



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**“CARACTERÍSTICAS Y RESULTADOS EN PACIENTES CON CANAL
AURICULOVENTRICULAR COMPLETO BALANCEADO EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA DE LA CIUDAD DE MÉXICO DE
LOS AÑOS 2005-2017”**

**TESIS
PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

PRESENTA:

DRA. AMANDA MOREJÓN ORTEGA

TUTOR:

DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ

ASESORES METODOLÓGICOS:

**DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA
FIS. MAT. FERNANDO GALVÁN CASTILLO**





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.

Título: "Características y resultados en pacientes con canal
auriculoventricular completo balanceado en el instituto nacional de pediatría
de la ciudad de México de los años 2005-2017"



Dr. Alejandro Serrano Sierra

Profesor Titular del curso de Especialización en Pediatría



Dr. José Nicolás Reyes Manzur

Director de Enseñanza



Dr. Manuel Enrique Flores Landero

Jefe de Pre y Postgrado



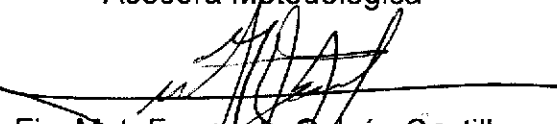
Dr. Moisés Mier Martínez

Tutor de tesis



Dra. Patricia Cravioto Quintana

Asesora Metodológica



Fis. Mat. Fernando Galván Castillo

Asesor Metodológico

INDICE

1. Marco Teórico y Antecedentes	4
<u>1.1 Definición.....</u>	4
<u>1.2 Fechas relevantes</u>	5
<u>1.3 Historia del problema</u>	6
<u>1.4 Factores de riesgo.....</u>	6
<u>1.5 Epidemiología.....</u>	7
<u>1.6 Fisiopatología</u>	8
<u>1.7 Diagnóstico clínico.....</u>	10
<u>1.8 Estudios de gabinete.....</u>	11
<u>1.9 Diagnóstico diferencial.....</u>	12
<u>1.10 Tratamiento.....</u>	12
2. Planteamiento del problema	13
<u>2.1 Preguntas de investigación</u>	14
3. Justificación.....	14
4. Objetivos	15
<u>4.1 Objetivo general.....</u>	15
<u>4.2 Objetivos específicos</u>	15
5. Materiales y métodos	16
<u>5.1 Tipo de estudio.....</u>	16
<u>5.2 Población a estudiar.....</u>	16
<u>5.2.1 Criterios de inclusión.....</u>	16
<u>5.2.2 Criterios de exclusión.....</u>	16
<u>5.2.3 Criterios de eliminación</u>	16
<u>5.3 Variables del Estudio.....</u>	17
<u>5.5 Análisis estadístico.....</u>	21
6. Resultados	21
7. Discusión	23
8. Limitaciones.....	24
9. Consideraciones éticas.....	24
10. Tablas	26

11. Gráficos	28
10. Bibliografía	30
11. Cronograma de actividades	32

1. Marco Teórico y Antecedentes

1.1 Definición

Las cardiopatías congénitas son un amplio grupo de patologías caracterizadas por malformaciones del corazón y los grandes vasos ocurriendo su desarrollo en la etapa intrauterina, por lo cual al margen de la edad en la que se manifiestan ya están presentes al nacimiento. De acuerdo a su presentación clínica se han dividido en cianógenas y en acianógenas. Dentro de las acianógenas a su vez se encuentran las que tienen cortocircuito y las que no tienen cortocircuito, el canal auriculoventricular se encuentra dentro del grupo de las cardiopatías acianógenas con cortocircuito de izquierda a derecha.¹

El canal atrioventricular abarca un espectro de anomalías cardíacas con una unión atrioventricular común, es un sinónimo hablar de defectos de los cojinetes endocárdicos.² Según la Sociedad Internacional para la nomenclatura de la enfermedad cardíaca congénita incluye un defecto del septum interatrial tipo ostium primum, una comunicación interventricular de entrada no restrictiva y un anillo y válvula AV común. De manera clásica la válvula AV común se compone de cinco valvas, una superior y una inferior, así como una lateral izquierda, una antero superior derecha y una inferior derecha. El defecto puede ser completo cuando es a nivel auricular y ventricular, cuando no es completo puede comprender un componente auricular aislado, con componente ventricular aislado, por último hay un defecto intermedio, en el cual existe un defecto auricular junto a una CIV restrictiva con dos orificios AV separados por la fusión de las valvas. A su vez se clasifica el defecto en balanceado y no balanceado, de acuerdo a la posición de la válvula AV con respecto a los ventrículos. De acuerdo a la anatomía de la valva anterior se divide según Rastelli en tipo A en la cual la misma se divide en dos componentes, izquierdo y derecho, sobre la cresta interventricular insertándose con sus cuerdas tendinosas sobre la misma. En la tipo B la inserción de las valvas es en un músculo papilar situado en la unión del tabique ventricular

con el ventrículo derecho y la valva superior pasa como puente sobre la CIV. Por último, en el tipo C las valvas se encuentran libres, sin inserción.²

1.2 Fechas relevantes

Fue a mediados del siglo XX cuando se realizaron las primeras compilaciones sobre los diferentes tipos de cardiopatías congénitas. Es así que la Dra. Maude Abbott de Montreal publicó en el año de 1936 el Atlas de Cardiopatías Congénitas, mismo que fue por muchos años el libro referente para los cirujanos cardiacos. A la par Helen Taussig, cardióloga estadounidense publicó en 1947 el libro de Malformaciones Congénitas del Corazón. Años después, junto al Dr. Alfred Blalock desarrollaría la técnica quirúrgica para la realización de la fístula término terminal entre la arteria subclavia y una rama de la arteria pulmonar en un paciente con Tetralogía de Fallot en 1945. Posteriormente se desarrollaría en Estocolmo la primera corrección de Coartación aórtica posterior a lo cual la cirugía cardiaca presentó un desarrollo importante con el advenimiento de la circulación extracorpórea tornándose las cirugías de paliativas a correctivas en muchos casos.

3

La corrección quirúrgica del canal auriculoventricular fue descrita por primera vez con éxito por Lillehei en el año de 1955 mediante circulación cruzada con sutura directa del defecto auricular a la cresta del septo interventricular. A finales de los 50s y principios de los 60s Lillehei, Kirklin, McGoon, y Cooley realizaron la intervención con circulación extracorpórea y usaron dos parches para cubrir los defectos atrial y ventricular respectivamente. En 1977 Dwight McGoon realizó la reparación del defecto durante el primer año de vida. En 1997 y 1999 Ben Wilcox y Graham Nunn respectivamente describieron la técnica con un solo parche (Técnica Australiana).⁴

En cuanto a las descripciones anatómicas en 1958 Maurice Lev describe la localización del nodo auriculoventricular y el Haz de His, permitiendo que los

cirujanos realizaran los procedimientos sin provocar bloqueo auriculoventricular de tercer grado secundario a lesión del sistema de conducción. Carl Backer En 1966 Rastelli definió al canal AV completo de acuerdo a la anatomía de la valva superior, dividiendo al defecto en 3 tipos, A, B y C.⁵

1.3 Historia del problema

Los defectos cardiacos congénitos son el defecto al nacimiento más frecuente, representando un problema de salud a nivel mundial. La prevalencia a nivel mundial se estima de 8 a 10 por 1000 nacidos vivos variando ampliamente según la región. Su etiología no está claramente establecida.⁶

1.4 Factores de riesgo

No se conoce con exactitud la etiología del problema, sin embargo, se han realizado algunos estudios con respecto a los factores que pueden contribuir a la aparición de la patología: En un estudio realizado en la India encontraron asociación significativa entre la presencia de cardiopatías congénitas con edad parental elevada, poco cuidado prenatal, enfermedad materna febril durante el embarazo y dieta materna con deficiencia de ácido fólico.⁷

En un estudio retrospectivo realizado en Texas encontraron asociación estadísticamente significativa entre el desarrollo de canal AV completo en niños sin síndromes asociados con edad materna elevada, edad paterna elevada, estado marital (aumento de prevalencia en mujeres no casadas al momento del nacimiento) y diabetes materna (pregestacional o gestacional).⁸

1.5 Epidemiología

El defecto tipo canal atrioventricular representa 3% de los defectos cardiacos, presentándose en 2 de 1000 nacidos vivos. Más del 50% de los casos se asocian a síndrome de Down. 50% al margen de su asociación o no con algún síndrome mueren dentro del primer año de vida. La mejoría en las técnicas y el ultrasonido prenatal han aumentado el diagnóstico temprano y debido a la implementación de intervenciones quirúrgicas, el pronóstico y supervivencia a largo plazo en estos pacientes ha mejorado.^{8,9}

En un estudio realizado en Texas en el cual analizaron 1588 casos de defectos de los cojinetes endocárdicos encontraron 1335 casos de canal AV completo, con prevalencia de 3.51 en 10000 nacidos vivos, el 58% se acompañaron de síndromes siendo el más común con 52% de los mismos el síndrome de Down. Los casos no asociados a síndromes presentaron una prevalencia de 1.48 por 10000 nacidos vivos, dentro de los cuales 98.6% sobrevivieron, 0.4% sufrieron muerte fetal y aborto inducido en 1.1%. Se asociaron a síndrome de heterotaxia en 38.7% de los casos no asociados a síndromes. Los defectos asociados con mayor frecuencia fueron: persistencia de vena cava superior izquierda 25.4%, transposición de grandes vasos en 39.4%, arco aórtico derecho persistente 19%, CIA tipo ostium secundum 32.5%, ventrículo izquierdo hipoplásico 18.5%, drenaje venoso anómalo total en 18.5% y ventrículo derecho hipoplásico en 8%.⁸

En Europa se realizó un estudio retrospectivo en el cual analizaron 993 casos de canal AV, encontrando una prevalencia de 5.3 por 10000 nacidos vivos. La prevalencia de casos con cromosopatías fue de 3.1 por 10000 nacidos vivos. El defecto asociado con mayor frecuencia fue coartación aórtica, en general los defectos asociados fueron más frecuentes en pacientes con heterotaxia (38%). La tasa de supervivencia a una semana fue de 94%.¹⁰

En un estudio prospectivo en un hospital de neonatología de Pakistán analizaron a 5800 neonatos, de los cuales 1.5% presentaron alguna cardiopatía congénita, con incidencia de 15 en 1000. Reportaron preponderancia masculina. Los defectos

que encontraron fueron CIV 31.3%, CIA 22.9%, PCA 14.9%, Tetralogía de Fallot 6.98%, transposición de grandes vasos (4.5%), estenosis pulmonar 5.7% y Canal AV en 3.44%.¹¹

En cuanto a los datos mexicanos no se cuenta con una prevalencia real sobre las cardiopatías, sin embargo, de acuerdo a las estadísticas mundiales se estima que se presentan en 8 de 1000 nacidos vivos, tomándose en cuenta la tasa de natalidad anual de 2500000 se considera que cada año nacen alrededor de 18000 a 21000 niños con alguna malformación congénita cardiaca.¹²

Según datos obtenidos por el INEGI en menores de un año las malformaciones congénitas son la segunda causa de muerte, y dentro de las mismas las malformaciones congénitas representan más del 50%. Y dentro del total de defunciones en todos los grupos de edad según datos del año 2015 la muerte por malformaciones es la doceava causa.¹³

1.6 Fisiopatología

Se produce debido a que existe una formación anormal del esqueleto fibroso del corazón, produciendo una unión donde normalmente se interponen las estructuras entre el atrio derecho y el ventrículo izquierdo, se desarrolla una forma ovoide en la unión atrioventricular y una válvula AV de características variables compuesta generalmente de 5 valvas. Cuando los ventrículos tienen tamaños similares y los septos atrial y ventricular se encuentran alineados se habla de una forma balanceada y en caso de presentar mal alineación de los septos, con predominio de un ventrículo se habla de una forma no balanceada.³

Los defectos que se asocian con mayor frecuencia son lesiones obstructivas izquierdas, aurícula única, doble entrada ventricular, conexión atrioventricular ambigua o discordante, la doble salida de ventrículo derecho, estenosis pulmonar y Tetralogía de Fallot. Al no existir la zona donde normalmente el sistema de

conducción penetra al septum la zona nodal se encuentra desplazada posterior e inferiormente.³

De acuerdo a las características del defecto auricular se produce un cortocircuito de izquierda a derecha o una mezcla completa de la sangre en las aurículas, adicionalmente en caso de presentar mal alineación una proporción de la sangre venosa proveniente de la circulación sistémica es dirigida hacia el ventrículo izquierdo y a la circulación sistémica a través de la aorta. De acuerdo a la anatomía de los tractos de salida de ambos ventrículos habrá cortocircuito de izquierda a derecha o de derecha a izquierda, sin embargo, en la mayoría de los casos no existen dichas complicaciones por lo cual el cortocircuito es de izquierda a derecha como en una comunicación interventricular. El cortocircuito en ambos niveles ocurre en sístole ventricular, generalmente no es un cortocircuito de alto volumen. El cortocircuito a nivel auricular produce sobrecarga de volumen ventricular derecha y el cortocircuito ventricular sobrecarga del ventrículo izquierdo, cuando hay un orificio atrioventricular común se produce sobrecarga biventricular.¹⁴ A medida que progresa la enfermedad se acompaña de insuficiencia valvular atrioventricular aumentando la sobrecarga de volumen. Cuando el defecto interventricular es no restrictivo se encuentra aumentada la presión de ventrículo izquierdo, en los casos en los que se presenta un defecto septal interauricular no restrictivo sin asociarse con un defecto interventricular siendo el cortocircuito alto y así produciendo aumento del flujo pulmonar. La enfermedad pulmonar obstructiva se manifiesta predominantemente en los pacientes con Síndrome de Down por presentarse junto a otras morbilidades extracardiacas.³

1.7 Diagnóstico clínico

La presentación clínica depende del tipo de defecto y del grado de cortocircuito. En la etapa neonatal se puede encontrar cianosis central leve debido a la presencia de cortocircuito bidireccional secundaria a las resistencias pulmonares

elevadas al nacimiento. Posteriormente debido al cortocircuito de izquierda a derecha a nivel auricular y ventricular los niños pueden llegar a desarrollar falla cardiaca y posteriormente síndrome de Eisenmenger, sobre todo cuando no se realizó un diagnóstico temprano y no se instauró tratamiento oportuno. Si presentan un gran defecto septal o insuficiencia valvular severa así como lesiones obstructivas izquierdas desarrollarán un cuadro de insuficiencia cardiaca severa de manera temprana. En esos casos los pacientes se presentarán con retraso en el crecimiento, fatiga con la alimentación, taquicardia, taquipnea y hepatomegalia.^{2,3}

En los casos de presentación parcial los pacientes pueden permanecer asintomáticos por muchos años. En muchos casos cuando los defectos son pequeños los pacientes permanecen asintomáticos y pueden ser diagnosticados posterior a la auscultación de un soplo en una valoración de rutina por un Pediatra o Médico General.^{2,3}

Al examen físico en los casos con falla cardiaca el precordio es hiperactivo y el segundo ruido está aumentado de intensidad. La presentación de los soplos es variable, en el caso de presentarse puede ir desde un soplo suave grado II/VI en el segundo o tercer espacio intercostal con la línea medioclavicular izquierda hasta soplos holosistólicos grado IV/VI en el borde esternal izquierdo. Es muy frecuente que la válvula AV sea insuficiente, motivo por el cual se puede auscultar un soplo holosistólico y un retumbo mesodiastólico por aumento de flujo diastólico.^{2,3}

En los pacientes que presentan cianosis se debe sospechar la presencia de lesiones asociadas como drenaje venoso anómalo, atrio común o lesiones obstructivas derechas como Tetralogía de Fallot o enfermedad vascular pulmonar obstructiva. En los pacientes con Síndrome de Down las manifestaciones suelen ser menos aparatosas y el diagnóstico tardío, en caso de presentar síndrome de Eisenmenger se encontrarán cianóticos y a la auscultan el segundo ruido es

intenso y se puede auscultar un soplo diastólico de insuficiencia valvular pulmonar.

3

1.8 Estudios de gabinete

Se puede realizar el diagnóstico prenatal mediante ecografía desde las 12 semanas de gestación, sin embargo, se requiere que el estudio se haga en un centro especializado ya que en los estudios de rutina el diagnóstico es bajo.²

En la radiografía de tórax se encuentra la imagen característica en cuello de ganso, reflejando la posición aórtica más anterior que en corazones sin patología. Normalmente el corazón y la aorta están a la izquierda; se puede encontrar crecimiento cardíaco de acuerdo a la sobrecarga de volumen de los ventrículos.¹⁵

En el electrocardiograma el eje se encuentra a la izquierda y hacia arriba, siendo la desviación mucho más frecuente en las formas complejas; se puede presentar bloqueo AV de primer grado secundario a crecimiento auricular derecho o desplazamiento del nodo AV, y bloqueo de rama derecha relacionado directamente con el grado de hipertensión pulmonar y la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.¹⁶ Las arritmias son raras en los niños, se presentan con mayor frecuencia en la edad adulta. Las alteraciones en la onda P son frecuentes por sobrecarga auricular o hipertensión pulmonar. La prolongación del intervalo PR se encuentra en la mayoría de pacientes con un orificio valvular común y en menor medida en los que cuentan con dos orificios valvulares separados.^{3,15}

La confirmación diagnóstica se realiza mediante Ecocardiograma, brindando un diagnóstico morfológico completo, adicionalmente evalúa la presencia y grado de cortocircuito, la morfología valvular, tamaño ventricular, número y localización de los músculos papilares, obstrucción en la vía de salida y la presencia de otras anomalías adicionales asociadas. En algunos pacientes previo a la intervención quirúrgica pueden ser necesarios otros estudios como la Resonancia Magnética,

en la cual se pueden realizar mediciones más precisas y conocer de manera adecuada las relaciones entre las estructuras valvulares y septales. De la misma forma, en algunos casos se puede requerir la realización de un cateterismo cardiaco y angiografía para medir la resistencia del lecho vascular pulmonar con exactitud.^{2,15}

1.9 Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial se debe realizar principalmente con otras cardiopatías que comparten sintomatología, ya sea derivada de los cortocircuitos o de la falla cardiaca secundaria a sobrecarga de volumen. Como son CIA, CIV y PCA. Sin embargo, una vez realizados los estudios de gabinete más que diagnóstico diferencial, se pueden encontrar diferentes asociaciones junto al defecto cardiaco mencionado.¹⁶

1.10 Tratamiento

Inicialmente el manejo es clínico y va enfocado a tratar la insuficiencia cardiaca mediante el uso de diuréticos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y en algunos casos digoxina; adicionalmente se debe dar manejo nutricional para adecuada ganancia de peso. El objetivo del tratamiento médico es disminuir la presencia de insuficiencia cardiaca previo a la cirugía. En algunos pacientes con hipertensión del lecho vascular pulmonar se usa oxígeno en la semana previa a la cirugía como medida para reducir las crisis de hipoxia postquirúrgicas.¹⁵

El tratamiento definitivo es quirúrgico. Se han descrito tres técnicas quirúrgicas para la corrección del defecto, la primera es la técnica con un solo parche, la segunda en la cual se usan dos parches, uno para el defecto auricular y otro para el defecto ventricular. La tercera técnica es una modificación de la técnica de un solo parche, en la cual la válvula común se sutura al septo interventricular y la CIA

se cierra con un parche. La elección de la técnica quirúrgica depende de las características del defecto. Los defectos parciales se cierran con la técnica de un parche, mientras que los defectos completos se cierran con dos parches. Los defectos intermedios se pueden cerrar con la técnica de dos parches o con la de un parche modificada. En todas las técnicas quirúrgicas aparte de la colocación del parche se realiza cierre de la hendidura valvular, se aproximan las valvas de la válvula AV derecha, así como las valvas de la válvula AV izquierda. De acuerdo a las otras malformaciones que puedan estar presentes la variación al procedimiento que se realizará.^{2,17,18}

Con el pasar de los años la edad recomendada para la realización de la reparación quirúrgica ha tenido tendencia a la baja, esto debido a que en los niños con esta patología no se produce la caída fisiológica de la presión pulmonar en el primer mes posterior al nacimiento y en caso de presentarse posteriormente la presión va aumentando de manera progresiva. En general se recomienda la reparación en niños con peso mayor a 5 kilogramos y de 3 a 6 meses de edad. Esto para evitar complicaciones y reintervención quirúrgica.^{19,20}

2. Planteamiento del problema

Las malformaciones congénitas son la segunda causa de muerte en menores de un año en nuestro país, siendo las cardiopatías congénitas 50% de dicha estadística. Dentro de las mismas el Canal Auriculoventricular se estima se presenta en 8 de 1000 nacidos vivos, a pesar de no ser de las cardiopatías congénitas más frecuentes representa una enfermedad con un amplio espectro de manifestaciones, las cuales sin tratamiento progresan causando complicaciones y la muerte temprana de los pacientes, motivo por el cual es relevante conocer su existencia y características para poder brindar un diagnóstico y tratamiento oportuno a los pacientes aquejados por la patología. No se cuenta con estudios que describan las características de estos pacientes en el país ni en el Instituto,

por lo cual, mediante este trabajo se desea describir las características anatómicas y demográficas, así como los resultados tras la intervención quirúrgica. Con el fin de poder brindar una atención individualizada a los pacientes y proveer mejor información en cuanto a características y resultados de acuerdo a las características propias de los pacientes mexicanos.

2.1 Preguntas de investigación

¿Cuáles son las principales características anatómicas y demográficas de los pacientes con Canal Auriculoventricular Completo Balanceado menores de 18 años de edad, conforme a la experiencia en el Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México?

¿Cuál es la frecuencia de mortalidad transquirúrgica en los pacientes con Canal Auriculoventricular Completo Balanceado sometidos a cirugía en el Instituto Nacional de Pediatría?

¿Cuál es la frecuencia de Insuficiencia Valvular en los pacientes con Canal Auriculoventricular Completo Balanceado 6 meses posterior a la realización de cirugía en el Instituto Nacional de Pediatría?

3. Justificación

El Canal Auriculoventricular es una patología con un espectro amplio de presentación, no se cuenta con datos sobre las características de los pacientes mexicanos. Sin embargo, las características anatómicas son de importancia para la decisión terapéutica y resultados posteriores de la misma. Siendo el Instituto Nacional de Pediatría uno de los centros de referencia de los pacientes con cardiopatías congénitas a nivel de todo México, se busca generalizar al país los hallazgos del presente estudio. De tal manera que se puedan mejorar los

resultados en cuanto al manejo de los pacientes y que el personal de salud de primer contacto conozca las características específicas de esta patología.

4. Objetivos

4.1 Objetivo general

Describir la edad al diagnóstico, características anatómicas y demográficas, tipo de procedimiento quirúrgico realizado y mortalidad en pacientes menores a 18 años con diagnóstico de Canal Auriculoventricular Completo Balanceado en el Instituto Nacional de Pediatría entre enero de 2005 y diciembre de 2016, con la finalidad de brindar una asesoría más específica a los padres de los pacientes y poder extrapolar los resultados al resto del país.

4.2 Objetivos específicos

1. Identificar las características anatómicas de los pacientes en el país a su diagnóstico previo a la intervención quirúrgica.
2. Estimar la mortalidad quirúrgica de los pacientes sometidos a cirugía.
3. Determinar la presencia de insuficiencia valvular posterior a la intervención quirúrgica.

5. Materiales y métodos

5.1 Tipo de estudio

El presente trabajo corresponde a un estudio de tipo: Observacional, retrospectivo y descriptivo.

5.2 Población a estudiar

5.2.1 Criterios de inclusión

- Expedientes de pacientes menores a 18 años con diagnóstico de Canal Auriculoventricular Completo Balanceado en el Instituto Nacional de Pediatría entre enero de 2005 y diciembre de 2016.
- Expedientes de pacientes de ambos sexos.
- Ecocardiogramas realizados por médicos adscritos de Cardiología en el Instituto Nacional de Pediatría.

5.2.2 Criterios de exclusión

- Expedientes de pacientes que no cumplan con el 90% de las variables citadas a continuación.

5.2.3 Criterios de eliminación

- No aplica

5.3 Variables del Estudio

Nombre de la variable	Definición conceptual	Tipo de variable	Medición de la variable
Fecha de	Fecha cronológica	Cuantitativa	Día/mes/año

nacimiento	de nacimiento	Intervalo	
Edad	Tiempo de vida desde el nacimiento hasta el momento actual	Cuantitativa Intervalo	Años
Sexo	Condición orgánica que divide a los individuos en femenino y masculino	Cualitativa Nominal	1=Femenino 2=Masculino
Canal auriculoventricular Completo balanceado	Cardiopatía congénita en la cual no se han formado adecuadamente los cojinetes endocárdicos, caracterizada por la presencia de comunicación interauricular, comunicación interventricular y válvula auriculoventricular común	Cualitativa Nominal	1=Si 2=No
Insuficiencia valvular prequirúrgica	Retorno de la sangre desde los ventrículos a las aurículas por	Cualitativa Nominal	1=Trivial 2=Leve 3=Moderada 4=Severa

	cierre inadecuado de la válvula auriculoventricular previo a la cirugía		5=No 6=No aplica 7=No hay información
Malformaciones cardiacas asociadas	Presencia de malformaciones cardiacas adicionales	Cualitativa Nominal	1=Tetralogía de Fallot 2=Persistencia de conducto arterioso 3=Coartación aórtica 4=Conexión anómala total de venas pulmonares 5=Otras 6=No 7=No hay información
Síndrome de Down	Enfermedad cromosómica caracterizada por trisomía del cromosoma 21	Cualitativa Nominal	1=Si 2=No
Anatomía del defecto valvular	Variante anatómica de la válvula anterosuperior según la clasificación de Rastelli	Cualitativa Nominal	1=Tipo A 2=Tipo B 3=Tipo C 4=Tipo Ambiguo 5=No hay información
Cirugía realizada	Procedimiento quirúrgico	Cualitativa Nominal	1=Corrección total con un parche

	realizado		2=Corrección total con 2 parches 3=Bandaje pulmonar 4=Otra 5=No se operó 6=Corrección total no especificada
Edad a la cirugía	Edad cronológica en años al momento de la cirugía	Cuantitativa Intervalo	Años
Peso a la cirugía	Peso en kilogramos al momento de la cirugía	Cuantitativa Intervalo	Kilogramos
Mortalidad transquirúrgica	Muerte durante la cirugía	Cualitativa Nominal Dicotómica	1=Si 2=No
Fecha de ecocardiograma de control	Fecha de realización de ecocardiograma posterior a la intervención quirúrgica	Cuantitativa Intervalo	Día/mes/año
Insuficiencia valvular izquierda postquirúrgica	Retorno de la sangre desde el ventrículo izquierdo a la aurícula izquierda por cierre	Cualitativa Nominal	1=Trivial 2=Leve 3=Moderada 4=Severa 5=No 6=No aplica

	inadecuado de la válvula auriculoventricular izquierda posterior a la cirugía detectado por ecocardiograma		7=No hay información
Insuficiencia valvular derecha postquirúrgica	Retorno de la sangre desde el ventrículo derecho a la aurícula derecha por cierre inadecuado de la válvula auriculoventricular derecha posterior a la cirugía detectado por ecocardiograma	Cualitativa Nominal	1=Trivial 2=Leve 3=Moderada 4=Severa 5=No 6=No aplica 7=No hay información
Última fecha de control en el Instituto	Fecha de último control registrado en el Expediente de cualquier servicio	Cuantitativa Intervalo	Día/mes/año
Estado clínico actual	Estado clínico en último control por Cardiología	Cualitativa Nominal	1=Asintomático 2=Insuficiencia cardiaca congestiva 3=Hipertensión arterial pulmonar 4=Muerto

5.4 Tamaño de la muestra

Estarán incluidos todos los expedientes de pacientes con diagnóstico de Canal Auriculoventricular Completo Balanceado menores a 18 años durante el periodo comprendido entre enero de 2005 y diciembre de 2016 en el Instituto Nacional de Pediatría.

5.5 Análisis estadístico

Se realizará un análisis descriptivo de las variables del estudio, creando primero una base de datos en el programa Excel que contenga todas las variables propuestas, la cual una vez concluida se exportará al programa estadístico SPSS versión 21, en donde se realizará el análisis estadístico de las variables, y se presentarán en tablas y gráficas.

6. Resultados

Se incluyeron 61 pacientes que han sido atendidos en el Instituto de los años 2005 a 2017, de los cuales el 59% fueron pacientes femeninos, de la misma forma que lo encontrado en otros estudios²¹ y 82% con diagnóstico adicional de Síndrome de Down, lo cual se correlaciona con los datos reportados en la literatura mundial.² (Gráficas 1 y 2).

Con respecto a las características anatómicas, según la clasificación de Rastelli se encontró que el tipo A fue el más frecuente, con 54.1%, seguido por el tipo C con 26.2%, correspondiendo a los hallazgos en la literatura universal.² (Grafica 3) En un paciente se clasificó el tipo de defecto como ambiguo. Los hallazgos en los pacientes con SD fueron similares, predominando el tipo A con 54%, seguido del tipo C con 24%.

De los 61 pacientes 35 (57.4%) tuvieron malformaciones cardiacas asociadas; de dichos pacientes se encontró que la más frecuente fue Persistencia del Conducto Arterioso (PCA) con 85.7%, seguida de Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares (CATVP) con 5.7%, adicionalmente un paciente con Tetralogía de Fallot y otro con Coartación Aórtica e Hipoplasia de Arco Aórtico representando 2.8% cada uno. Cabe mencionar que 8.5% tuvieron otras malformaciones asociadas entre las que se encuentran heterotaxia e interrupción de vena cava, aurícula única e hipoplasia de arco aórtico ya mencionada. Lo mencionado se encuentra dentro de lo descrito en la bibliografía mundial en cuanto a la malformación cardiaca asociada con mayor frecuencia, sin embargo, en el presente se halló CATVP con mayor frecuencia y Coartación aórtica con menor frecuencia.^{2,17} De los pacientes con SD el 58% presentaron malformaciones cardiacas asociadas, también con predominio de PCA con 93.1%, lo cual se relaciona con lo encontrado en otros estudios, ningún paciente con SD presento CATVP.

Previo a la cirugía 46 (75.4%) presentaron insuficiencia de la válvula común en diferentes grados, de los pacientes con insuficiencia valvular 41.3% presentaron insuficiencia leve, 36.9% moderada, 13% severa y 8.6% únicamente insuficiencia trivial. Posterior a la cirugía se dividió la insuficiencia de acuerdo al lado de ubicación del componente valvular, esto únicamente en los pacientes operados de corrección del defecto, siendo valorada mediante ecocardiograma de control, con mediana de tiempo entre la cirugía y el estudio de 4 meses 26 días, con tiempo mínimo durante la cirugía y máximo de 14 años 3 meses. Se evidencia que de los pacientes sometidos a corrección total del defecto posterior a la cirugía 62.2% presentaron algún grado de insuficiencia valvular izquierda de la cual se estadificó de acuerdo a los siguientes grados: trivial 3.5%, leve 35.7%, moderada 39.2% y severa 21.4%. El 66.7% presentaron insuficiencia valvular derecha postquirúrgica (trivial 10%, leve 36.6%, moderada 40% y severa 13.3%).

El 80.3% de los pacientes fueron sometidos a cirugía, de los cuales a 91.8% les realizaron corrección completa del defecto. A dos pacientes les realizaron bandaje de la arteria pulmonar y a 2 Redireccionamiento de flujo por CATVP. Entre las causas de que 12 pacientes no hayan sido operados se encuentra HAP severa, pérdida de seguimiento, infecciones recurrentes y muerte antes de la fecha quirúrgica.

En los pacientes a quienes se les realizó corrección total del defecto (45) se obtuvieron los siguientes resultados. La mediana de la edad al momento de la cirugía fue de 15 meses, siendo la edad mínima a la cirugía de 5 meses y la edad máxima a los 19 años 8 meses. La mediana de peso fue 6.2 kg, siendo el mínimo de 2.4 kg y el de mayor peso de 44.5 kg. La mediana del tiempo de internamiento

hospitalario postquirúrgico fue de 16 días, con mediana de seguimiento postquirúrgico de 1 año 6 meses. En cuanto al estado clínico registrado en el último control en el expediente, 38 (84.4%) se encuentran vivos, de los cuales el 55.2% se encuentran asintomáticos, el 31.5% presentan insuficiencia cardiaca, y el 13.1% HAP.

Ningún paciente murió en el transquirúrgico. La mortalidad temprana posterior fue de 13.3%, de los cuales dos pacientes fallecieron en las primeras 24 horas tras la intervención, uno 6 días después, uno a los 16 días y dos dentro del internamiento posterior a un mes. La mortalidad tardía fue de 2.2%, un paciente que falleció 10 meses posterior a la cirugía. Las principales causas de muerte fueron sepsis, choque séptico y choque cardiogénico.

La edad mediana al fallecimiento fue de 10 meses, con edad mínima de 6 meses y máxima de 4 años 7 meses. A diferencia de los resultados generales, en los pacientes fallecidos hubo predominio de anatomía del defecto según Rastelli tipo C con 42.9%. Adicionalmente la mediana de peso al momento de la cirugía en este grupo fue de 5.2 kg, menor a la del grupo general. En este grupo se encontró que el 85.7% presentaban insuficiencia valvular prequirúrgica, en cuanto a la insuficiencia postquirúrgica, el 42.9% presentaron insuficiencia valvular izquierda, siendo 66.6% moderada y 33.3% severa; el 42.9% presentaron insuficiencia valvular derecha, siendo en su totalidad moderada; la mediana de tiempo de realización de ecocardiograma de control posterior a la cirugía fue de 46 días.

7. Discusión

Los resultados del presente estudio en cuanto a las características generales de los pacientes con la patología se encuentran acorde a lo publicado en la literatura mundial (Tabla 1). A pesar de que la recomendación general es la corrección quirúrgica antes de los 6 meses de edad, debido a lo tardío del diagnóstico y al estado nutricional en que se encuentran los pacientes en México la cirugía se realiza en su mayoría posterior a la edad recomendada, a lo cual se atribuye que la mortalidad temprana sea mayor a lo reportado en otros estudios²¹. Sin embargo, el estado clínico de los pacientes revisados en esta serie es en su mayoría favorable, la mayoría encontrándose asintomáticos en el último control.

Destaca que en el grupo de los pacientes que murieron el peso a la cirugía fue menor que en el grupo que incluía a todos los pacientes, adicionalmente existió predominio de la anatomía del defecto tipo C de Rastelli a diferencia con el hallazgo en el grupo general, ambos podrían ser factores que contribuyan al desenlace desfavorable. Se necesitan más estudios que evalúen los factores relacionados con la mortalidad en estos pacientes. Adicionalmente en este grupo

se encontró mayor insuficiencia valvular prequirúrgica que en el grupo en general y en cuanto a la insuficiencia postquirúrgica no hubo diferencia, sin embargo, se encontró mayor porcentaje de insuficiencia moderada y severa que en el resto de grupos.

8. Limitaciones

El presente estudio es descriptivo por lo que no se pueden establecer relaciones causales entre variables y no se puede definir la asociación real entre las mismas. Algunos datos sobre las variables no se encuentran en los expedientes o están definidos de manera ambigua. Adicionalmente el seguimiento a los pacientes es corto y en muchas ocasiones se desconoce el estado actual ya que se ha perdido seguimiento. Algunos de los pacientes fueron operados fuera del Instituto Nacional de Pediatría por lo que a pesar de tratarse del mismo equipo quirúrgico se desconoce otros factores que puedan incidir en los resultados.

Ya que no se analizaron factores adicionales como HAP prequirúrgica, tiempo en circulación extracorpórea, tiempo de pinzamiento aórtico u otras patologías concomitantes que presentan los pacientes se desconoce la magnitud de aquellos factores en la evolución de los pacientes. Por lo que se podría ampliar el estudio incluyendo esos datos. Adicionalmente se podría dar seguimiento a largo plazo de los pacientes para tener un panorama más completo de la evolución de la enfermedad con o sin tratamiento quirúrgico.

9. Consideraciones éticas

El presente estudio fue realizado observando los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos establecido en las normas de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, adoptada por la 18ª Asamblea Médica Mundial Helsinki, Finlandia, junio 1964 y enmendada por la 29ª Asamblea Médica Mundial Tokio, Japón, octubre 1975, la 35ª Asamblea Médica Mundial, Venecia, Italia, octubre 1983, 41ª Asamblea Médica Mundial Hong Kong, Septiembre 1989, 48ª Asamblea General Somerset West, Sudáfrica, octubre 1996 y la 52ª Asamblea General Edimburgo, Escocia, octubre 2000.

Adicionalmente durante el desarrollo del presente protocolo se observaron de manera cuidadosa las directivas de las Buenas Prácticas Clínicas de la Conferencia Internacional de Armonización y el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud de los Estados Unidos Mexicanos,

en ejercicio de la facultad que confiere al Ejecutivo Federal la fracción I del Artículo 89 de la Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos y con fundamento en el Capítulo III, Artículo 34 donde se marcan las disposiciones generales de ética que deben cumplirse en toda investigación en seres humanos menores de edad.

1) De acuerdo a la declaración de Helsinki, la investigación biomédica en este protocolo se realizará bajo los principios aceptados universalmente y está basada en un conocimiento minucioso de la literatura científica.

2) De acuerdo a la declaración de Helsinki, la investigación biomédica realizada en este protocolo se presentará a consideración, comentario y guía del comité de investigación.

3) De acuerdo a las directivas de las Buenas Prácticas Clínicas, para la realización de este protocolo los posibles riesgos e inconvenientes se han sopesado con los beneficios que se anticipa obtener para los sujetos del estudio y para la sociedad en general.

4) De acuerdo a las directivas de las Buenas Prácticas Clínicas, para la realización de este protocolo la seguridad y el bienestar de los sujetos del estudio son lo más importante y prevalecerán sobre los intereses de la ciencia y la sociedad.

5) Al publicar los resultados del protocolo, se preservará la exactitud de los datos y de los resultados obtenidos.

6) La información disponible antes del estudio sobre un producto de esta investigación está justificada para apoyar la propuesta de realizar el estudio.

7) Los conocimientos están fundamentados en bases científicas razonables.

8) Se iniciará hasta que se haya obtenido la aprobación por los comités de investigación y de ética.

9) Toda la información del estudio clínico será documentada y archivada de tal manera que permita la elaboración de informes, la cual podrá ser verificada e interpretada.

10) Se mantendrá la confidencialidad de los datos que permita la identificación de los sujetos del estudio.

10. Tablas

Tabla 1. Características generales de los pacientes con Canal AV

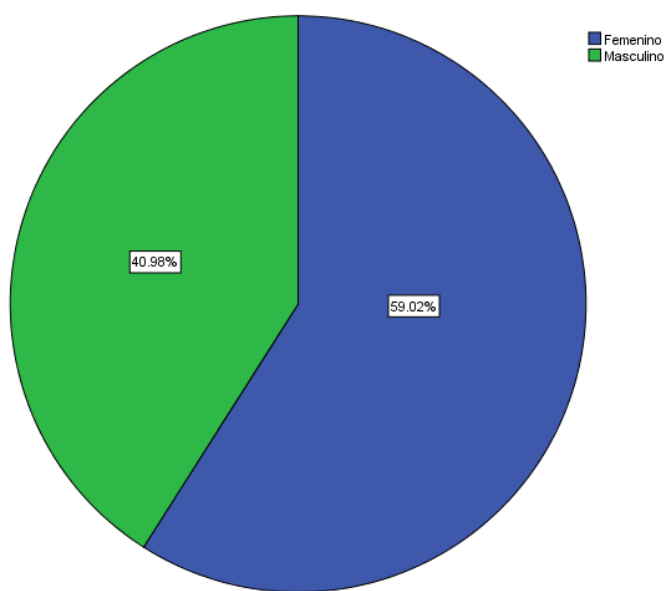
Características	General (N=61)	Síndrome de Down (N=50)	Sin Síndrome de Down (N=11)
Femenino	36 (59%)	28 (56%)	8 (72.7%)
Masculino	25 (41%)	22 (44%)	3 (27.2%)
Malformación cardíaca asociada	35 (57.4%)	29 (58%)	6 (54.5%)
Rastelli A	33 (54.1)	27 (54%)	6 (54.5%)
Rastelli B	12 (19.7)	11 (22%)	1 (9%)
Rastelli C	3 (26.2)	12 (24%)	4 (36.3%)

Tabla 2. Insuficiencia postquirúrgica en pacientes sometidos a Corrección total del defecto

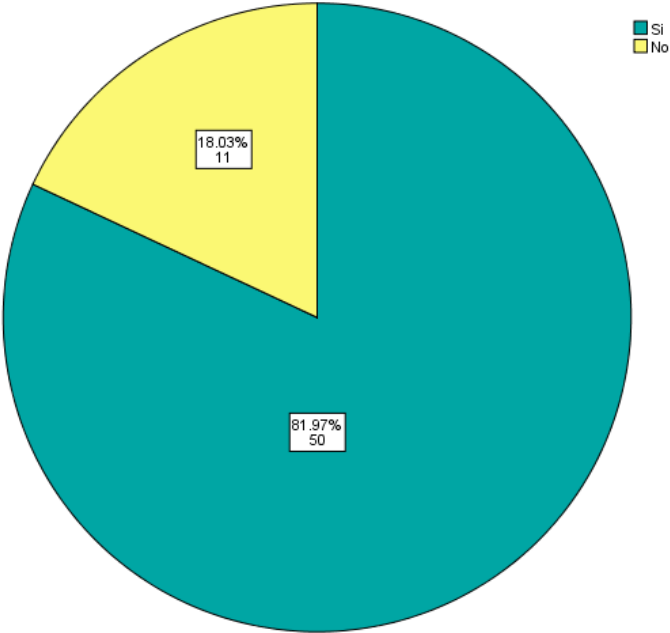
Características	Total de pacientes (N=45)
Insuficiencia valvular izquierda postquirurgica	28 (62.2%)
Insuficiencia valvular izquierda postquirurgica trivial	1 (3.5%)
Insuficiencia valvular izquierda postquirurgica leve	10 (35.7%)
Insuficiencia valvular izquierda postquirurgica moderada	11 (39.2%)
Insuficiencia valvular izquierda postquirurgica severa	6 (21.4%)
Insuficiencia valvular derecha postquirúrgica	30 (66.7%)
Insuficiencia valvular derecha postquirúrgica trivial	3 (10%)
Insuficiencia valvular derecha postquirúrgica leve	11 (36.6%)
Insuficiencia valvular derecha postquirúrgica moderada	12 (40%)
Insuficiencia valvular derecha postquirúrgica severa	4 (13.3%)

11. Gráficos

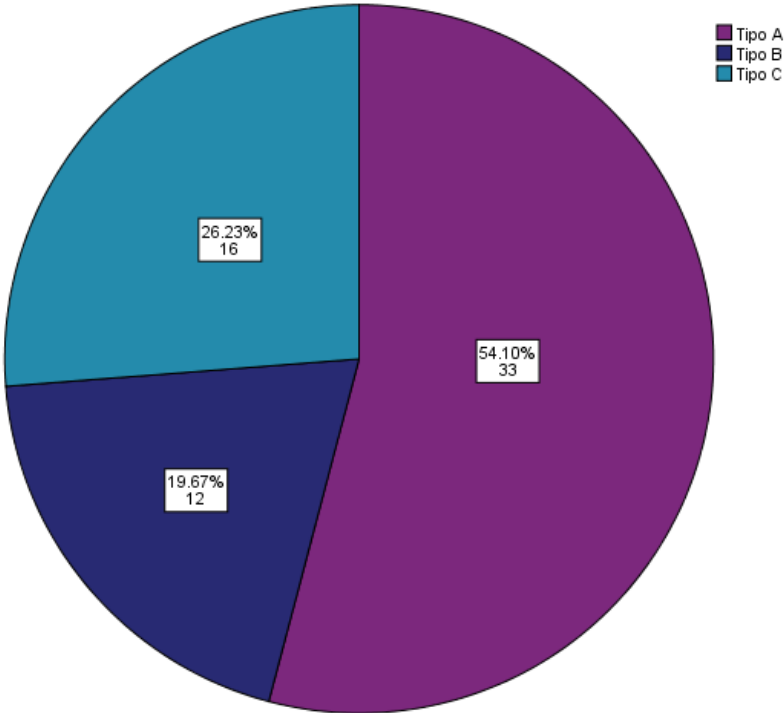
Gráfico 1. Distribución de sexo



Gráfica 2. Presencia de Síndrome de Down



Gráfica 3. Anatomía del defecto según Rastelli



10. Bibliografía

1. P. Syamasundar Rao, Congenital Heart Defects – A Review, Congenital Heart Disease – Selected Aspects, 2012, 4-44.
2. Calkoen Emmeline E, Atrioventricular septal defect: From embryonic development to long-term follow-up, International Journal of Cardiology 202 (2016) 784–795.
3. Attie Fause, Calderón Colmenero Juan, Cardiología Pediátrica, 2da ed, México, Editorial Médica Panamericana,2013, 3-6.
4. Calabro Raffaele, Complete atrioventricular canal, Orphanet Journal of Rare Diseases, 2006, 1:8, 2-4.
5. G. Rastelli, J.W. Kirklin, J.L. Titus, Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves, Mayo Clin. Proc. 41 (1966) 296–308.
6. Backer Carl L., Overview: History, Anatomy, Timing, and Results of Complete Atrioventricular Canal, Pediatric Cardiac Surgery Annual, 2007, 3-5.
7. AbqariShaad, Profile and risk factors for congenital heart defects: A study in a tertiary care hospital, Ann Pediatr Card 2016;9:216-21.
8. Agopian A. J, Descriptive Epidemiology of Non syndromic CompleteAtrioventricular Canal Defects, Paediatr Perinat Epidemiol. 2012 November ; 26(6): 515–524.
9. Balakrishnan Preetha L, Pathology of Congenital Heart Disease, NeoReviews, 2012,Vol.13, No.12, e703-10
10. Christensen N, Atrioventricular septal defects among infants in Europe: a population-based study of prevalence, associated anomalies, and survival, Cardiol Young.2013 Aug;23(4):560-7.
11. Hussain Shabbir, Incidence of congenital heart disease among neonates in a neonatal unit of a tertiary care hospital, J Pak Med Assoc,2014 Feb, Vol. 64, No. 2,175-8.

12. Calderón Colmenero, Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización, Arch. Cardiol. Méx. 2010, vol.80 no.2, 134-136.
13. INEGI
14. Hugh D. Allen, et al, Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Wolters Kluwer, Ninth Edition, 2016, 758-780.
15. Robert H. Anderson, et al, Pediatric Cardiology, Elsevier, Third Edition, 2009, 553-590.
16. Nakata Tomohiro, Atrioventricular valve repair in patients with functional single ventricle, J Thorac Cardiovasc Surg 2010;140:514-21
17. Deraz Salem, Single patch technique versus double patch technique in repair of complete atrioventricular septal defect, The Egyptian Heart Journal (2014) 66, 177–182
18. El-Rassi Issam, Surgical repair of complete atrioventricular defect (Nunn technique), Oxford University Press, 2015, 4-5.
19. Buratto Edward, Repair of partial atrioventricular septal defect: a 37-year experience, European Journal of Cardio-Thoracic Surgery 47 (2015) 796–802
20. Atz Andrew et al, Surgical management of complete atrioventricular septal defect: Associations with surgical technique, age, and trisomy 21, The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Volume 141, Number 6, 2011, 1371-1377.
21. St. Louis James et al, Contemporary outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database, J Thorac Cardiovasc Surg, 148(6), 2014, 2526–2531.

11. Cronograma de actividades

Actividades	May	Jun	Jul	Ago	Sep	Oct	Nov	Dic	Ene
Búsqueda bibliográfica	X	X							
MARCO TEÓRICO Antecedentes Planteamiento del Problema		X	X	X					
Justificación, Objetivos (General y Específicos)				X	X				
MATERIAL Y <u>MÉTODOS</u>					X	X			
Plan de análisis						X			
Recolección de la información						X	X	X	
Procesamiento de la información								X	
Análisis de la información								X	
Redacción de la Tesis									X
Presentación de tesis									X