



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

FACTORES DE RIESGO PARA INSUFICIENCIA
 VALVULAR ATRIOVENTRICULAR IZQUIERDA
 POSTQUIRÚRGICA EN PACIENTES CON
 SÍNDROME DE DOWN Y CANAL
 ATRIOVENTRICULAR EN EL HOSPITAL
 INFANTIL DE MÉXICO, REVISIÓN A 10 AÑOS

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
 ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

DR. RODRIGO ALFONSO BERRONES
 BASTIEN

TUTORES:

DRA. BEGOÑA SEGURA STANFORD
 DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA
 DR. HORACIO MÁRQUEZ



CIUDAD DE MÉXICO, FEBRERO 2020



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

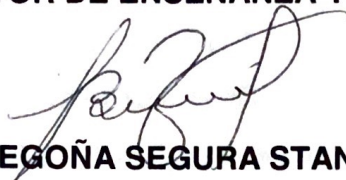
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

HOJA DE FIRMAS



DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO



DRA. BEGOÑA SEGURA STANFORD
MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIATRA
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA
MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIATRA
JEFE DE DEPARTAMENTO CARDIOLOGÍA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. HORACIO MARQUEZ
MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIATRA
DOCTOR EN CIENCIAS MÉDICAS.
ADSCRITO AL SERVICIO DE OFICINA DE APOYO A LA INVESTIGACION,
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.

DEDICATORIAS:

A mis padres quienes han confiado en mi a lo largo de este rudo camino, por su apoyo incondicional en todo momento, que con su guía, enseñanzas y paciencia soy quien soy.

A mi abuelo quien es mi figura e inspiración a seguir en todos los aspectos de su desarrollo, algún día nos volveremos a ver.

A la cosentida sobrina por seguir siendo mi maestro.

A mi familia en general por ser base de mi formación cada uno de ella aportando diferentes cosas a mi vida.

ÍNDICE

PORTADA.....	1
HOJA DE FIRMAS.....	2
DEDICATORIAS.....	3
ÍNDICE.....	4
RESUMEN.....	5
INTRODUCCIÓN.....	7
ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO.....	8
A.- DEFINICIÓN	8
B.- CLASIFICACIÓN	8
C.- EPIDEMIOLOGÍA.....	10
D.- FISIOPATOLOGÍA	10
E.- DIAGNÓSTICO.....	12
F. TRATAMIENTO.....	17
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	17
JUSTIFICACIÓN	18
OBJETIVOS.....	19
METODOLOGÍA	20
VARIABLES.....	21
CONSIDERACIONES ETICAS	23
PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO	24
RESULTADOS FINALES	25
DISCUSIÓN.....	31
CONCLUSIONES.....	32
CRONOGRAMA.....	33
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	34

RESUMEN

Introducción: Los defectos septales atrioventriculares son defectos anatómicos ocasionados por un desarrollo defectuoso de los cojinetes endocárdicos embrionarios. La trisomía 21 es la anomalía genética más frecuentemente asociada con el defecto septal atrioventricular. El tratamiento es la corrección total la cual se puede llevar a cabo con 2 técnicas, uniparce y biparce, dentro de las complicaciones a largo plazo insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica dicta la evolución en pronóstico y sobrevida de estos pacientes.

Objetivos: Identificar factores de riesgo para el desarrollo de insuficiencia atrioventricular izquierda postquirúrgica en pacientes con síndrome de Down y canal atrioventricular el HIMFG en el periodo de 2007 a 2017.

Metodología: Las variables demográficas y clínicas se analizaron con estadística descriptiva (media y desviación estándar para variables cuantitativas con distribución normal, mediana y percentiles para variables cuantitativas con distribución no normal, frecuencia y proporción para variables cualitativas).

Se compararon las variables cualitativas y cuantitativas con el desenlace de insuficiencia valvular atrioventricular izquierda postquirúrgica moderada-severa. Las variables cualitativas se compararon con X^2 o prueba exacta de Fisher con una p significativa menor a 0.05. Se realizó comparación de medias de las variables cuantitativas con U de Mann-Whitney con una p significativa menor a 0.05.

Curva Se calculó el OR con un intervalo de confianza del 95% para las variables con significancia estadística como hendidura mitral y tipo de cirugía.

Se calculó análisis de supervivencia de pacientes con la variable de desnutrición, tipo de cirugía e insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica moderada-severa mediante el estimador de Kaplan – Meier.

Resultados: Se revisaron expedientes de 2007-2017, encontrando 160 casos de canal atrioventricular. Se excluyeron 72 casos de síndrome de heterotaxia, 8 por se pacientes sin síndrome de Down y 40 por información incompleta.

De los 40 casos incluidos, 31 (77.5%) se sometieron a cirugía y a 9 (22.5%) no se les realizó algún procedimiento quirúrgico, en 6 por fallecimiento prequirúrgico, (3 de ellos secundario a choque séptico y 3 de ellos se desconoce causa) y 3 pacientes perdieron seguimiento.

La hendidura mitral residual estuvo presente en 25 (80%) de los casos, de los cuales 13 (100%) pertenecen al grupo de pacientes que desarrollaron insuficiencia valvular atrioventricular izquierda postquirúrgica moderada a severa con un resultado estadísticamente significativo. Así mismo el tipo de cirugía con doble parche e insuficiencia valvular izquierda moderada- severa postquirúrgica fue de 13 (100%) mientras que los pacientes con cirugía de uniparcho 5 (27.2%) ninguno desarrolló insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica con un resultado estadísticamente significativo.

Conclusión: La presencia de hendidura mitral residual tuvo una asociación estadísticamente significativa con insuficiencia valvular moderada-severa postquirúrgica en pacientes con canal atrioventricular completo y síndrome de Down con una P 0.02.

Se identificó una probabilidad de estar libre de muerte menor en los pacientes con insuficiencia valvular moderada-severa postquirúrgica en pacientes con canal atrioventricular completo y síndrome de Down de 60% con una P 0.01.

Palabras Clave: Canal atrioventricular, síndrome de Down, factores de riesgo, insuficiencia atrioventricular izquierda postquirúrgica, hendidura mitral, sobrevida.

INTRODUCCIÓN

Los defectos septales atrioventriculares son defectos anatómicos ocasionados por un desarrollo defectuoso de los cojinetes endocárdicos embrionarios, van desde un defecto tipo ostium primum y hendidura de válvula mitral conocido comúnmente como defecto septal atrioventricular parcial hasta los defectos del septum interatrial, septum interventricular de entrada y la presencia de una válvula atrioventricular común denominado como defecto septal atrioventricular completo.

La trisomía 21 es la anomalía genética mas frecuentemente asociada con el defecto septal atrioventricular, aunque este puede vincularse también con trisomía 13 y 18. En pacientes con presentación familiar se ha encontrado un locus genético en el cromosoma 1. (1)

Los defectos atrioventriculares abarcan el 4% de todas las cardiopatías congénitas, alrededor del 70% de todos los pacientes con canal atrioventricular completo son niños con síndrome de Down. El 40% de los pacientes con trisomía 21 cuentan con alguna cardiopatía congénita y el 50% de dichas cardiopatías congénitas son de tipo canal atrioventricular común. (2)

Las manifestaciones clínicas dependerá del tipo de defecto, los pacientes que presentan un gran defecto septal interventricular, una insuficiencia valvular atrioventricular importante o lesiones obstructivas izquierdas, muestran un cuadro clínico de insuficiencia cardiaca severa de forma temprana, en pacientes con defecto septal interventricular aislado, los síntomas aparecen después de 6 a 8 semanas cuando las resistencias venosas pulmonares disminuyen. (1)

Ocasionalmente los pacientes que no se realiza diagnóstico temprano desarrollaran datos clínicos de enfermedad vascular pulmonar crónica. Los pacientes que muestran un defecto interatrial tipo ostium primum aislado presentaran síntomas mínimos y el diagnóstico generalmente es tardío ya que por lo general son asintomáticos, en evaluaciones de rutina se puede encontrar soplo sistólico eyectivo grado II/VI y un segundo ruido desdoblado fijo. (1)

Los pacientes con defecto septal AV completo usualmente son muy sintomáticos en el primer año de vida y la enfermedad vascular pulmonar se desarrolla en pocos meses. Por tal motivo, se recomienda una operación en los primeros cuatro a seis meses de vida en los pacientes sintomáticos. (3)

ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO:

A. DEFINICIÓN

El término defecto septal atrioventricular, describe alteraciones en la formación de las válvulas atrioventriculares, septum interauricular y septum interventricular como resultado de una falla en el desarrollo embriológico de los cojinetes endocárdicos. (3)

Los términos defectos del canal atrioventricular y defecto de los cojinetes endocárdicos se utiliza como referencia a este grupo de defectos; sin embargo el defecto septal atrioventricular es ahora el término preferido. Estos defectos, en particular la forma completa cuando están presentes en el periodo neonatal son una fuente importante de morbilidad y mortalidad en este grupo de edad. (1)

B. CLASIFICACIÓN

Las lesiones se clasifican en formas completa y parcial. En la forma parcial encontramos un defecto septal atrial de tipo ostium primum con dos anillos valvulares atrioventriculares contiguos, izquierdo y derecho.

La forma completa también incluye una comunicación interauricular (CIA) ostium primum pero incluye una comunicación interventricular (CIV), una válvula atrioventricular común con un solo anillo valvular.

Múltiples clasificaciones se han utilizado para describir a las formas de defectos atrioventriculares, la forma transicional es considerada un subtipo de la parcial. Se usa cuando un canal atrioventricular parcial se acompaña de una CIV de entrada pequeña y ésta se encuentra parcialmente ocluida por cuerdas tendinosas densas adheridas al septum.

La forma intermedia es un subtipo de del canal atrioventricular completo, ésta cuenta con 2 orificios valvulares tanto izquierdo como derecho teniendo un solo anillo valvular, la CIV en esta forma es grande y similar a la de un canal atrioventricular completo. (4)

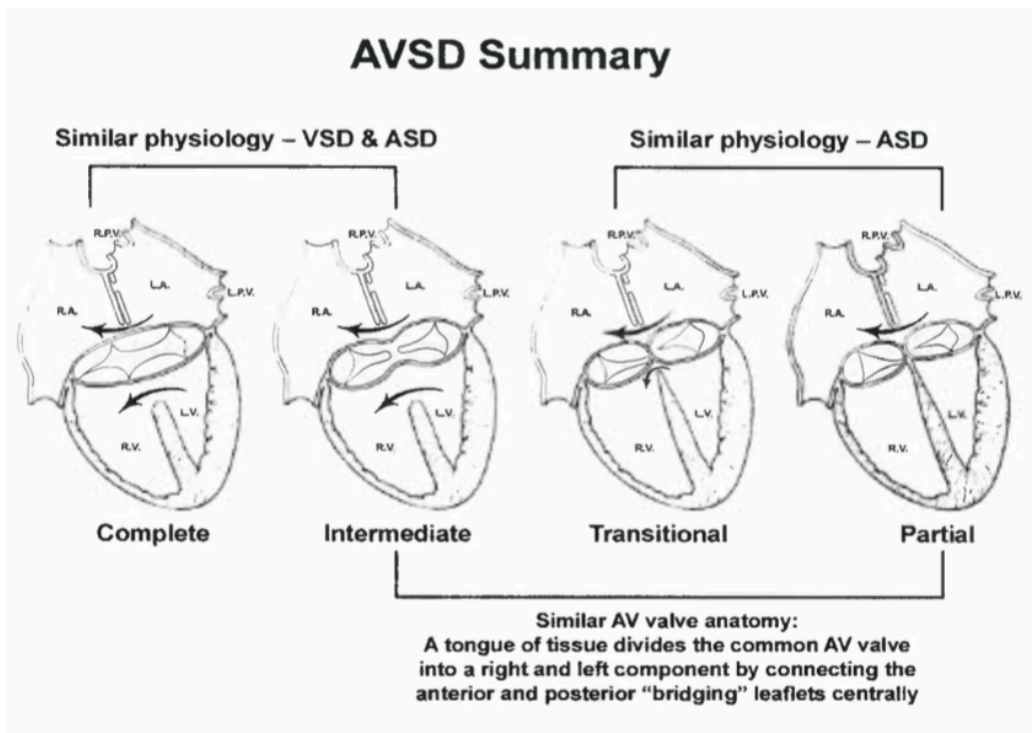


Fig 1 Resumen de clasificación de canal atrioventricular; LA, atrio izquierdo; LPV, vena pulmonar izquierda; LV ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RPV, vena pulmonar derecha; RB, ventrículo derecho. (4)

Dentro del canal atrioventricular completo existe una subclasificación creada por Giancarlo Rastelli en la década de 1960 para mejorar la mortalidad operatoria de estos pacientes. En 1964 la mortalidad era del 60%, posterior a la publicación de Rastelli, ésta disminuyó hasta el 20%.

El tipo A, más común (50-70%), la valva puente anterior se inserta sobre la cresta del septum interventricular, existen múltiples cuerdas tendinosas, la CIV debajo de las cuerdas tiene a ser mínima o ausente. El tipo B, menos común, la valva puente anterior no se encuentra insertada en el la cresta del septum, y las cuerdas tendinosas se insertan en el ventrículo derecho usualmente en la superficie septal. El tipo C, la valva anterior flota libremente y ésta se inserta al músculo papilar anterior, este tipo se suele observar en heterotaxia visceral y malformaciones conotruncales. (4)

C. EPIDEMIOLOGÍA:

El canal AV corresponde al 5% de todas las cardiopatías congénitas, se estima una incidencia de 0.19 por cada 1000 recién nacidos vivos, la relación de hombres y mujeres para la forma completa es de 1:1 sin incremento basado en la raza.

El 44% de los pacientes con síndrome de Down cuentan con una cardiopatía congénita y los defectos atrioventriculares representan el 45% en estos niños.

El 14% de mujeres con canal atrioventricular completo heredan la enfermedad a sus hijos, no obstante se ha visto que el patrón de herencia es multifactorial.(1)

El uso de ácido retinoico durante el embarazo se ha considerado como causa directa de defectos atrioventriculares al igual que la delección del cromosoma 16.

La asociación de canal AV completo y los síndromes de heterotaxia ya sea asplenia o poliesplenia es frecuente, poco común es la asociación con síndrome de microdelección 22q11 o asociación CHARGE. (3)

D. FISIOPATOLOGÍA

La morfología es debida a un esqueleto fibroso anormal, la esencia del esqueleto normal es la fusión del trígono fibroso derecho del septum membranoso para formar el anillo fibroso corporal central.

Esta función está alterada cuando se presenta una unión atrioventricular común. Casi siempre se observa una primera característica que consiste en un defecto en el sitio de unión de las estructuras usualmente se interponen entre el atrio derecho y el ventrículo izquierdo, éstas son el septum atrioventricular muscular y el septum atrioventricular membranoso, esta deficiencia septal tiene lugar independientemente de la presencia de un orificio valvular común en la unión atrioventricular común o la presencia de dos orificios valvulares en la unión común, esta deficiencia es defecto del ostium primum. (2)

La segunda característica es la forma ovoide de la unión atrioventricular común, independientemente del número de orificios valvulares atrioventriculares en la unión atrioventricular, el tracto de salida del ventrículo izquierdo no se encuentra incrustado entre los orificios atrioventriculares derecho e izquierdo como lo está en el corazón normal, este defecto del anillo se encuentra anterior y superior, la continuidad fibrosa entre las valvas de la aorta y la válvula atrioventricular se mantiene. (2)

La tercer característica es el aparato valvular, la unión atrioventricular, en la mayoría de los corazones la válvula tiene un orificio con 5 valvas, en la minoría los defectos ostium primum, la válvula común esta divide en orificios separados para el ventrículo derecho el ventrículo izquierdo. Independientemente si se cuenta con dos o un orificio, presentan una disposición básica similar. (1)

La presencia de una lengüeta central de tejido entre las dos valvas puente es la que permite que exista separación de las calvas y se creen los orificios valvulares derecho e izquierdo separados. Independientemente de orificios separados o un orificio común el componente izquierdo de la válvula guarda 3 velos y el derecho guarda 4 velos, los músculos papilares que soportan las valvas de la válvula izquierda son diferentes en orientación comparados con los del aparato valvular mitral normal. En ocasiones se sitúan en forma muy anormal comprometiendo el tracto de salida del ventrículo izquierdo y este tracto al estar desplazado más anterior es susceptible a lesiones obstructivas.(2)

Por lo general en los defectos de tabicación atrioventricular existen orificios separados valvulares derecho e izquierdos o un orificio común con circunferencias comparables y por lo tanto los ventrículos tienen tamaños similares denominándose formas balanceadas, cuando los ventrículos no tienen tamaños similares se denominan formas desbalanceadas.(2)

La alteración hemodinámica está definida por los cortocircuitos en niveles auricular y ventricular, por la presencia de regurgitación AV y de la relación entre las resistencias pulmonares y sistémicas. Cuando hay regurgitación mitral a través de la hendidura, se puede dar un reflujo de sangre desde el ventrículo izquierdo hacia la aurícula derecha; en consecuencia, la aurícula izquierda no aumentará de tamaño.

Los cortocircuitos a través de la comunicación interauricular y la comunicación interventricular generan cardiomegalia con dilatación de ambos ventrículos y del anillo de la válvula atrioventricular, incrementando la insuficiencia, que empeorará el cuadro de insuficiencia cardíaca en los primeros meses de vida. Cuando la comunicación interventricular es grande, el riesgo de enfermedad vascular pulmonar es alto.

Si el defecto está acompañado por una trisomía 21, la enfermedad vascular pulmonar obstructiva crónica se desarrolla más rápido, probablemente por tener un lecho vascular pulmonar hiperreactivo a la obstrucción de vías aéreas altas y a la presencia, en algunos casos, de hipotonía por hipotiroidismo, que podría favorecer la presencia de enfermedades respiratorias.

El defecto ostium primum asociado a una insuficiencia mitral moderada a severa tiene una historia natural con síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva más marcados en la infancia, y algunos pacientes pueden morir en la primera década de vida.

En el canal atrioventricular completo con insuficiencia valvular, se observan menores expectativas de vida; algunos estudios han comprobado esta sospecha y sugieren que un 55% de los pacientes mueren al final del primer año de vida y un 80% de los no operados fallecen en los dos primeros años, a causa de falla cardíaca con compromiso ventilatorio, arritmias o infecciones pulmonares. Después de este período, la enfermedad pulmonar obstructiva y la insuficiencia valvular AV incrementada afectan la sobrevida. (3)

E. DIAGNÓSTICO:

Los pacientes que presentan un gran defecto septal interventricular, una insuficiencia de la válvula atrioventricular importante, lesiones obstructivas izquierdas, muestran un cuadro de insuficiencia cardíaca severa temprana, en los que presentan defecto septal interventricular aislado los síntomas aparecerán a las 6 a 8 semanas cuando las resistencias vasculares pulmonares disminuyen. En algunos pacientes las resistencias permanecen elevadas y no desarrollan síntomas de insuficiencia cardíaca.

Ocasionalmente los pacientes que no se diagnostican a edades tempranas mostrarán características clínicas del síndrome de Eisenmenger.

Los pacientes que presentan un canal atrioventricular parcial con solo defecto ostium primum exhiben síntomas mínimos y el diagnóstico generalmente se hace tardío, los signos y síntomas son similares a los pacientes que presentan un defecto septal interatrial, en general son asintomáticos, se puede encontrar un soplo eyectivo y un segundo ruido desdoblado fijo como características principales. (1)

Los pacientes con defectos de canal atrioventricular completo usualmente presentan severa falla cardíaca durante el primer año de vida con taquipnea, dificultad en la alimentación, falta de crecimiento y evidencia de pobre perfusión periférica.

Si la enfermedad vascular pulmonar obstructiva está ausente no habrá evidencia clínica de desaturación arterial de oxígeno.

La cianosis ocurre, sin embargo, antes del desarrollo de hipertensión pulmonar importante, la cual se produce por mezcla de sangre a nivel atrial. El corazón es hiperdinámico a la palpación con frémito en borde izquierdo.

En la auscultación cardíaca se aprecia un primer ruido normal, un soplo sistólico III-IV/VI en borde paraesternal izquierdo y un segundo ruido con refuerzo del componente pulmonar. Puede haber soplo diastólico de hiperflujo mitral o tricuspídeo. Puede existir también un soplo diastólico lo cual refleja el incremento del flujo a través de la válvula atrioventricular.

Los síntomas y signos debidos a cortocircuitos disminuyen o desaparecen al instaurarse la enfermedad vascular pulmonar y son sustituidos por los propios de esta enfermedad. (2)

En los pacientes con síndrome de Down es frecuente la ausencia de síntomas significativos y por lo tanto pasan desapercibidos y suelen diagnosticarse e forma tardía ya que presentan síndrome de Eisenmenger. (3)

Electrocardiográficamente podemos observar bloqueo atrioventricular de primer grado observándose en el 93% de las formas completas y en el 70% de las parciales, desviación del eje QRS a la izquierda se presenta con mayor frecuencia en las formas completas hasta en un 70% y en 21% de las formas parciales y bloqueo de rama derecha el cual se ha relacionado con el grado de hipertensión pulmonar así como sobrecarga de volumen de ventrículo derecho.

Las arritmias como la fibrilación auricular, el flutter atrial o el bloqueo atrioventricular completo son raras y se presentan en adultos.

Puede existir incremento de la onda P como dato de hipertensión pulmonar al igual que se puede observar crecimiento de atrio izquierdo por incremento de volumen a esa cavidad. (4)

La radiografía usualmente muestra cardiomegalia en las formas completas, crecimiento de atrio derecho por incremento de la convexidad del borde derecho del corazón y crecimiento atrial izquierdo por un aplastamiento del borde izquierdo del corazón. La arteria pulmonar es prominente y la vasculatura pulmonar se encuentra incrementada por el hiperflujo pulmonar. (2)

El ecocardiograma Doppler color es un excelente método de diagnóstico. Nos da información anatómica con respecto a la presencia de comunicación interventricular e interauricular. La evaluación con ecocardiografía posoperatoria examina los tabiques atrial y ventricular y hace una evaluación morfológica de las válvulas auriculoventriculares, los tractos de salida ventriculares, la función ventricular y la hipertensión pulmonar. La regurgitación valvular y la obstrucción en el tracto de salida pueden presentarse evolutivamente en el tiempo.

El uso más frecuente del cateterismo en canal AV completo es para evaluar la presión pulmonar cuando está elevada y la respuesta a vasodilatadores como oxígeno y óxido nítrico. Cambios en la resistencia vascular pulmonar con el oxígeno, óxido nítrico o vasodilatadores pulmonares sugieren que el paciente se puede beneficiar de la corrección quirúrgica. Los pacientes con resistencia vascular pulmonar de 8 UWood/m² o más que no disminuye por debajo de 4 UWood/ m² como respuesta a los vasodilatadores tienen alto riesgo de muerte, si hay reparación quirúrgica. (4)

F. TRATAMIENTO

El tratamiento médico está solo indicado mientras se estabiliza el paciente para realizar manejo definitivo tipo quirúrgico, la única excepción del tratamiento quirúrgico son los pacientes que presentan un pequeño defecto septal y válvulas atrioventriculares competentes.

La edad a la cual se practica el reparo quirúrgico de la forma completa es cada vez mas baja de 3 a 6 meses.

El objetivo de la corrección quirúrgica incluye el cierre de todo los defectos septales para eliminar el cortocircuito y disminuir el hiperflujo pulmonar y el cierre de la zona de confluencia de la valva puente superior e inferior, en los pacientes con defecto parcial el reparo se puede retrasar desde el segundo hasta el cuarto año de vida. (3)

Entre el 10 y el 15% de estos pacientes tienen importante insuficiencia mitral y requieren tratamiento en la infancia. Estos pacientes usualmente son manejados con diuréticos, reducción de la precarga e inhibidores de enzima convertidora de angiotensina.

Los pacientes con defecto septal atrioventricular completo usualmente son muy sintomáticos en el primer año de vida y la enfermedad vascular pulmonar se desarrolla en pocos meses. Por tal motivo, se recomienda una operación en los primeros cuatro a seis meses de vida en pacientes sintomáticos. Los pacientes con defecto del septum atrioventricular transicional se operan en forma electiva, dependiendo del tamaño de la comunicación interventricular y el grado de insuficiencia mitral. (5)

En el canal AV parcial, a través de una esternotomía media, bypass cardiopulmonar, hipotermia profunda y cardioplejia anterógrada con cristaloides, se realiza cierre de la comunicación interauricular ostium primum y sutura de la hendidura mitral. La comunicación interauricular se cierra con parche de pericardio o dacrón, pasando la línea de sutura arriba del nodo AV y dejando el seno coronario a la izquierda.

Es importante evitar los parches sintéticos que pueden causar hemólisis en caso de presentar insuficiencia residual de la válvula AV izquierda.

En el tratamiento quirúrgico del canal atrioventricular completo, existen varias técnicas quirúrgicas, usando uno o dos parches para la reconstrucción. La técnica del parche único se asocia con mayor insuficiencia valvular posoperatoria. La experiencia con doble parche y los buenos resultados obtenidos han hecho que este sea el método de elección.

Algunos factores como hipoplasia ventricular izquierda, anomalías valvulares adicionales como doble orificio mitral y músculo papilar único, incrementos de la resistencia vascular pulmonar, pacientes con bajo peso y secuelas pulmonares por infecciones respiratorias previas incrementan el riesgo de mortalidad temprana.(1)

A pesar de la tendencia actual a la reparación completa, hay un subgrupo de pacientes en los cuales se puede indicar un bandaje de la arteria pulmonar con bajo peso de menos de 2.800 g. (3)

En todos los casos tratamos, en primer lugar, de dejar una válvula AV izquierda suficiente y no estenótica, con cierre de los defectos auricular y ventricular con dos parches, evitando lesionar el sistema de conducción y sin dejar defectos residuales.

Idealmente, el reemplazo de válvula mitral debe retrasarse hasta la edad adulta en caso de ser necesaria. (4)

Las complicaciones posoperatorias incluyen estenosis e insuficiencia mitral. Los reportes en la literatura de reoperación por incompetencia de la válvula AV izquierda o derecha varían entre el 6-9%; el bloqueo AV completo, entre el 2-4%.

También pueden presentar taquicardia de la unión, disfunción ventricular con bajo gasto, insuficiencia renal, hipertensión pulmonar residual y la endocarditis bacteriana. (2)

Se ha observado que la muerte temprana en la corrección quirúrgica de estos pacientes, se presenta en el 10%, una de las metas mayores es realizar la cirugía preventiva antes de los 6 meses de edad para evitar enfermedad vascular pulmonar irreversible. Algunas de las complicaciones postquirúrgicas son insuficiencias valvulares izquierdas de moderadas a graves abarcando 11%, se asocia un aumento en la insuficiencia valvular atrioventricular izquierda conforme se retrase más la cirugía. (6)

Se observa que el bandaje pulmonar se puede utilizar sin comprometer la insuficiencia valvular atrioventricular izquierda en relación con la edad ya que la mayoría de los pacientes llegan a cirugía univentricular o reparación completa. (7)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

¿ Cuales son los factores de riesgo para desarrollar insuficiencia postquirúrgica de la válvula AV izquierda en pacientes con síndrome de Down y canal atrio ventricular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

JUSTIFICACIÓN:

El HIMFG es un hospital de referencia para pacientes con síndrome de Down y este se tiene una alta asociación con canal atrioventricular la cual requiere manejo oportuno por alto riesgo de desarrollo de enfermedad vascular pulmonar.

Hasta el momento no existe en nuestro hospital un estudio sobre experiencia en canal atrioventricular que determine los tipos de variedad mas frecuente así como los factores de riesgo prequirúrgicos para el desarrollo de insuficiencia atrioventricular izquierda postquirúrgica en pacientes con síndrome de Down.

OBJETIVO GENERAL

Identificar factores de riesgo para el desarrollo de insuficiencia atrioventricular izquierda postquirúrgica en pacientes con síndrome de Down y canal atrioventricular el HIMFG en el periodo de 2007 a 2017.

OBJETIVOS SECUNDARIOS

- Identificar los tipos de canal AV mas frecuente en pacientes del HIMFG con síndrome de Down.
- Describir las características demográficas y comorbilidades asociadas de los pacientes con diagnóstico de Canal atrioventricular y síndrome de Down.
- Describir la edad y el peso a la que fueron sometidos a corrección quirúrgica.
- Detallar la mortalidad postquirúrgica inmediata y a largo plazo así como la sobrevida.
- Distinguir las morbilidades postquirúrgicas.
- Identificar el porcentaje de insuficiencia valvular residual postquirúrgica.

METODOLOGÍA

Se trata de un estudio retrospectivo en el que se evaluaron la cohorte de pacientes hospitalizados en el HIMFG en el periodo de enero 2007 a diciembre 2017 con diagnóstico de canal atrioventricular y síndrome de Down.

Los casos de canal atrioventricular y síndrome de Down se obtuvieron del registro del Departamento de archivo clínico.

Criterios de inclusión:

- Pacientes menores de 18 años.
- Pacientes con diagnóstico de síndrome de Down más canal atrioventricular desde enero de 2007 hasta diciembre de 2017.

Criterios de exclusión:

- Pacientes con diagnóstico de canal atrioventricular sin diagnóstico de síndrome de Down.
- Pacientes con diagnóstico de canal atrioventricular con diagnóstico de heterotaxia visceral.
- Expedientes con información incompleta.

DEFINICIÓN DE VARIABLES:

1. Variables de objetivos

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN
Sexo	Características biológicas que definen a los seres humanos como hombre o mujer.	Dicotómica	Masculino/ Femenino
Edad al momento de la corrección	Tiempo de vida en el que el paciente estudiado fue sometido a tratamiento quirúrgico	Cuantitativa	Años/ meses
Peso al momento de la corrección quirúrgica	Peso del paciente con el cual fue sometido a tratamiento quirúrgico.	Cualitativa	Kilogramos
Cardiopatías asociadas	Defectos cardíacos asociados fuera de los encontrados en la cardiopatía de base	Cualitativa	Cardiopatía específica
Comorbilidades asociadas	Enfermedades extra cardíacas diagnosticadas en el paciente.	Cualitativa	Enfermedad específica
Tratamiento antibiótico	Tipo de antibioticoterapia empleada para el tratamiento de neumonía nosocomial	Cualitativo	Antibiótico específico
Insuficiencia valvular previa	Insuficiencia valvular atrioventricular previa a la corrección quirúrgica	Cuantitativo	Leve/ Moderada/ Severa.
Presencia de hendidura mitral residual	Presencia de hendidura mitral residual en porción izquierda de válvula AV izquierda	Dicotómica	Si/No
Cerclaje pulmonar	Cirugía previa a la corrección total limitando el flujo pulmonar	Dicotómica	Si/No
Tipo de cirugía correctiva	Técnica utilizada para la corrección total en los pacientes con canal atrioventricular	Cualitativo	Uniparche/ Doble parche

Tiempo de circulación extracorpórea	Tiempo en el cual el paciente se mantuvo en bomba de circulación extracorpórea durante la cirugía	Cuantitativo	Minutos
Complicación postquirúrgica	Evento que se produce durante el internamiento durante el lapso postquirúrgico.	Cualitativo	Complicación específica.
Reintervención quirúrgica	Requerir de nuevo evento quirúrgico secundario a complicaciones postquirúrgicas	Dicotómica	Si/ No
Defecto residual	Defecto en pared de septum interventricular y/o interauricular posterior al evento quirúrgico de corrección total	Cuantitativo	Medición en milímetros
Insuficiencia valvular atrioventricular izquierda postquirúrgica	Grado de insuficiencia de válvula atrioventricular izquierda posterior a la corrección total.	Cuantitativo	Leve/ moderada-severa
Mortalidad inmediata	Mortalidad dentro de los primeros 30 días postquirúrgicos	Dicotómica	Si/no
Mortalidad a largo plazo	Mortalidad posterior a los 30 días	Cuantitativo	Años
Desnutrición aguda	Valor obtenido de peso para la talla del paciente menor a la percentil 3	Cualitativo	Si/no

LIMITACIONES

Por tratarse de un estudio basado en una cohorte histórica y revisión de expediente/base de datos la principal limitante será la calidad de los datos obtenidos, la disponibilidad de expedientes y la falta de datos completos debido a la falta de información general.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud de abril 2014, en el artículo 17 se establece que ésta es una investigación sin riesgo:

“Son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta”.

La información se recolectará en una base de datos y para mantener la confidencialidad a cada paciente se le asignará un código de identificación consecutivo.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Las variables demográficas y clínicas se analizaron con estadística descriptiva (media y desviación estándar para variables cuantitativas con distribución normal, mediana y percentiles para variables cuantitativas con distribución no normal, frecuencia y proporción para variables cualitativas).

Se compararon las variables cualitativas y cuantitativas con el desenlace de insuficiencia valvular atrioventricular izquierda postquirúrgica moderada-severa. Las variables cualitativas se compararon con X^2 o prueba exacta de Fisher con una p significativa menor a 0.05. Se realizó comparación de medias de las variables cuantitativas con U de Mann-Whitney con una p significativa menor a 0.05.

Curva Se calculó el OR con un intervalo de confianza del 95% para las variables con significancia estadística como hendidura mitral y tipo de cirugía.

Se calculó análisis de supervivencia de pacientes con la variable de desnutrición, tipo de cirugía e insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica moderada-severa mediante el estimador de Kaplan – Meier.

RESULTADOS

Se revisaron expedientes de 2007-2017, encontrando 160 casos de canal atrioventricular. Se excluyeron 72 casos de síndrome de heterotaxia, 8 por ser pacientes sin síndrome de Down y 40 por información incompleta.

De los 40 casos incluidos 13 (32.5%) pertenecen al sexo masculino, la mediana de edad fue de 1 año, edad mínima de 28 días, máxima de 13 años. El peso en mediana al momento de la corrección fue de 7kg con un mínimo de 2kg y máximo de 33.5kg, la comorbilidad más frecuente en estos pacientes fue hipotiroidismo en 11 pacientes (27.5%), seguido de estrabismo 3 (7.5%).

La cardiopatía más frecuente fue la persistencia de conducto arterioso encontrada en 30 pacientes (75%), seguido de los pacientes con vena cava izquierda a seno coronario 1 (2.5%). El tipo de canal atrioventricular más común en los pacientes fue el completo 36 (90%) seguido de el intermedio 4 (10%).

En la Tabla 1 se muestran las características generales de la población de acuerdo a las variables estudiadas.

TABLA 1. Características generales de los pacientes con canal AV.

Característica	N (40)	%
Masculino	13	32.50
Femenino	27	67.50
Cardiopatías asociadas		
• PCA	30	75.00
• VCI a SC	1	2.50
• Sin cardiopatía agregada	9	2.50
Comorbilidades		
• Hipotiroidismo	11	27.50
• Divertículo de Meckel	1	2.50
• Catarata	1	2.50
• MAR sin Fístula	1	2.50
• Hemangioma Hepático	1	2.50
• Estenosis Subglótica	1	2.50
• Atresia Intestinal	1	2.50
• Hernia Inguinal	3	7.50
• Estrabismo	19	47.50
• Sin comorbilidad		
Insuficiencia previa		
• No	17	42.50
• Leve Común	11	27.50
• Moderada Común	2	5.00
• Grave Común	1	2.50
• Leve Izquierda	2	5.00
• Leve Derecha	2	5.00
• Moderada Izquierda	1	2.50
• Leve Derecha e Izquierda	3	7.50
• Leve izquierda y Moderada Derecha	1	2.50
Clasificación Rastelli		
• A	38	94.90
• B	2	5.10
PCA= Persistencia de conducto arterioso, VCI a SC= Vena cava izquierda a seno coronario		

De los 40 casos incluidos, 31 (77.5%) se sometieron a cirugía y a 9 (22.5%) no se les realizó algún procedimiento quirúrgico, en 6 por fallecimiento prequirúrgico, (3 de ellos secundario a choque séptico y 3 de ellos se desconoce causa) y 3 pacientes perdieron seguimiento.

Las variables que se estudiaron en la población con corrección total la 15 pacientes (48.4%) cursaron sin complicaciones en el postoperatorio, 8 (25.8%) cursaron con sepsis nosocomial. La insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica se presentó en 27 (87.09%) de los cuales 11 (35.48%) resultó leve y moderada-severa en 13 (41.9%).

El resto de variables estudiadas en la población con corrección total se describe en la tabla 2.

TABLA 2. Características generales de los pacientes llevados a corrección total.

Característica	N (31)	%
<i>Tipo de cirugía</i>		
• Uniparche	5	16.10
• Biparche	26	86.90
<i>Reintervención</i>		
• Si	2	3.30
• No	29	96.60
<i>Complicación postquirúrgica</i>		
• Sin Complicación	15	48.40
• Sepsis Nosocomial	8	25.80
• Crisis Convulsivas	2	6.50
• Taquicardia Auricular	1	3.20
• Bloqueo AV completo	1	3.20
• Falla Renal Aguda	1	3.20
• FOM	2	6.50
• IRA	1	3.20
<i>Defectos residuales</i>		
• Si	12	38.70
• No	19	61.30
<i>Mortalidad postquirúrgica inmediata</i>		
• Si	2	6.50
• No	29	93.50
<i>Insuficiencia valvular postquirúrgica</i>		
• Si	27	87.09
- Leve Izquierda	11	35.48
- Moderada-Severa izquierda	13	41.90
• No	4	12.90
<i>Hendidura mitral residual</i>		
• Si	25	80.64
• No	6	19.36

FOM: Falla orgánica múltiple, IRA: Insuficiencia renal aguda.

La hendidura mitral residual estuvo presente en 25 (80%) de los casos, de los cuales 13 (100%) pertenecen al grupo de pacientes que desarrollaron insuficiencia valvular atrioventricular izquierda postquirúrgica moderada a severa con un resultado estadísticamente significativo.

El cerclaje pulmonar se realizó en el 10 (31%) de los pacientes llevados a cirugía, en proporción muy similar entre el grupo que desarrolló insuficiencia valvular (38.65%) y el que no (22.2%).

Así mismo el tipo de cirugía con doble parche e insuficiencia valvular izquierda moderada- severa postquirúrgica fue de 13 (100%) mientras que los pacientes con cirugía de uniparcho 5 (27.2%) ninguno desarrolló insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica con un resultado estadísticamente significativo.

En la tabla 3 se describen las variables cualitativas para calcular asociación con el desenlace de insuficiencia de la válvula atrioventricular izquierda moderada a severa post quirúrgica.

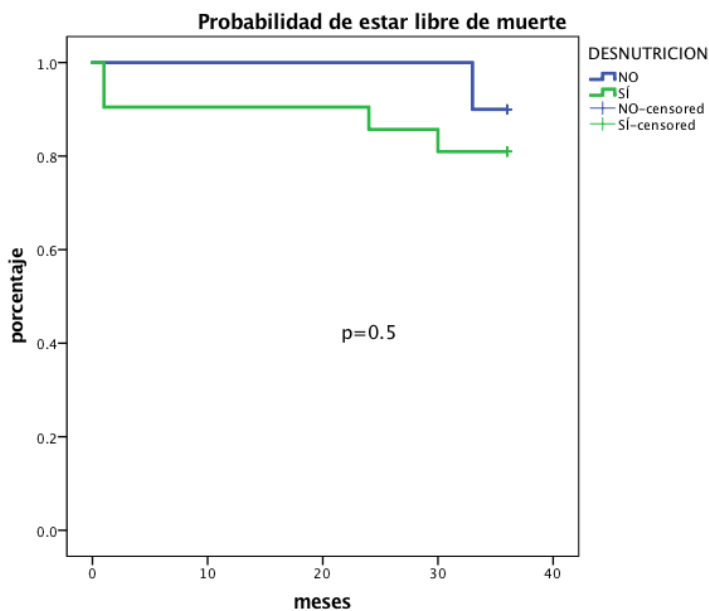
Tabla 3. Desenlace de las variables cuantitativas comparando los pacientes con insuficiencia de la válvula atrioventricular izquierda postquirúrgica moderada-severa vs los que no la desarrollaron.

Característica		No N=18 (%)	Si N=13 (%)	Valor de P	OR	IC 95%
<i>Hendidura mitral residual</i>	Si	12 (66.70)	13 (100)	0.02	2	1.3-3.1
	No	6 (33.30)	0 (0)			
<i>Cerclaje pulmonar previo</i>	Si	4 (22.20)	5 (38.50)	0.30		
	No	14 (77.80)	8 (61.50)			
<i>Tipo de Cirugía</i>	Uniparcho	5 (27.20)	0 (0)	0.03	2	1.3-2.9
	Doble parche	13 (72.70)	13 (100)			
<i>Reintervención</i>	Si	1 (5.60)	1 (7.70)	0.80		
	No	17 (94.40)	12 (2.30)			

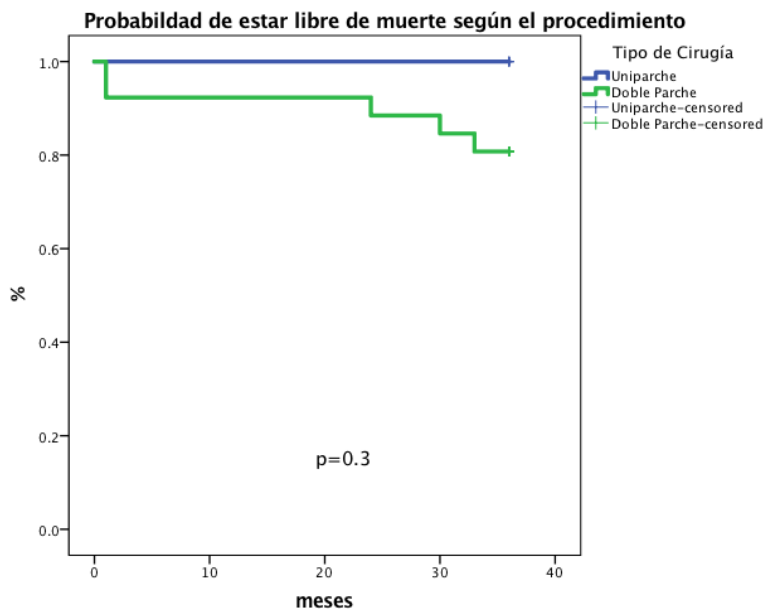
Tabla 4. Desenlace de las variables cualitativas comparando los pacientes con insuficiencia de la válvula atrioventricular izquierda postquirúrgica moderada-severa vs los que no la desarrollaron.

Característica	No			Si			P
	Mediana	P25	P75	Mediana	P25	P75	
Edad en meses al momento de la corrección	11	7	36	18	8	30	0.5
Peso al momento de corrección	7.5	6	13	8.7	5.5	9	0.5
Número de Válvulas	1	1	2	1	1	1	0.8
Minutos de Circulación Extracorpórea	80	68	112	99	76	115	0.4

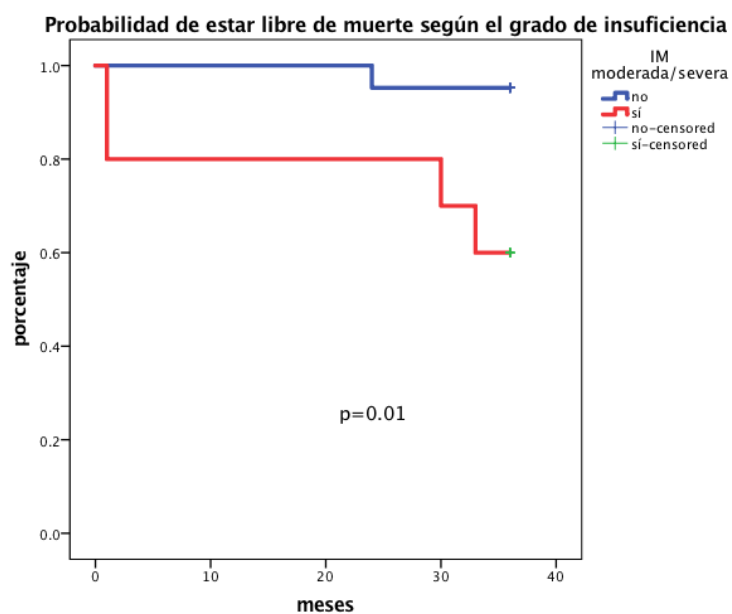
Gráfica 1. Muestra la estimación de supervivencia a 36 meses según si el paciente contaba con desnutrición o no.



Gráfica 2. Muestra la estimación de supervivencia a 36 meses según tipo de cirugía



Gráfica 3. Muestra la estimación de supervivencia a 36 meses insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica moderada-severa.



DISCUSIÓN

En este estudio se investigaron los factores de riesgo para el desarrollo de insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica moderada-severa en pacientes con síndrome de Down y corrección de canal atrioventricular en los resultados obtenidos pudimos observar que no hubo diferencia estadísticamente significativa en la población de estudio en cuanto a sexo, edad, peso, número de válvulas y minutos de circulación extracorpórea.

En la población estudiada encontramos que el tipo de cirugía para la corrección total de pacientes con síndrome de Down y canal atrioventricular completo con uniparache y doble parache tuvo un impacto estadísticamente significativo de insuficiencia valvular izquierda moderada-severa postquirúrgica con una P de 0.03 y un OR de 2 diferente a lo encontrado por S. Fong et al (2015)(8) quien encontró que no hubo una diferencia estadísticamente significativa entre las 2 técnicas.

El resultado encontrado se encuentra limitado tanto por una cohorte pequeña así como la técnica empleada durante la cirugía por diferentes cirujanos, así como el entrenamiento de cada uno de ellos, alterando el desenlace.

La hendidura mitral residual asociada a insuficiencia de la válvula atrioventricular izquierda moderada-severa postquirúrgica se encontró en un alto porcentaje de pacientes con una P 0.02 la cual es estadísticamente significativa, Wetter (2000)(9) encontró una P de 0.0016 de insuficiencia valvular atrioventricular izquierda postquirúrgica con un defecto residual de hendidura mitral.

La sobrevida de los pacientes con insuficiencia valvular izquierda moderada a severa postquirúrgica llevada a un seguimiento de 36 meses, se observa una disminución de hasta del 60% con una P de 0.01 siendo estadísticamente significativa, Wetter (2000)(9) describe una mortalidad de 68.4% con una P de 0.002 en los pacientes con insuficiencia valvular atrioventricular izquierda.

Se cumplió el objetivo principal de este estudio al identificar los factores de riesgo para la insuficiencia valvular atrioventricular izquierda postquirúrgica.

CONCLUSIONES

1. La cardiopatía más asociada a canal atrioventricular completo en el HIMFG es la persistencia de conducto arterioso.
2. La comorbilidad con mayor asociación en pacientes con canal atrioventricular completo y síndrome de Down en el HIMFG fue hipotiroidismo.
3. La mortalidad postquirúrgica inmediata fue baja con un porcentaje de 6.5%.
4. La presencia de hendidura mitral residual tuvo una asociación estadísticamente significativa con insuficiencia valvular moderada-severa postquirúrgica en pacientes con canal atrioventricular completo y síndrome de Down con una P 0.02.
5. Hubo mayor incidencia de insuficiencia valvular moderada-severa postquirúrgica en pacientes con canal atrioventricular completo y síndrome de Down con la cirugía de doble parche, se debe aclarar que hay factores que modifican el desenlace de esta variable ya que la técnica quirúrgica depende de la experiencia del cirujano y la cohorte se debe de ampliar a un número mayor.
6. Se encontró una probabilidad libre de muerte mayor en los pacientes sin desnutrición.
7. Se identificó una probabilidad de estar libre de muerte menor en los pacientes con insuficiencia valvular moderada-severa postquirúrgica en pacientes con canal atrioventricular completo y síndrome de Down de 60% con una P 0.01.
8. Se necesita reforzar los resultados obtenidos con un ensayo clínico aleatorizado ya que al ser este un estudio retrospectivo nos encontramos con varias limitaciones como expedientes incompletos, datos insuficientes y sobretodo un número limitado de pacientes.

CRONOGRAMA

Fecha de inicio	N	D	E	F	M	A	M	J
Revisión de literatura	X	X						
Elaboración de protocolo	X	X						
Elaboración de base de datos	X	X						
Revisión de expedientes		X	X					
Análisis de resultados				X	X			
Preparación del manuscrito final					X	X		
Entrega de tesis final							X	X

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Attie F. Cardiología pediátrica. México, D.F.: Médica Panamericana; 2013, (133-143).
2. Park M. Park Cardiología Pediátrica. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; 2015. (174- 183).
3. Díaz Góngora G. Cardiología pediátrica. Colombia: Sociedad Colombiana de Cardiología; 2003.
4. Allen H, Shaddy R, Penny D, Cetta F, Feltes T. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents. 8th ed. 2013.
5. Mostefa-Kara M, Houyel L, Bonnet D. Anatomy of the ventricular septal defect in congenital heart defects: a random association?. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2018;13.
6. Omrani G, Hashemzadeh K. Surgical outcome of atrioventricular septal defect: A 10 years review. Biomedical Research. 2018;29.
7. Buratto E, Khoo B, Ye X, Daley M, Brizard C, d'Udekem Y et al. Long-Term Outcome After Pulmonary Artery Banding in Children With Atrioventricular Septal Defects. The Annals of Thoracic Surgery. 2018;106(1):138-144.
8. Fong L, Winlaw D, Orr Y. Is the modified single-patch repair superior to the double-patch repair of complete atrioventricular septal defects?. Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery. 2018;28(3):427-431.
9. Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaschczok C, Brecher A, Grävingshoff L, Schmaltz A et al. Closure of the zone of apposition at correction of complete atrioventricular septal defect improves outcome. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2000;17(2):146-153.