plazo.

Tabla 1. Comparación de estudios de evaluación de la HAP en pacientes con y sin SD

| Autor | N° | Con SD | Número de pacientes con HAP | Crisis hipertensiva | Seguimiento corto plazo | Seguimiento largo plazo | Observaciones |
|--|----|--------|---|------------------------------------|-------------------------|-------------------------|---|
| Calderón-Colmenero y cols ⁵ | 37 | 37 | Total 34 Leve 6 (16%) Moderada 5 (15%) Severa 23 (71.8%) | 5 (13.5%) de los cuales 2 murieron | Sí, 1 a 14 días | No | No se reportan cifras de presión arterial pulmonar a largo plazo |
| Kawai T y cols. ²⁰ | 38 | 18 | No especifica | No especifica | No especifica | Media 11.4 meses | La Pp/Ps y la resistencia vascular pulmonar post-cirugía disminuyeron en ambos grupos (p < 0.05). La mejoría fue más notoria en el grupo sin SD (p < 0.05). No se reportan cifras de la presión arterial pulmonar ni gráficas |
| Palenzuela y cols ²¹ | 38 | 10 | 10 | 2 | No | Sí (2 años) | Muerte 4 (40%) Resolución en 2, mejoría en 4 de la HAP. No se menciona seguimiento de las cifras de presión arterial. |

N°: numero; SD: Síndrome de Down; HAP: Hipertensión arterial pulmonar; UTIP: Unidad de terapia intensiva pediátrica; Pp/Ps: Relación de la presión pulmonar entre la presión arterial sistémica

Como podemos observar, los estudios son limitados, la mayoría se centra en la evolución inmediata posterior a la corrección, no existiendo seguimiento de la presión arterial pulmonar a largo plazo, Esta situación es más crítica tratándose de niños con síndrome de Down.

Lo anterior se confirma en la publicación del consenso de expertos del Colegio Americano de la Fundación de Cardiología y de la Asociación Americana del Corazón del 2009 en donde se concluye que la información del comportamiento de la HAP en niños es sumamente escasa y que no hay suficientes estudios de seguimiento a largo plazo.²²

JUSTIFICACIÓN

La evolución del grado de HAP en el periodo posquirúrgico inmediato de cirugía de cardiopatía congénita en los niños con SD ya se ha evaluado; en estudios comparativos con niños sin SD se ha demostrado que hay descenso de la presión arterial pulmonar en ambos grupos, sin diferencias significativas. Sin embargo, no se conoce cuál es la evolución a mediano y largo plazo de la HAP en niños con SD post-correctados, situación que es importante dado que ellos cursan con otros factores generadores de HAP diferentes al hiperflujo pulmonar derivado de la cardiopatía congénita. Tomando en cuenta que el paciente con SD tiene muchos factores, diferentes a la cardiopatía, que condicionan, perpetúan y agravan la HAP, es necesario conocer cómo evoluciona la presión arterial pulmonar a mediano y largo plazo una vez corregida de manera total la cardiopatía congénita.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es la evolución inmediata y mediata de la HAP después de la corrección de las cardiopatías congénitas acianógenas de flujo pulmonar aumentado en pacientes con SD?

HIPÓTESIS

No hay disminución de la presión arterial pulmonar sistólica por debajo de 30 mmHg y o de la presión arterial pulmonar media por debajo de 25 mmHg en el primer año posterior a la corrección de cardiopatía congénitas acianógenas de flujo pulmonar aumentado en los niños con Síndrome de Down.

OBJETIVO

Identificar la evolución de la HAP en niños con SD en el postoperatorio inmediato y mediano durante el primer año posterior a la corrección quirúrgica de cardiopatía congénita acianógena con flujo pulmonar aumentado.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño

Es un estudio observacional, descriptivo, longitudinal, retrospectivo, con fuente primaria de variables de estudio tomadas de expedientes clínicos de pacientes con SD más cardiopatías congénitas acianógenas, con flujo pulmonar aumentado, e hipertensión arterial pulmonar corregidos.

Sitio donde se realizó el estudio

El estudio se llevó a cabo en el Servicio de Cardiología en pacientes con SD atendidos de manera conjunta con el Servicio de Cirugía Cardiovascular con corrección de cardiopatía congénita acianógena con hiperflujo pulmonar e hipertensión arterial pulmonar sistólica previa a la corrección por cateterismo o quirúrgicamente, ocurridos entre enero de 2007 a diciembre de 2009.

Población

Pacientes con diagnóstico de SD con corrección (por cateterismo o cirugía) de cardiopatía congénita acianógena con flujo pulmonar aumentado e HAP identificados en los expedientes de la consulta externa del servicio de cardiología.

Descripción general del estudio

De los censos diarios de programación quirúrgica de enero de 2007 a diciembre de 2009, se localizaron a los pacientes sometidos a cirugía de corazón. De los archivos de Cardiología, Cirugía Cardiotórácica y del Archivo Central del Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, se identificaron a los pacientes con SD que fueron sometidos a corrección (mediante cirugía o cateterismo terapéutico) de CC acianógena de flujo pulmonar aumentado (PCA, CIV, CIA y/o Canal AV), con HAP pre-corrección, y que tuvieron al menos una

determinación de la PAP dentro de los primeros 12 meses post-corrección. Se recabó la siguiente información en el **(Anexo 1)**:

- Datos sociodemográficos más relevantes (nombre, número de afiliación, sexo, edad, fecha de nacimiento).
- Datos más relevantes del diagnóstico (Tipo de cardiopatía, tamaño del defecto, tipo de síndrome de Down, cifras de presión arterial sistólica pulmonar).
- Procedimiento paliativo (cerclaje de la arteria pulmonar).
- Tipo de maniobra terapéutica (por cateterismo o cirugía), edad al momento de la corrección.
- Reporte ecocardiográfico postcorrección.

Criterios de selección

Criterios de inclusión

1. Pacientes con diagnóstico de Síndrome de Down
2. Portadores de una o más de las siguientes CC acianógenas de flujo pulmonar aumentado: PCA, CIV, CIA y Canal AV,
3. De cualquier edad y sexo,
4. Con HAP medida por ecocardiograma y/o cateterismo cardiaco
5. Sometidos a tratamiento correctivo ya sea mediante cateterismo terapéutico o mediante cirugía cardiaca.
6. Que contaran con al menos un registro de seguimiento de la presión arterial pulmonar durante el primer año post-corrección.
7. Con o sin tratamiento paliativo previo a la corrección de la cardiopatía.

Criterios de exclusión

1. Aquellos pacientes que presentaran otra alteración cromosómica aunada a SD.
2. Enfermedad tromboembólica pulmonar
3. Displasia broncopulmonar.

4. Malformaciones de vías aéreas o pulmonares, neumopatía crónica, condicionantes de HAP.
5. Enfermedad por reflujo gastroesofágico.
6. Hipertensión portal.
7. Hipervolemia por cualquier causa.
8. Cualquier condición orgánica o funcional que determine hipoxemia.

Criterios de eliminación

1. Pacientes en quienes se haya intentado una corrección mediante cateterismo, pero que se haya desplazado el dispositivo ocluser.

Criterios de confusión

1. Cirugía paliativa previa (Cerclaje de la arteria pulmonar con o sin cierre de PCA)
2. Tratamiento con oxígeno como vasodilatador.
3. Tratamiento farmacológico de la HAP.
4. Edad al momento de la corrección.

Tamaño de la muestra

La muestra (por conveniencia) se conformó por todos los expedientes del archivo central, expediente electrónico y/o expediente de cardiología de pacientes con SD e HAP que fueron sometidos a corrección de CC acianógena de flujo pulmonar aumentado (PCA, CIV, CIA y/o Canal AV) en los últimos 3 años.

Variables

| Variable | Definición conceptual | Definición operacional | Unidad de Medición | Escala de medición |
|---------------------------------|--|--|-------------------------|------------------------|
| Variable dependiente | | | | |
| HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR | El aumento de la presión media en la arteria pulmonar >25 mmHg en reposo o >30 mmHg al esfuerzo o cuando la presión sistólica de la arteria pulmonar es >35 mmHg | Presión sistólica de la arteria pulmonar elevada calculada por insuficiencia tricuspídea y/o gradiente a través del defecto y registrada en el expediente clínico. | mmHg | Cuantitativa, continua |
| Variables independientes | | | | |
| TIPO DE CARDIOPATÍA | <p>CIA: Defecto en el cierre del tabique que separa la aurícula derecha de la aurícula izquierda.</p> <p>CIV: Defecto en el cierre del tabique que separa el ventrículo derecho del ventrículo izquierdo</p> <p>PCA: Persistencia anormal de estructura vascular proveniente de la porción distal del sexto arco aórtico izquierdo que une a la porción proximal de la rama (de la arteria) pulmonar izquierda con la porción distal del arco aórtico</p> <p>CANAL AV: Presencia de defecto del cierre del septum auriculo-ventricular, amplio que comunica las cuatro cámaras cardiacas</p> | De acuerdo al diagnóstico ecocardiográfico, por cateterismo y/o quirúrgico, y registrado en el expediente clínico. | PCA, CIV, CIA, CANAL AV | Nominal |

| | | | | |
|--------------------------------------|--|---|---|------------------------|
| TAMAÑO DEL DEFECTO EN LA CARDIOPATÍA | Diámetro del defecto del tabique aurículo ventricular en la CIA, CIV o Canal AV, y dimensiones del conducto arterioso. | Medición del diámetro del defecto o de la dimensión del conducto arterioso obtenidos por ecocardiograma, cateterismo cardiaco y/o cirugía y registrados en el expediente clínico. | Milímetros (mm) | Cuantitativa, continua |
| ASOCIACIÓN DE CARDIOPATÍAS | Presencia de una o más cardiopatías | Presencia de cardiopatía aislada o asociada a otra detectada por ecocardiograma, cateterismo cardiaco y/o cirugía, y registrado en el expediente. | PCA CIV CIA PCA + CIV PCA + CIA CIA + CIV PCA + CIA + CIV CANAL AV PCA + CANAL AV | Nominal |
| MANIOBRA TERAPÉUTICA | Procedimiento médico o quirúrgico, dirigido a la salud del paciente | Terapéutica elegida para la corrección de la CC: corrección quirúrgica o cateterismo cardíaco terapéutico | Para PCA - Cierre mediante dispositivo (Coil, Amplatzer, Plug) - Ligadura de conducto arterioso - Ligadura y sección de conducto arterioso Para CIV - Cierre quirúrgico mediante parche o puntos separados. Para CIA - Cierre mediante dispositivo - Sutura con puntos simples - Cierre por colocación de parche Para CANAL AV -Cierre quirúrgico con colocación de parche | Nominal |

| Variables de confusión | | | | |
|--|---|---|---|------------------------|
| TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DE LA HAP | Uso de medicamentos para el control de la HAP | Medicamentos utilizados para disminuir la presión arterial pulmonar, tal como están registrados en el expediente clínico | Furosemide Espironolactona Captopril Hidralazina Sildenafil | Nominal |
| TRATAMIENTO CON OXIGENO COMO VASODILATADOR | Uso de oxígeno para provocar vasodilatación y disminuir la presión arterial pulmonar | Registro en el expediente de la utilización de Oxígeno para producir dilatación de vasos pulmonares | SI/NO | Nominal, Dicotomica |
| TRATAMIENTO PALIATIVO DE LA HAP | Realización de procedimientos quirúrgicos con el fin de mejorar parcialmente las condiciones clínicas de un paciente con HAP. | Realización de cerclaje de la pulmonar con o sin cierre de PCA, con el fin de disminuir la presión pulmonar, antes de la cirugía correctiva total, registrado en el expediente clínico. | - Cerclaje de la arteria pulmonar - Cerclaje de la arteria pulmonar con ligadura de PCA - Cerclaje de la arteria pulmonar con ligadura y corte de PCA | Nominal |
| EDAD AL MOMENTO DE LA CORRECCIÓN TOTAL DE LA CARDIOPATÍA | Tiempo de vida desde el nacimiento hasta la fecha que se realizó la maniobra terapéutica dirigida a la corrección total de la cardiopatía | Tiempo de vida desde el nacimiento hasta la fecha que se realizó la maniobra terapéutica dirigida a la corrección total de la cardiopatía, registrada en el expediente clínico | Meses | Cuantitativa continua |
| TIPO DE TRISOMÍA 21 | Forma de presentación de un cromosoma extra en el par número 21 | Diagnóstico por cariotipo del síndrome de Down registrado en el expediente clínico | - Trisomía regular - Mosaico - Translocación Robertsoniana - Fenotipo Down | Nominal |
| Variables Universales | | | | |
| EDAD | Tiempo de vida de un individuo desde el nacimiento | Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento hasta el ingreso y registrado en el expediente clínico | Meses | Cuantitativa continua |
| SEXO | Conjunto de caracteres anatómicos, fisiológicos que distinguen al masculino del femenino entre los individuos de una misma especie | Distinción física entre género que divide a la mujer del hombre y que está registrada en el expediente | Masculino / Femenino | Nominal, dicotómica |

Análisis de los datos

La estadística descriptiva se realizó calculando medidas de tendencia central y dispersión para las variables cuantitativas de intervalo (promedios y error estándar, o medianas y extremos, dependiendo de si tenían distribución normal o no, respectivamente). Para las variables cualitativas se emplearon frecuencias y porcentajes.

Se realizó prueba de χ^2 , prueba exacta de Fisher o Prueba T de Student para el análisis entre grupos

RESULTADOS

Se revisaron los censos diarios de programación quirúrgica del 1° de enero de 2007 al 31 de diciembre de 2009, periodo en el que se realizaron 699 procedimientos terapéuticos cardíacos, de los cuales 110 (15.73%) fueron en pacientes con síndrome de Down, y de estos, 96 (87.27%) correspondieron a corrección de CIA, CIV, PCA y/o Canal AV.

De este total de pacientes, se analizaron 69 (71.87%) ya que no se encontraron 10 expedientes clínicos (14.49%); la información estuvo incompleta en 10 (14.49%) y 7 (10.14%) tenían criterios de exclusión (ERGE 3, DBP 2, traqueomalasia 1 e hipertrofia adenoidea y amigdalina 1).

La población estudiada estuvo formada por 31 hombres (44.9%) y 38 mujeres. El promedio de edad al momento de la corrección total de la cardiopatía fue de 22.6 ± 1.6 meses. Las características generales, el diagnóstico de Síndrome de Down, el tipo de cardiopatía y sus frecuencias se presentan en la Tabla 2.

El diagnóstico de síndrome de Down se determinó por fenotipo característico en 30 casos (43.5%) y por cariotipo en 39 casos (56.52%), de los cuales 34 (49.3%) fue trisomía regular, 3 (4.3%) mosaico y 2 (2.9%) translocación.

Tabla 2. Características generales de los pacientes (n=69)

| | |
|--------------------------|----------------|
| Sexo (M:F) | 31:38 |
| Edad (meses) | 22.6 ± 1.6 |
| Tipo de Síndrome de Down | n (%) |
| Trisomía regular | 34 (49.3) |
| Mosaico | 3 (4.3) |
| Translocación | 2 (2.9) |
| Fenotipo | 30 (43.5) |

La cardiopatía más frecuente fue la PCA en 57 casos (82.60%) 9 aislados mientras que en asociación se presentó en 48 casos, seguido de la CIV en 41

pacientes (59.42%), de los cuales 5 fueron aislados y 36 asociados a otras cardiopatías, la CIA en 33 pacientes (47.82%), en forma aislada 3 y acompañadas de otras cardiopatías en 30 casos. El Canal AV, siempre asociado con PCA, se presentó en 5 pacientes (7.24%). En la tabla 3 se especifican los porcentajes en que las cardiopatías se presentaron en forma aislada o asociadas.

Tabla 3. Frecuencia del tipo de cardiopatías y sus asociaciones en pacientes con Síndrome de Down e Hipertensión arterial pulmonar (n= 69)

| Aisladas | No. (%) |
|---|----------------|
| Persistencia del conducto arterioso | 9 (13) |
| Comunicación interventricular | 5 (7.3) |
| Comunicación interauricular | 3 (4.3) |
| Asociadas | |
| Persistencia del conducto arterioso + Comunicación interauricular | 11 (16) |
| Persistencia del conducto arterioso + Comunicación interventricular | 17 (24.6) |
| Comunicación interauricular + Comunicación interventricular | 4 (5.8) |
| Persistencia del conducto arterioso + Comunicación interauricular + Comunicación interventricular | 15 (21.7) |
| Canal Auriculo-Ventricular + Persistencia del conducto arterioso | 5 (7.3) |

La cifra de presión sistólica de la arteria pulmonar promedio antes de la corrección de la cardiopatía fue de 59.48 ± 15.7 mm Hg, clasificándose de acuerdo al grado en: leves 9 (13.04%), moderadas 33 (47.82%) y graves 27 (39.13%).

En ningún paciente se utilizó el oxígeno como tratamiento para la HAP.

Catorce pacientes (20%) tuvieron tratamiento paliativo previo a la corrección definitiva de la cardiopatía mediante cerclaje de la arteria pulmonar.

Para la corrección de la PCA, se llevaron a cabo 12 (21.05%) cateterismos terapéuticos con colocación de dispositivo oclisor; ligadura en 12 (21.05%) y ligadura con sección de conducto en 28 (49.12%).

Para la corrección de la CIA, se colocó un dispositivo oclisor por cateterismo en 4 pacientes (12.12%); sutura del defecto en 16 (48.48%) y colocación de parche en 10 (30.30%).

Para el cierre de la CIV se colocó parche en 39 pacientes (95.12%).

El canal AV se corrigió mediante sutura de CIA y colocación de parche en CIV en 4 casos (80%) y colocación de parche tanto en CIA como en CIV en 1 caso (29%).

En diez pacientes la asociación de cardiopatías congénitas no se corrigieron de forma total, dejando 3 CIA (9.09%), 2 CIV (4.87%) y 5 PCA (8.77%).

El promedio de la PAP postquirúrgica inmediata fue 42.5 ± 15.7 mm Hg

En la tabla 4 se puede observar la evolución del grado de las cifras de la PAP las cuales se llevaron a cabo en forma irregular.

Tabla 4. Evolución de las cifras de presión arterial pulmonar postoperatoria (n=69)

| Grado HAP | Basal n = 69 | Postquirúrgica inmediata n = 69 | 1er trimestre n = 34 | 2do trimestre n = 34 | 3er trimestre n = 28 | 4° trimestre n = 40 |
|--------------|-----------------|---------------------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|---------------------------|
| | No. (%) | No. (%) | No. (%) | No. (%) | No. (%) | No. (%) |
| 1) Leve | 9 (13.04) | 19 (27.53) | 10 (29.41) | 10 (29.41) | 8 (28.57) | 15 (37.5) |
| 2) Moderada | 33(47.82) | 26 (37.68) | 10 (29.41) | 12 (35.29) | 12 (42.85) | 8 (20) |
| 3) Grave | 27(39.13) | 6 (8.69) | 5 (14.70) | 1(2.94) | 0 | 1 (2.5) |
| 4) Normal | | 18 (26.08) | 9(26.47) | 11(32.35) | 8 (28.57) | 16 (40) |

Evaluación del cambio de la PSAP en el posquirúrgico inmediato

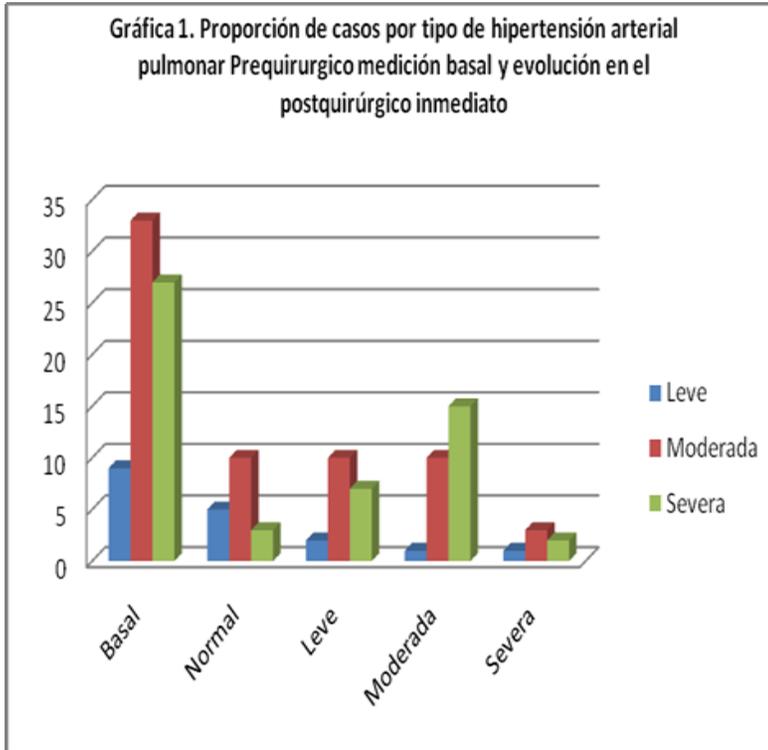
Al analizar el cambio de las cifras basales post tratamiento quirúrgico en el período inmediato, se observó que de los 9 pacientes (13.04%) que tenían HAP basal leve, se registró mejoría en 5 (55.6%), permanecieron sin cambio 2 (22.22%) y empeoraron 2 (22.22%); de los 33 pacientes (47.8%) con HAP moderada hubo cambio hacia la mejoría en 20 (60.6%), permanecieron sin cambio 10 (30.3%) y empeoraron 3 (9.1%); de los 27 pacientes con HAP grave (39.1%) hubo mejoría durante el postquirúrgico inmediato en 25 (92.59%) y permanecieron con HAP grave 2 (7.4%). (Ver Tabla 5 y Gráfica 1)

Tabla 5. Evolución de las cifras de presión arterial pulmonar

| * HAP | MEDICION BASAL | | ** PAP EN POSTQUIRURGICO INMEDIATO | | | | | | | | ** PAP EN POSTQUIRURGICO MEDIATO (3 a 12 meses) | | | | | | | |
|----------------|----------------|------|------------------------------------|------|------|------|----------|------|--------|------|---|------|------|------|----------|------|--------|------|
| | | | NORMAL | | LEVE | | MODERADA | | SEVERA | | NORMAL | | LEVE | | MODERADA | | SEVERA | |
| | N° | % | N° | % | N° | % | N° | % | N° | % | N° | % | N° | % | N° | % | N° | % |
| LEVE | 9 | 13 | 5 | 55.6 | 2 | 22.2 | 1 | 1.11 | 1 | 1.11 | 6 | 66.7 | 0 | 0 | 2 | 2.22 | 1 | 1.11 |
| MODERADA | 33 | 47.8 | 10 | 30.3 | 10 | 30.3 | 10 | 30.3 | 3 | 9.1 | 16 | 48.5 | 9 | 27.3 | 7 | 21.2 | 1 | 3 |
| SEVERA | 27 | 39.1 | 3 | 11.1 | 7 | 25.9 | 15 | 55.6 | 2 | 7.4 | 7 | 25.9 | 13 | 48.1 | 6 | 22.2 | 1 | 3.7 |
| TOTAL DE CASOS | 69 | 100 | 18 | 26.1 | 19 | 27.5 | 26 | 37.7 | 6 | 8.7 | 29 | 42 | 22 | 31.9 | 15 | 21.7 | 3 | 4.3 |

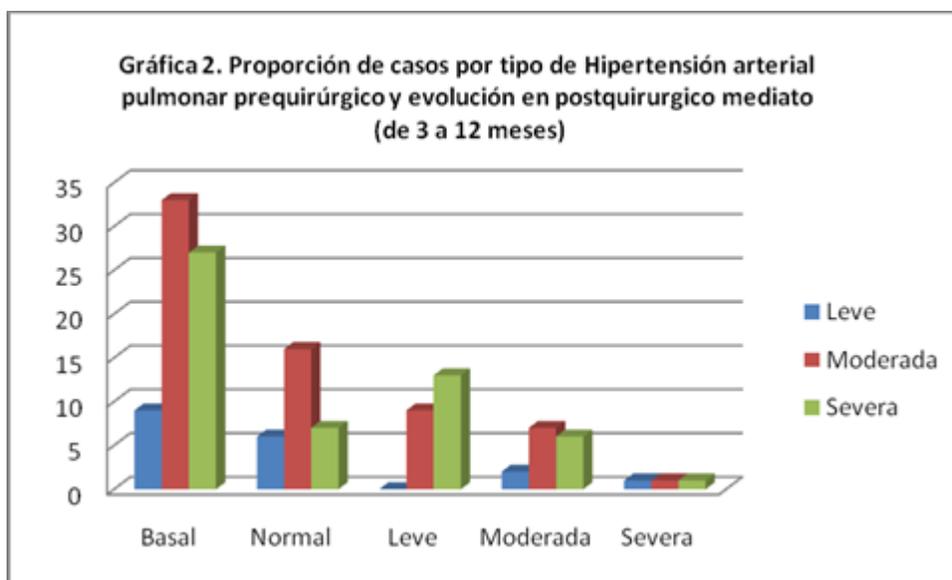
* Hipertensión arterial pulmonar

** Presión Arterial Pulmonar



Evaluación del cambio de la PSAP a la medición final registrada

El cambio de basal a la última medición realizada se presenta también en la tabla 5 en la que de los 9 niños con HAP leve (13.04%), 6 mejoraron o se normalizaron (66.7%) y 3 tuvieron empeoramiento de la HAP (33.3%). De los 33 (47.82%) pacientes con HAP moderada, mejoraron 25 (75.7%) y empeoró 1 (3.0%), por último de los 27 niños con HAP grave (39.13%) mejoraron 26 (96.29%) y únicamente 1 permaneció con HAP grave (3.7%). (Ver Tabla 5 y Gr)



Antecedente de cerclaje de la arteria pulmonar vs sin tratamiento paliativo.

La cirugía correctiva se realizó en promedio a los 22.6 ± 1.6 meses en todo el grupo.

La cirugía paliativa (cerclaje de la arteria pulmonar) se llevó a cabo en 14 pacientes a los 8 ± 4 meses de edad y sus cifras de PSAP promedio fueron de 66 ± 19.92 mm Hg y la corrección definitiva se llevó a cabo a los 31 ± 15 meses de edad siendo el promedio de su PSAP final de 41.85 ± 18.72 mmHg.

Al comparar estos valores con los de los niños sin tratamiento paliativo, no se encontró diferencias significativas ($p= 0.348$).

Análisis por corrección parcial vs corrección total de la cardiopatía

Las cifras promedio de la PASP preoperatoria de los pacientes a los que se les realizó corrección parcial de los defectos fue de 66.1 ± 18.8 mm Hg y en los de corrección total fue de 58.3 ± 15.0 mm Hg.

Al comparar ambos grupos, se observó que al final, el grupo con corrección parcial tuvo cifras de PSAP en promedio a 40 ± 14.8 mm Hg (HAP leve a moderada), mientras que el grupo con corrección total reportó PSAP de 35.6 ± 12.8 mm Hg, sin embargo no se demostró diferencia significativa ($p= 0.305$).

Análisis por hiperflujo pulmonar poscorrección vs sin hiperflujo residual.

De todos los pacientes intervenidos, 18 (26.08%) permanecieron con flujo pulmonar incrementado en cavidades derechas, porque quedaron con cortocircuito residual o con insuficiencia tricuspídea significativa hemodinámicamente. De ellos, 2 (11.11%), se normalizaron, 9 (50%) mejoraron el grado de HAP, en 4 (22.22%) no hubo cambio y 3 (16.66%) empeoraron. Al comparar, pacientes con y sin hiperflujo postquirúrgico, se encontró una mejoría significativa ($p= 0.047$) para el grupo sin hiperflujo.

Análisis por buena evolución o mala evolución

Doce pacientes del grupo total no mostraron buena evolución postoperatoria (permanecieron igual o empeoraron) y al compararlos con los que si mejoraron, no se encontró diferencia con respecto a la edad al momento de la corrección de la cardiopatía ($p= 0.213$); el grado de HAP basal ($p= 0.077$); la presencia de cardiopatía aislada o en asociación ($p=1.00$) o el antecedente de cerclaje de la arteria pulmonar ($p=0.348$).

Los pacientes con CIV se asociaron significativamente ($p= 0.0474$) a HAP moderada o severa, determinándose con Prueba exacta de Fisher.

En el presente estudio, no se analizó la diferencia en la evolución de acuerdo al tratamiento farmacológico debido a la gran variabilidad de su uso tanto en dosis como en tiempo.

El sexo masculino y la persistencia de hiperflujo pulmonar fueron las dos variables que sí influyeron en la mala evolución, ya que de los 12 pacientes que no tuvieron buena evolución, 9 (75%) fueron del género masculino, en tanto que en el grupo con mejoría, 35 (61.40%) fueron mujeres ($p=0.047$). En relación a hiperflujo, 7 (58.33%) de los 12 pacientes de este grupo tuvieron persistencia de hiperflujo pulmonar después de la corrección, mientras que solo 11 de los 57 pacientes con buena evolución la presentaron ($p=0.0098$).

En las tablas 7 y 8 se presenta las características más relevantes de los pacientes, subdivididos en género.

TABLA DE PACIENTES ORGANIZADOS POR SEXO FEMENINO

| PACIENTE | EDAD SESIÓN MEDICO QX (DECISIÓN DE QX)NO RELEVANTE | EDAD AL MOMENTO DE LA CORRECCION | TIPO DE SINDROME DE DOWN | DIAGNOSTICO | HAP (Basal) | CLASIFICACION BASAL | Cerclaje de la arteria pulmonar | TIPO DE CORRECCION | Situacion postquirurgica | PSAP(Inmediata) mm Hg | Clasificacion de HAP | PSAP FINAL | CATEGORIA FINAL |
|----------|--|----------------------------------|--------------------------|-----------------|-------------|---------------------|---------------------------------|---|--------------------------|-----------------------|----------------------|------------|-----------------|
| 1 | 13 | 15 | FENOTIPO | CIA + CIV | 72 | SEVERA | | Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 40 | LEVE | 40 | LEVE |
| 2 | 19 | 22 | FENOTIPO | PCA + CIA | 60 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIA | CORRECCION TOTAL | 25 | NORMAL | 25 | NORMAL |
| 3 | 6 | 9 | MOSAICO | PCA + CIA + CIV | 60 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 54 | MODERADA | 40 | LEVE |
| 4 | 36 | 36 | FENOTIPO | PCA + CIV | 50 | MODERADA | | Colocacion de Dispositivo ocluser mediante cateterismo | CIV residual | 40 | LEVE | 25 | NORMAL |
| 5 | 20 | 23 | FENOTIPO | PCA | 50 | MODERADA | | Colocacion de Dispositivo ocluser mediante cateterismo | CORRECCION TOTAL | 26 | NORMAL | 20 | NORMAL |
| 6 | 9 | 14 | TRISOMIA REGULAR | CIA | 68 | SEVERA | | Parche | FUGA RESIDUAL | 35 | LEVE | 17 | NORMAL |
| 7 | 6 | 8 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 50 | MODERADA | | Ligadura de PCA + Parche CIV + Parche CIA | FUGA RESIDUAL | 25 | NORMAL | 37 | LEVE |
| 8 | 21 | 24 | FENOTIPO | PCA + CIV | 70 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV | FUGA RESIDUAL | 47 | MODERADA | 45 | MODERADA |
| 9 | 5 | 12 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 70 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV + Colocacion de l | CORRECCION TOTAL | 40 | LEVE | 30 | NORMAL |
| 10 | 3 | 8 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 75 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV + Sutura CIA | IT LEVE | 50 | MODERADA | 34 | LEVE |
| 11 | 17 | 18 | FENOTIPO | PCA + CIV | 80 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 55 | MODERADA | 45 | MODERADA |
| 12 | 7 | 18 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA | 50 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 23 | NORMAL | 38 | LEVE |
| 13 | 8 | 25 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 54 | MODERADA | SI | Ligadura de PCA + Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 36 | LEVE | 14 | NORMAL |
| 14 | 1 | 5 | FENOTIPO | CANAL AV + PCA | 60 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 46 | MODERADA | 30 | NORMAL |
| 15 | 29 | 33 | FENOTIPO | PCA + CIA | 105 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 45 | MODERADA | 40 | LEVE |
| 16 | 5 | 22 | FENOTIPO | PCA + CIV | 75 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 60 | MODERADA | 53 | MODERADA |
| 17 | 6 | 6 | FENOTIPO | PCA + CIA + CIV | 40 | LEVE | | Ligadura de PCA + Parche CIV + Parche CIA | CORRECCION TOTAL | 40 | LEVE | 30 | NORMAL |
| 18 | 3 | 23 | FENOTIPO | PCA + CIA + CIV | 100 | SEVERA | SI | Parche CIV + Parche CIA | CORRECCION TOTAL | 60 | MODERADA | 30 | NORMAL |
| 19 | 5 | 9 | FENOTIPO | PCA + CIA + CIV | 68 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 40 | LEVE | 40 | LEVE |
| 20 | 10 | 15 | FENOTIPO | PCA + CIV | 67 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 48 | MODERADA | 40 | LEVE |
| 21 | 14 | 27 | TRISOMIA REGULAR | PCA | 68 | SEVERA | | Colocacion de Dispositivo ocluser mediante cateterismo | CORRECCION TOTAL | 35 | LEVE | 35 | LEVE |
| 22 | 7 | 19 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 66 | SEVERA | | Colocacion de Dispositivo ocluser mediante cateterismo | CIV residual | 30 | NORMAL | 25 | NORMAL |
| 23 | 8 | 11 | MOSAICO | PCA + CIA | 70 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 24 | NORMAL | 30 | NORMAL |
| 24 | 3 | 15 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 70 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 105 | SEVERA | 27 | NORMAL |
| 25 | 10 | 65 | FENOTIPO | CANAL AV + PCA | 69 | SEVERA | SI | Parche CIV + Parche CIA | CORRECCION TOTAL | 82 | SEVERA | 40 | LEVE |
| 26 | 28 | 34 | FENOTIPO | CIA | 40 | LEVE | | Colocacion de Dispositivo ocluser mediante cateterismo | CORRECCION TOTAL | 30 | NORMAL | 30 | NORMAL |
| 27 | 6 | 34 | TRISOMIA REGULAR | CIV | 53 | MODERADA | SI | Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 35 | LEVE | 50 | MODERADA |
| 28 | 2 | 22 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 80 | SEVERA | SI | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 55 | MODERADA | 40 | LEVE |
| 29 | 18 | 27 | FENOTIPO | PCA + CIA | 66 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIA | CORRECCION TOTAL | 30 | NORMAL | 32 | LEVE |
| 30 | 12 | 15 | FENOTIPO | PCA | 35 | LEVE | | Colocacion de Dispositivo ocluser mediante cateterismo | CORRECCION TOTAL | 27 | NORMAL | 25 | NORMAL |
| 31 | 17 | 25 | FENOTIPO | PCA | 60 | MODERADA | | Colocacion de Dispositivo ocluser mediante cateterismo | CORRECCION TOTAL | 50 | MODERADA | 46 | MODERADA |
| 32 | 15 | 61 | FENOTIPO | PCA + CIV | 77 | SEVERA | SI | Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 58 | MODERADA | 40 | LEVE |
| 33 | 8 | 14 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 85 | SEVERA | | Ligadura de PCA + Parche CIV | CIA RESIDUAL | 42 | MODERADA | 50 | MODERADA |
| 34 | 47 | 51 | FENOTIPO | PCA + CIA + CIV | 45 | MODERADA | | Colocacion de Dispositivo ocluser mediante cateterismo | CIV RESIDUAL | 20 | NORMAL | 20 | NORMAL |
| 35 | 4 | 22 | TRISOMIA REGULAR | CIA + CIV | 84 | SEVERA | SI | Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 40 | LEVE | 25 | NORMAL |
| 36 | 4 | 30 | FENOTIPO | CIA + CIV | 45 | MODERADA | SI | Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 80 | SEVERA | 38 | LEVE |
| 37 | 7 | 13 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 73 | SEVERA | | Parche CIV | FUGA RESIDUAL | 50 | MODERADA | 45 | MODERADA |
| 38 | 18 | 22 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 48 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto + Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 50 | MODERADA | 32 | LEVE |

TABLA DE PACIENTES ORGANIZADOS POR SEXO MASCULINO

| PACIENTE | EDAD SESIÓN MEDICO QX (DECISIÓN DE QX)NO RELEVANTE | EDAD AL MOMENTO DE LA CORRECCION | TIPO DE SINDROME DE DOWN | TIPO DE CARDIOPATIA | HAP (Basal) | CLASIFICACION BASAL | Cerclaje de la arteria pulmonar | TIPO DE CORRECCION | Situacion postquirurgica | PSAP(In mediata) mm Hg | Clasificacion de HAP | PSAP FINAL | CATEGORIA FINAL |
|----------|--|----------------------------------|--------------------------|---------------------|-------------|---------------------|---------------------------------|--|------------------------------|------------------------|----------------------|------------|-----------------|
| 1 | 4 | 11 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 54 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | FUGA RESIDUAL | 32 | LEVE | 55 | MODERADA |
| 2 | 13 | 21 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 50 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | CORRECCION TOTAL | 70 | SEVERA | 20 | NORMAL |
| 3 | 31 | 40 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 38 | LEVE | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | IT MOD | 70 | SEVERA | 70 | SEVERA |
| 4 | 9 | 30 | TRISOMIA REGULAR | Canal AV + PCA | 50 | MODERADA | SI | Ligadura PCA + Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 62 | SEVERA | 45 | MODERADA |
| 5 | 3 | 8 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 45 | MODERADA | | Ligadura PCA + Parche CIV + Parche CIA | CORRECCION TOTAL | 30 | NORMAL | 30 | NORMAL |
| 6 | 7 | 32 | FENOTIPO | PCA + CIV | 64 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | FUGA RESIDUAL | 44 | MODERADA | 33 | LEVE |
| 7 | 4 | 7 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA | 60 | MODERADA | | colocacion de Dispositivo Ocluser por catete | CORRECCION TOTAL | 50 | MODERADA | 35 | LEVE |
| 8 | 10 | 13 | FENOTIPO | PCA + CIV | 40 | LEVE | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | FUGA RESIDUAL | 35 | LEVE | 56 | MODERADA |
| 9 | 18 | 29 | TRANSLOCACION | PCA + CIA | 48 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | DILATACION DE LA A. PULMONAR | 23 | NORMAL | 24 | NORMAL |
| 10 | 12 | 25 | TRISOMIA REGULAR | CIV | 46 | MODERADA | | Colocacion de Parche | CORRECCION TOTAL | 30 | NORMAL | 28 | NORMAL |
| 11 | 8 | 15 | TRISOMIA REGULAR | CIA + CIV | 60 | MODERADA | | Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 34 | LEVE | 48 | MODERADA |
| 12 | 3 | 17 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 67 | SEVERA | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | CORRECCION TOTAL | 40 | LEVE | 35 | LEVE |
| 13 | 3 | 30 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 57 | MODERADA | SI | Parche CIV + Sutura CIA | IT MOD + CIV residual | 35 | LEVE | 55 | MODERADA |
| 14 | 3 | 21 | FENOTIPO | PCA + CIA | 41 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | FUGA RESIDUAL | 26 | NORMAL | 24 | NORMAL |
| 15 | 4 | 9 | TRANSLOCACION | Canal AV + PCA | 60 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | IT LEVE | 45 | MODERADA | 40 | LEVE |
| 16 | 5 | 13 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA | 44 | MODERADA | | Ligadura y seccion de conducto arterioso | CIA RESIDUAL | 32 | LEVE | 32 | LEVE |
| 17 | 12 | 28 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIV | 104 | SEVERA | SI | Ligadura y seccion de conducto arterioso + | CORRECCION TOTAL | 46 | MODERADA | 48 | MODERADA |
| 18 | 8 | 12 | MOSAICO | PCA + CIV | 40 | LEVE | | Ligadura PCA + Parche CIV | FUGA RESIDUAL | 53 | MODERADA | 49 | MODERADA |
| 19 | 5 | 10 | TRISOMIA REGULAR | PCA | 50 | MODERADA | | Colocacion de Dispositivo Ocluser por catete | CORRECCION TOTAL | 41 | MODERADA | 30 | NORMAL |
| 20 | 16 | 18 | FENOTIPO | PCA | 40 | LEVE | | Colocacion de Dispositivo Ocluser por catete | CORRECCION TOTAL | 25 | NORMAL | 20 | NORMAL |
| 21 | 52 | 53 | TRISOMIA REGULAR | CIA | 48 | MODERADA | | Colocacion de Dispositivo Ocluser por catete | CORRECCION TOTAL | 40 | LEVE | 20 | NORMAL |
| 22 | 23 | 28 | FENOTIPO | PCA + CIA | 40 | LEVE | | Colocacion de Dispositivo Ocluser por catete | CIA RESIDUAL | 30 | NORMAL | 30 | NORMAL |
| 23 | 5 | 32 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 44 | MODERADA | SI | Ligadura PCA + Parche CIV + Sutura CIA | CORRECCION TOTAL | 33 | LEVE | 37 | LEVE |
| 24 | 14 | 15 | FENOTIPO | PCA | 55 | MODERADA | | Colocacion de Dispositivo Ocluser por catete | IT MOD | 35 | LEVE | 50 | MODERADA |
| 25 | 9 | 14 | TRISOMIA REGULAR | PCA | 68 | SEVERA | | Colocacion de Dispositivo Ocluser por catete | CORRECCION TOTAL | 50 | MODERADA | 40 | LEVE |
| 26 | 7 | 9 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 58 | MODERADA | | Ligadura de conducto arterioso + Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 28 | NORMAL | 30 | NORMAL |
| 27 | 4 | 10 | TRISOMIA REGULAR | PCA + CIA + CIV | 74 | SEVERA | | Ligadura de conducto arterioso + Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 47 | MODERADA | 40 | LEVE |
| 28 | 38 | 47 | FENOTIPO | CIV | 40 | LEVE | | Colocacion de Dispositivo Ocluser por catete | CORRECCION TOTAL | 20 | NORMAL | 20 | NORMAL |
| 29 | 3 | 9 | TRISOMIA REGULAR | CIV | 57 | MODERADA | SI | Colocacion de Parche | CORRECCION TOTAL | 45 | MODERADA | 14 | NORMAL |
| 30 | 2 | 23 | FENOTIPO | Canal AV + PCA | 50 | MODERADA | SI | Ligadura de conducto arterioso + Parche CIV | CORRECCION TOTAL | 60 | MODERADA | 80 | SEVERA |
| 31 | 23 | 29 | FENOTIPO | CIV | 52 | MODERADA | | Colocacion de Parche | IT LEVE | 45 | MODERADA | 30 | NORMAL |

DISCUSIÓN

Este trabajo se realizó para conocer la evolución de la presión de la arteria pulmonar después de la corrección de las cardiopatías congénitas acianógenas de flujo pulmonar aumentado en niños con síndrome de Down, e identificar si al eliminar la cardiopatía congénita, responsable del hiperflujo pulmonar, disminuían las cifras de presión sistólica de la arteria pulmonar.

Como se mencionó en los antecedentes, el seguimiento postquirúrgico mediato y a largo plazo de los pacientes con HAP con cardiopatías congénitas es poco frecuente, mucho más en los niños con SD.

Se ha reportado que a mayor edad, el grado de HAP es más grave, progresando de forma rápida a insuficiencia cardíaca e incrementando la morbimortalidad con menor supervivencia.¹⁶ Así mismo, se espera que a mayor duración de la HAP, mayor será el daño vascular. La literatura sugieren que los niños con SD son propensos a desarrollar tempranamente, daño grave al lecho vascular pulmonar¹⁴, por lo que algunos autores recomiendan que la reparación quirúrgica sea temprana de preferencia dentro de los primeros 6 meses de vida.^{9,18} A diferencia de lo anterior, ninguno de los pacientes referidos en esta serie, fue intervenido antes de los 9 meses, las cirugías fueron más tardías, siendo la edad promedio al momento de la corrección quirúrgica de 22.11 ± 13.7 meses, lo que pronosticaría una evolución desfavorable, sin embargo la tendencia fue hacia la mejoría.

De los 69 niños estudiados, solo 39 pacientes contaron con cariotipo, predominando la trisomía regular hasta cerca del 90%, mosaicismo en el 7.69% y translocación 5.12% cifras similares a lo reportado en la literatura.^{1,2} La buena o mala evolución no tuvo diferencias tomando en cuenta el diagnóstico específico de la cromosomopatía.

La frecuencia de los diferentes tipos de CC en nuestros pacientes con SD fueron similares a los estudios realizados previamente en nuestro país, siendo la PCA la más frecuente, (82.60%), seguida de la CIV (59.42%) y la CIA en 33

pacientes (47.82%) como lo informa Calderón Colmenero⁵, lo anterior es relevante, ya que las frecuencias reportadas en series de otros países son diferentes.^{6,7}

Acorde a lo mencionado en la literatura¹⁰, de las cardiopatías estudiadas en el presente trabajo, la HAP grave se asoció primordialmente a CIV, sola o en combinación con otras cardiopatías, sin embargo, la diferencia ocurrió en que en esta serie de casos la HAP moderada representó el 47.82%, seguida de la grave con el 39.13%, mientras que en otros estudios, la HAP grave predominó.⁵ Es de hacer notar que a diferencia de lo que ocurrió en el periodo postquirúrgico inmediato en los estudios publicados por Calderón Colmenero⁵ y Palenzuela²¹, los niños de nuestra serie de casos no tuvieron crisis hipertensivas pulmonares, ni fallecimientos, esto pudo haber sido secundario a los criterios de inclusión utilizados, ya que los pacientes tenían como única determinante de HAP a la cardiopatía y ser SD, excluyéndose por lo tanto, comorbilidades conocidas que alteran la buena evolución postoperatoria de la HAP como son las patología respiratorias, infecciones, ERGE etc.⁵ Sin embargo, la mejoría significativa de la PSAP en este periodo fue similar a lo que estos mismos estudios reportan.

El seguimiento ecocardiográfico de la PSAP posterior a este periodo fue muy irregular, a pesar de esto, la última cifra registrada de la PSAP dentro de los 12 meses después de la corrección de la cardiopatía mostró una disminución significativa con respecto a la basal; en la literatura no existen datos a mediano o largo plazo de la evolución de la HAP en este tipo de pacientes.

Otro factor mencionado en la literatura, que influye en la evolución después de la corrección de la cardiopatía congénita, es el antecedente de procedimientos paliativos previos.⁸ Esto difiere de nuestros hallazgos, ya que el decremento de las cifras de presión sistólica de la arteria pulmonar fue similar en los niños con y sin cerclaje previo a la corrección.

A 10 pacientes no se les realizó la corrección total de la cardiopatía, al compararlos contra los niños con corrección total, se apreció que la HAP inicial como es de esperarse era mayor en el grupo con corrección parcial, sin

embargo, la evolución al final del estudio fue hacia la mejoría en forma significativa en ambos grupos.

Es importante señalar que al analizar las características del grupo que tuvo mala evolución, se encontró que la persistencia del hiperflujo pulmonar y el sexo masculino fueron significativamente más frecuentes con respecto a los niños con buena evolución. En el estudio de Lindberg, los factores pronósticos más importantes de mala evolución de la HAP post-corrección en los pacientes con SD fueron, la persistencia del flujo pulmonar aumentado y la obstrucción al flujo venoso pulmonar,¹⁰ lo que concuerda con nuestros resultados, ya que la persistencia de hiperflujo pulmonar mostró influencia en la mala evolución. Esto se corrobora ya que de 12 pacientes con algún defecto residual o insuficiencia tricuspídea postquirúrgicas, 7 no mejoraron sus cifras de presión de la arteria pulmonar.

Este estudio permitió determinar que los niños con Síndrome de Down, HAP, en las cardiopatías estudiadas, presentan en general una tendencia a la mejoría después de la corrección, siempre y cuando no existan otros factores de riesgo conocidos para hipertensión arterial pulmonar. Tuvo varias limitantes como el ser retrospectivo, la irregularidad del seguimiento en estos pacientes, las variabilidades de los observadores, etc.

Sin embargo permitió establecer cuál es la situación actual de este grupo particular de pacientes en nuestro medio; la tendencia a la mejoría, la cual al parecer es progresiva. Sustenta la necesidad de establecer protocolos estandarizados de seguimiento de estos pacientes y la realización de estudios prospectivos de factores de riesgo, así como de evolución a un plazo mayor.

CONCLUSIONES

1. Las cifras de presión arterial sistólica pulmonar después de la corrección de la cardiopatía congénita disminuyeron significativamente ya sea a la normalización o a la mejoría del grado de HAP en el 82% de los pacientes.
2. La evolución de la PSAP no se correlacionó, con la edad al momento de la corrección, el tipo síndrome de Down, el tipo de la cardiopatía congénita, si esta era única o asociada, la realización de cerclaje de la arteria pulmonar como procedimiento paliativo previo, la corrección total o parcial o el tamaño del defecto.
3. El sexo masculino fue más frecuente en el grupo de pacientes con mala evolución de la HAP, mientras que el sexo femenino predominó en el grupo con mejoría de las cifras de presión arterial pulmonar.
4. La persistencia del flujo pulmonar incrementado estuvo presente en la mayoría de niños con mala evolución post-corrección.
5. El seguimiento ecocardiográfico durante el primer año después de la corrección de las cardiopatías fue muy irregular.
6. Se requiere un protocolo de seguimiento estandarizado de estos pacientes.
7. Deberá de realizarse un estudio de factores de riesgo para determinar cuáles son los que influyen en la mala evolución de la HAP después de la cardiopatía.

REFERENCIAS

- 1.- Kaminker P, Armando R. Síndrome de Down. Primera parte: enfoque clínico-genético. Arch Argent Pediatr 2008;106:249-259
- 2.- American Academy of Pediatrics. Committee of genetics. Health supervision for children with Down syndrome. Pediatrics 2001;107:442-449.
- 3.- Retamales N, Moreno R, González A, Cerda J, Lizama M. Morbilidad y mortalidad durante el primer año de vida en pacientes con síndrome de Down. Rev Chil Pediatr 2009;80:323-331
- 4.- De Rubens J, Del Pozzo B, Pablos J, Calderón C, Castrejón R. Heart malformations in children with Down syndrome. Rev Esp Cardiol 2003;56:894-889
- 5.- Calderón-Colmenero J, Flores A, Ramírez S, Patiño E, Zabal C, García J, Rizo S, Buendía A, Attie F. Resultados en la corrección quirúrgica de la cardiopatía congénita en el síndrome de Down. Arch Card Méx 2004;74:39-44
- 6.- McElhinney D, Straka M, Goldmuntz E. Correlation between abnormal cardiac physical examination and echocardiographic findings in neonates with Down syndrome. J Med Genet 2002;113:238-241
- 7.- Wren C, Richmond S, Donaldson L. Presentation of congenital heart disease in infancy: implications for routine examination. Dis Child Fetal Neonatal 1999;80:49-53.
- 8.- Ohashi N, Matsushima M, Maeda M, Yamaki S. Two-stage procedure for pulmonary vascular obstructive disease in Down syndrome with congenital heart disease. Circ J 2006;70:1446-1450
- 9.- Roussot M, Lawrenson J, Hewitson J, Smart R, Decker H. Is cardiac surgery warranted in children with Down syndrome? A case-controlled review. S Afr Med J 2006;96:924-930.
- 10.- Lindberg L, Olsson A, Joëgi P, Jonmarker C. How common is severe pulmonary hypertension after pediatric cardiac surgery? J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:1155-1163.

- 11.- Rodríguez L. Hipertensión arterial pulmonar, en Hernández E, Furuya MEY. Enfermedades respiratorias pediátricas / Elizabeth Hernández Alvidez. et. al. Ed. Manual Moderno, México: 2002.pp703.
- 12- De Wolf D. Clinical practice: pulmonary hypertension in children. Eur J Pediatr2009;168:515–522
- 13.- Haworth S. The management of pulmonary hypertension in children. Arch Dis Child2008;93:620–625.
- 14.- Yamaki S, Horiuchi T, Sekino Y. Quantitative analysis of pulmonary vascular disease in simple cardiac anomalies with the Down syndrome. Am J Cardiol1983;51:1502-1506
- 15.- Sungur M, Öcal B, Oğuz D, Karademir S, Karakurt C, Şenocak F. Plasma endothelin-1 and nitrate levels in Down's syndrome with complete atrioventricular septal defect-associated pulmonary hypertension: a comparison with non-Down's syndrome children. Eur J Pediatr2009;168:593–597
- 16.- Vázquez-Antona C, Lomelí C, Buendía A, Vargas-Barrón J, Hipertensión arterial pulmonar en niños con síndrome de Down y cardiopatía congénita ¿Es realmente más severa? Arch Cardiol Mex2006;76:16-27
- 17.- Malviya S, Voepel-Lewis T, Siewert M, Pandit U, Riegger L, Tait A, Risk factors for adverse postoperative outcomes in children presenting for cardiac surgery with upper respiratory tract infections. Anesthesiology2003;98:628–632
- 18.- Kabbani M, Giridhar S, Elbarbary M, Elgamal M, Najm H, Godman M; Postoperative cardiac intensive care outcome for Down Syndrome children. Saudi Med J 2005;26:943-946
- 19.- Canter J, Summar M, Smith H, Rice G, Hall L, Ritchie M, Motsinger A, Christian K, Drinkwater D, Scholl F, Dyer K, Kavanaugh-McHugh A, Barr F. Genetic Variation in the Mitochondrial Enzyme Carbamyl-Phosphate Synthetase I Predisposes Children to Increased Pulmonary Artery Pressure Following Surgical Repair of Congenital Heart Defects: A Validated Genetic Association Study. Mitochondrion2007;7:204–210.

20.- Kawai T, Wada Y, Enmoto T, Nishiyama K, Kitaura K, Sato S, Oka T. Comparison of hemodynamic data before and after corrective surgery for Down's syndrome and ventricular septal defect. *Heart Vessels*1995;10:154-157.

21.- Palenzuela H, Senra L, Pérez H, Carballes F. Síndrome de Down y cardiopatías congénitas con hipertensión pulmonar severa. Resultados quirúrgicos. *Rev peru pediatr* 2008;61:90 -96.

22.- McLaughlin V, Archer S, Badesch D, Barst R, Farber H, Lindner J, Mathier M, McGoon M, Park M, Rosenson R, Rubin L, Tapson V, Varga J. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension: A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association Developed in Collaboration With the American College of Chest Physicians; American Thoracic Society, Inc.; and the Pulmonary Hypertension Association. *J. Am. Coll. Cardiol*2009;53:1573-1619

ANEXO 1

EVOLUCIÓN DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR POST-CORRECCIÓN DE CARDIOPATÍAS CONGENITAS ACIAOGENAS DE FLUJO PULMONAR AUMENTADO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN

RESPONSABLE: Dra. Clara del Carmen Tapia Mora Residente de cuarto año de Pediatría

No. - _____

| Datos Generales | | | | | | | | |
|---|---------------------------------------|---|---|---|---------------------------------|---|-----------------|-----------------------|
| Nombre | | | | | | | | |
| Afiliación | | | | | | | | |
| Fecha de Nacimiento: | | | | Sexo | | | | |
| | | | | (1) Masculino | | (2) Femenino | | |
| Síndrome de Down | | | | | | | | |
| (a) Regular | | (c) Mosaico | | (b) Translocación | | | (d) Fenotipo | |
| Diagnóstico ecocardiográfico | | | | | | | | |
| Fecha | | | | | Edad | | | |
| (1) PCA | (2) CIV | (3) CIA | (4) PCA + CIA | (5) PCA + CIV | (6) CIA + CIV | (7) PCA + CIA + CIV | (8) Canal AV | (9) Canal AV + PCA |
| Tamaño del defecto : mm | | | | Presión arterial pulmonar: mmHg | | | | |
| Tratamiento médico utilizado: | | | | | | | | |
| (1) Ninguno | (2) Digoxina | (3) Furosemide | (4) Espironolactona | (5) Hidralazina | (6) Captopril | | | |
| Uso de Oxígeno: | | | | | (1) SI | | (2) NO | |
| Tratamiento paliativo: | | | | | | | | |
| Cerclaje de la arteria pulmonar | | (1) SI | | | (2) Sin Cerclaje | Edad: Fecha: | | |
| | | (a) Cerclaje de la pulmonar | (b) Cerclaje + Cierre del conducto arterioso | | | | | |
| Tratamiento Correctivo: | | | | | | | | |
| Fecha de la corrección | | | Edad al momento de corrección | | | Presión arterial pulmonar mmHg | | |
| (1) Cierre de PCA mediante dispositivo (Coil, Amplatzer, Plug) | (2) Ligadura de conducto arterioso | (3) Ligadura y sección de conducto arterioso | (4) Cierre quirúrgico de CIV mediante parche o puntos separados. | (5) Cierre de CIA mediante dispositivo | (6) Cierre de CIA con sutura | (7) Cierre de CIA por colocación de parche | | |

| Evolución post- corrección | | | | | |
|--|---------------------------------|------------------------|------------------------|---------------------------|------------------|
| <u>Primera valoración ecocardiográfica (inmediata)</u> | | | | | |
| Fecha | Tiempo después de la corrección | Edad | | Presión arterial pulmonar | |
| | Días | meses | | mmHg | |
| Hallazgos: | | | | | |
| Tratamiento médico utilizado: | | | | | |
| (1) Ninguno | (2) Digoxina | (3) Furosemide | (4) Espironolactona | (5) Hidralazina | (6) Captopril |
| Uso de Oxígeno: | | (1) SI | | (2) NO | |
| <u>Segunda valoración ecocardiográfica</u> | | | | | |
| Fecha | Tiempo después de la corrección | Edad | | Presión arterial pulmonar | |
| | Meses | meses | | mmHg | |
| Hallazgos: | | | | | |
| Tratamiento médico utilizado: | | | | | |
| (1) Ninguno | (2) Furosemide | (3) Espironolactona | (4) Hidralazina | (5) Captopril | |
| Uso de Oxígeno: | | (1) SI | | (2) NO | |
| <u>Tercera valoración ecocardiográfica</u> | | | | | |
| Fecha | Tiempo después de la corrección | Edad | | Presión arterial pulmonar | |
| | Meses | meses | | mmHg | |
| Hallazgos: | | | | | |
| Tratamiento médico utilizado: | | | | | |
| (1) Ninguno | (2) Digoxina | (3) Furosemide | (4) Espironolactona | (5) Hidralazina | (6) Captopril |
| Uso de Oxígeno: | | (1) SI | | (2) NO | |
| <u>Cuarta valoración ecocardiográfica</u> | | | | | |
| Fecha | Tiempo después de la corrección | Edad | | Presión arterial pulmonar | |
| | Meses | meses | | mmHg | |
| Hallazgos: | | | | | |
| Tratamiento médico utilizado: | | | | | |
| (1) Ninguno | (2) Digoxina | (3) Furosemide | (4) Espironolactona | (5) Hidralazina | (6) Captopril |
| Uso de Oxígeno: | | (1) SI | | (2) NO | |