

Cirugía precoz en el canal aurículoventricular completo en niños: Experiencia de 5 años

Drs. Paulina Paulsen G, Carlos Morales A, Gabriela Enríquez G, Paulina Doggenweiler F, Pilar Soler O, Luis León M, Stephan Haecker.

Servicio de Cardiología y Cardiocirugía. Hospital Luis Calvo Mackenna. Instituto de Cardiología Infantil-SALVECOR, Santiago, Chile.

Abstract

Ninety two children were diagnosed with common auricular-ventricular canal. We describe the clinical feature by ultrasound, surgery treatment evolution and prognosis.

Sixty one per cent were female. The association with Down Syndrome was 94%.

The outcome was excellent 98% in the first surgery.

Key words: Cardiac surgery, Congenital cardiopathy, Ultrasound diagnosis.

Resumen

Antecedentes: Durante el período 1999 y 2004 se atendieron en el Hospital Luis Calvo Mackenna (HLCM)-Salvecor 92 pacientes con diagnóstico de canal aurículo-ventricular común (AVC).

Objetivo: Describir las características clínicas, ecocardiográficas (ECO), tratamiento quirúrgico, evolución y pronóstico de los pacientes sometidos a corrección anatómica de canal AVC.

Metodología: Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo, revisando el registro de los pacientes con canal AVC. Los datos se extraen del análisis de la ficha clínica de cada paciente.

Resultados: se diagnosticaron 92 pacientes portadores de canal AVC. Un 61% (56/92) eran mujeres. En el 95.6% (88/92) el diagnóstico se realizó en menores de tres meses. Un 94% (85/92) se asoció con síndrome de Down. La ECO diagnóstica, identificó canal AV Rastelli A en 71 pacientes, Rastelli B en 7, Rastelli C en 12, canal intermedio en dos. Un 89.2% (82/92) fueron canales con ventrículos bien balanceados. No se encontró insuficiencia mitral preoperatoria en el 51% (46/92) de los casos, todos con cleft mitral, mitral con cleft + 2 músculos papilares bien formados en 30% (28/92).

La cirugía se realizó entre 1-2 meses de edad en 13% (12/92), entre los 2-3 meses en 26% (24/92), entre los 3-4 meses en el 32.6% (30/92) y entre los 5-16 meses 26% (24/92). Fue cirugía correctora

en primera instancia en el 97.8% (90/92) de los casos, en dos pacientes se realiza *Banding* previo a operación correctora. El tipo de corrección quirúrgica fue cirugía biventricular en el 96% (89/92) y univentricular en tres pacientes. Se clasifica, en la cirugía canal AVC tipo Rastelli A, en 52 pacientes, Rastelli B en 6 y C en 29. Sólo se realizó cierre del cleft mitral en dos pacientes y plastía mitral en 8. La mortalidad quirúrgica fue del 1%. El seguimiento mostró en un 47% (42/92) examen clínico normal. Todos los pacientes tuvieron ultrasonido en el postoperatorio inmediato, al año de post-operado el 17% y sobre los 2 años en el 15%. Los ultrasonidos fueron realizados entre los 13 días y 6 años de edad. El examen demostró mínimas lesiones residuales (insuficiencia mitral o tricuspídea) en 46 pacientes, en tres estenosis mitral (mínima 2 y acentuada 1), cuatro pacientes con comunicación interauricular pequeña, 22 pacientes con comunicación interventricular pequeña sin repercusión hemodinámica. En el 98% de los casos (91/92) no han necesitado una nueva intervención quirúrgica. Conclusión: en la experiencia del servicio, la cirugía correctora precoz y biventricular es la conducta quirúrgica de elección en estos pacientes, debido a la baja mortalidad y a la poca frecuencia de lesiones residuales. El porcentaje de reoperaciones es muy bajo. El no cierre del cleft mitral, no significó insuficiencia mitral residual de importancia. Existe una buena correlación entre los hallazgos ecocardiográficos y quirúrgicos lo que hace innecesario otro tipo de estudio como por ejemplo el estudio hemodinámico. En el síndrome de Down el canal AVC es frecuente.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas, Cirugía cardíaca, Ultrasonido diagnóstico.

Introducción

El canal AVC se cataloga como una anomalía de los cojinetes endocárdicos, que corresponden a una comunicación interauricular tipo *ostium primum* y una comunicación interventricular, en la cámara

de entrada. Ambos defectos están situados en la zona inmediatamente por encima y por debajo de las válvulas aurículo-ventriculares (Figura 1a-b).

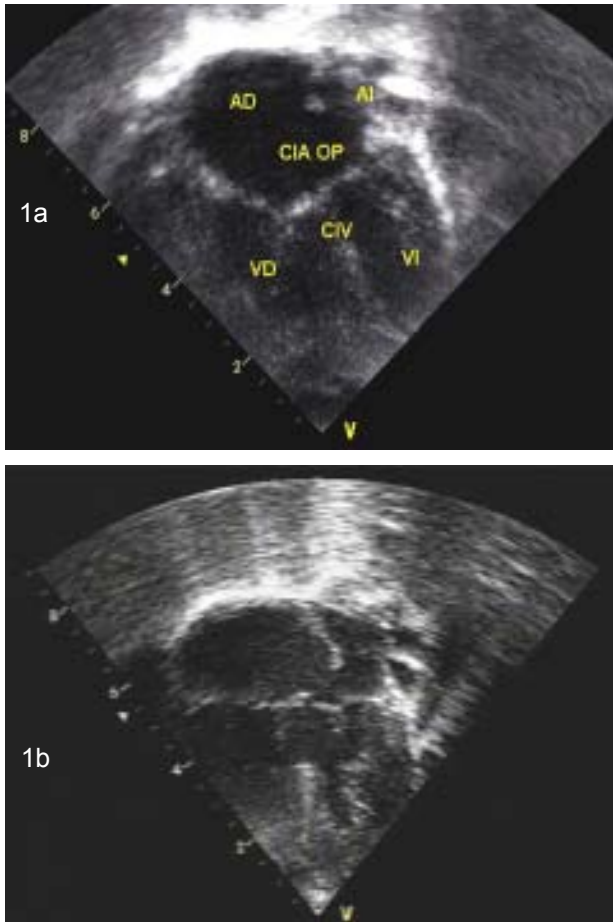


Figura 1a y b. Corte en 4 cavidades, se aprecia la comunicación interauricular tipo ostium primum y la comunicación interventricular de la cámara de entrada. En la Figura b existe un mal alineamiento entre el tabique interauricular e interventricular, no existen inserciones del velo común al borde de la CIV, predomina el ventrículo derecho sobre el izquierdo. AD aurícula derecha; AI aurícula izquierda; VD ventrículo derecho; VI ventrículo izquierdo; CIA OP comunicación interauricular ostium primum; CIV comunicación interventricular.

Se asocian con diferentes grados de defectos en dichas válvulas⁽¹⁾, entre los que destaca la fisura (cleft) en el velo anterior de la válvula mitral y el velo anterior común para ambas válvulas aurículo-ventriculares (Figura 2).

Estos defectos crean frecuentemente insuficiencia de las válvulas, cuyos *jet* pueden dirigirse hacia la aurícula izquierda o derecha (Figura 3).

En las formas intermedias, o también llamadas transicionales, existe una pequeña fusión de parte de las valvas anterior y posterior de la válvula aurículo-ventricular común, a nivel de la zona

alineada con el septo interventricular, de manera que el canal aurículo-ventricular, queda dividido en un componente «mitral» y un componente «tricuspídeo».

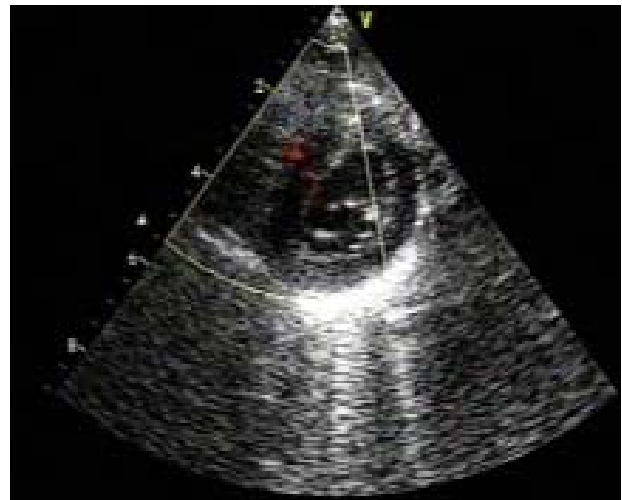


Figura 2. Eje corto, a nivel de ventrículo, se aprecia la fisura del velo anterior de la válvula mitral.

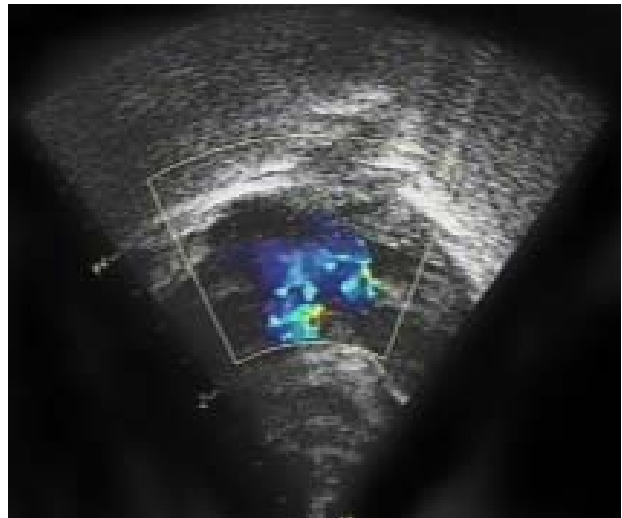


Figura 3. Corte en 4 cavidades, que muestra insuficiencia de la válvulas mitral y tricuspídea. VD ventrículo derecho; VI ventrículo izquierdo; IM insuficiencia mitral; IT insuficiencia tricuspídea.

Se sabe que esta patología representa el 3-5% de todas las cardiopatías congénitas.

Se estima una incidencia aproximada de 0,2% entre 1.000 recién nacidos vivos^(2,3).

No existe una clara predisposición de género, aunque es una malformación ligeramente más frecuente en las mujeres.

Constituyen la cardiopatía más frecuente en el síndrome de Down. El 40% de las personas que padecen un síndrome de Down tienen cardiopatía congénita y, aproximadamente, un 50% de las

mismas corresponden a formas de defecto de cojines endocárdicos⁽⁴⁻⁶⁾.

Estos defectos se pueden clasificar de acuerdo al tipo de Rastelli; en el tipo A la valva superior está dividida y unida al borde del septum interventricular mediante inserciones; en el tipo B hay una división parcial de la valva superior, la cual conecta al músculo papilar del lado derecho, y en el tipo C el velo superior no se inserta al septum interventricular, resultando en una valva que flota libremente con uniones a los músculos papilares del ventrículo derecho e izquierdo⁽⁶⁾ (Figuras 4,5,6,7).

También pueden ser clasificados de acuerdo al tamaño ventricular en: canal bien compartido, con preponderancia izquierda o con preponderancia derecha (Figura 11).

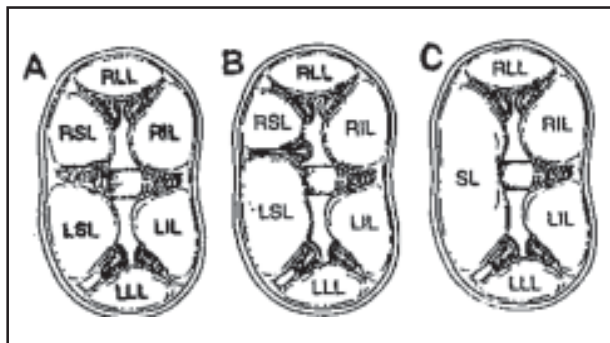


Figura 4: Diagrama representativo de canal AV según Rastelli. LIL valva inferior izquierda; LLL valva lateral izquierda; LSL valva superior izquierda; RIL valva inferior derecha; RLL valva lateral derecha; RSL valva superior derecha; SL valva septal (A. Toracic Surg. Abril 2000).

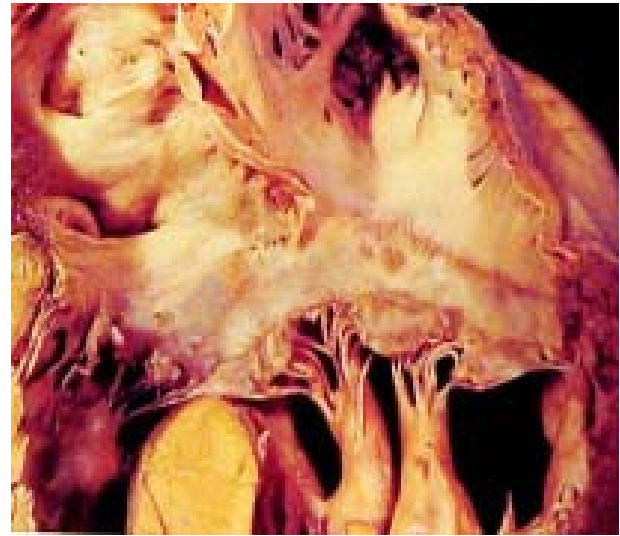


Figura 6. Rastelli B.



Figura 7. Rastelli C.



Figura 5. Rastelli A.

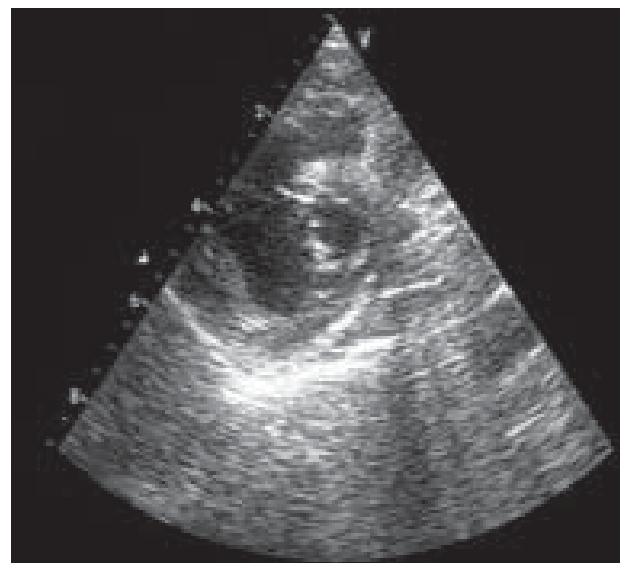


Figura 8. Rastelli A.

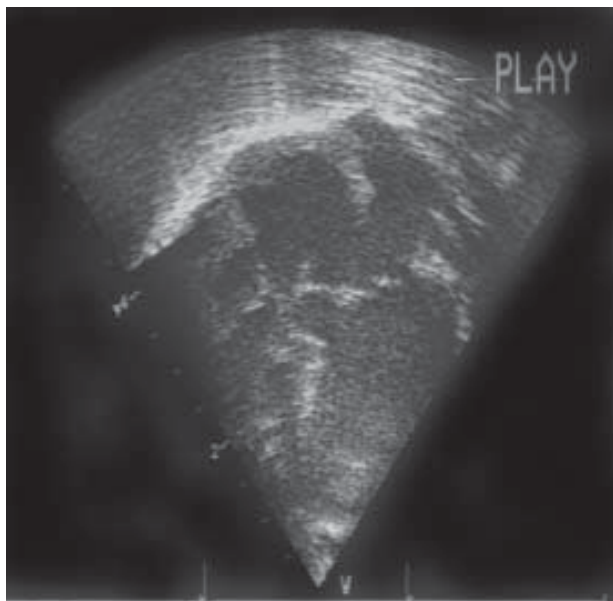


Figura 9. Rastelli B.

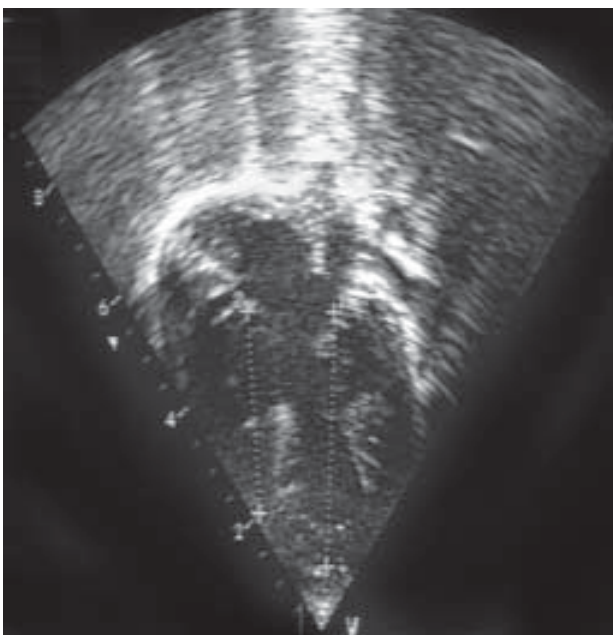


Figura 10. Rastelli C.

Corrección quirúrgica

La reparación quirúrgica debe hacerse precozmente⁽⁶⁻⁹⁾ y consiste en el cierre de los defectos de septación y la confección de dos válvulas independientes (mitral y tricúspide), mediante el tejido disponible de la válvula aurículo-ventricular común. Esta cirugía se efectúa en el 95% de los niños.

En casos excepcionales, si los pacientes presentan un importante deterioro clínico, con muy mal estado nutricional o grave infección, se puede utilizar como opción terapéutica quirúrgica transitoria una cirugía paliativa, consistente en el cerclaje (*banding*) de la arteria pulmonar. Una vez alcanzada



Figura 11. Se aprecia canal AV balanceado donde los dos ventrículos tienen tamaño similar; en el canal AV con preponderancia derecha, donde existe predominancia del ventrículo derecho y en la preponderancia izquierda predomina el ventrículo izquierdo (Esquema de canal desbalanceado por Dra. Pilar Soler).

la estabilidad clínica, debe procederse al *debanding* y a la reparación quirúrgica de la cardiopatía por lo que esta paliación se usa poco en la actualidad⁽⁹⁾ (Figura 12).

Si los pacientes presentan ventrículos desbalanceados de predominio derecho o izquierdo la cirugía correctora puede efectuarse en manos expertas, logrando el desarrollo de la cavidad ventricular de menor tamaño. La opción quirúrgica alternativa es la reparación univentricular con las cirugías de Glenn (en primera etapa) y finalmente la cirugía de Fontan.

Materiales y método

Objetivos: Describir las características clínicas y ecocardiográficas, el tratamiento quirúrgico, la evolución y pronóstico de los pacientes con canal AV.

Tipo de investigación: Estudio retrospectivo descriptivo. Se revisa el registro de los pacientes con canal AV entre enero de 1999 y diciembre del 2004. Los datos se extraen de la revisión de la ficha clínica de cada paciente.

Para la extracción de los datos y posterior análisis se confecciona una plantilla de protocolo que contenía: nombre del paciente, ficha, edad del diagnóstico, lugar de origen, genopatía asociada, presencia de síndrome de Down, ecocardiograma del servicio, fecha de ecocardiograma, tipo de Rastelli por ecocardiograma, tipo de canal (balanceado o no), presencia de patología mitral, obstrucción al tracto de salida, otra cardiopatía asociada, presencia de isomerismo, fecha de cirugía, edad de cirugía, tipo de cirugía, tipo de Rastelli según cirugía, intervención sobre válvula mitral, mortalidad quirúrgica, evolución post-quirúrgica, ecocardiograma posterior, edad de control, patología agregada, reoperación.

Muestra (total de casos): 92 pacientes

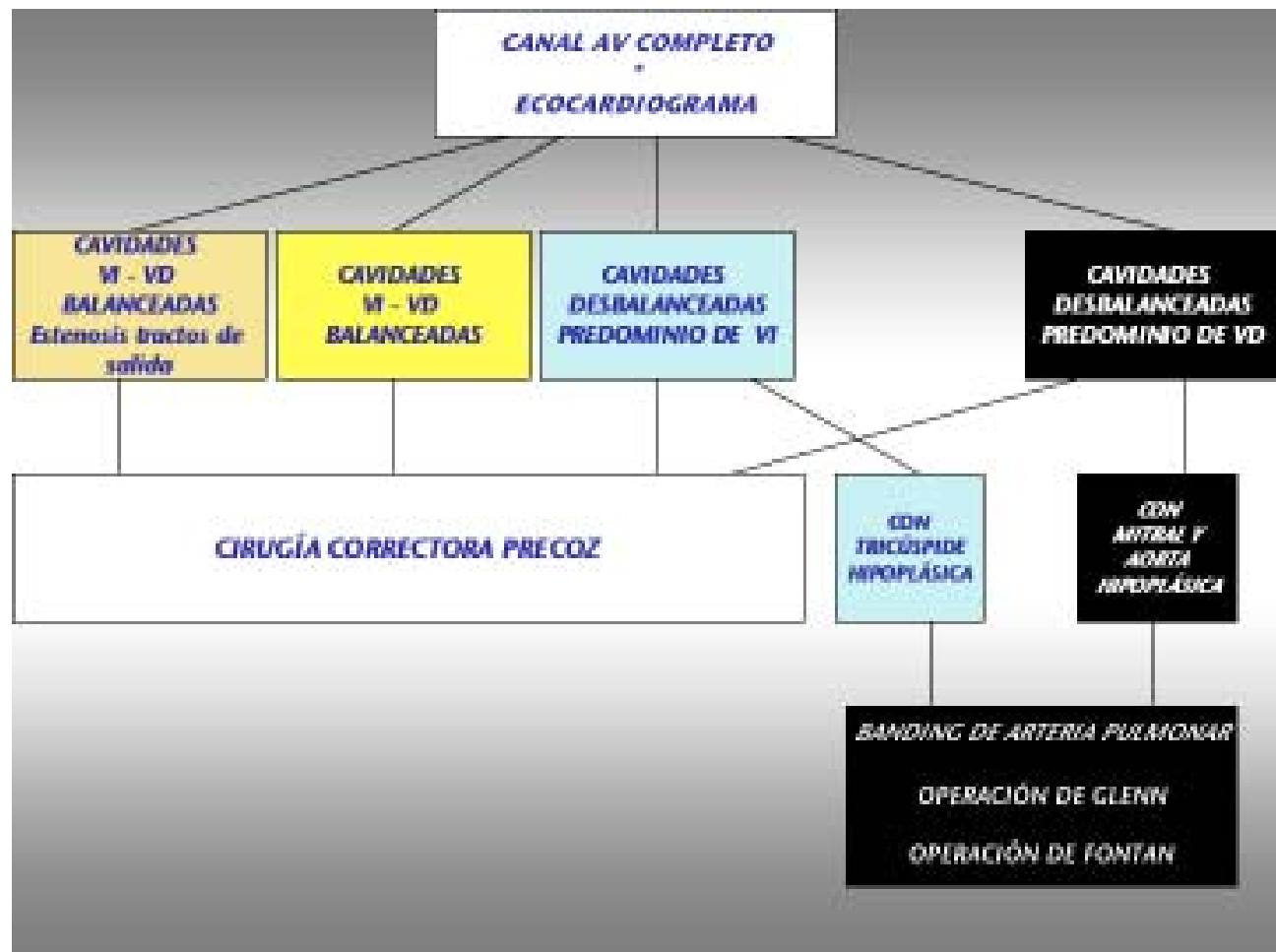


Figura 12. Esquema de manejo de tratamiento de canal AV: ventrículos bien balanceados se realiza cirugía correctora primaria, con anomalía del tracto de salida, se agrega ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). Ventrículos desbalanceados con mitral o tricúspide muy insuficiente reciben inicialmente un banding y luego se realiza cirugía como ventrículo único operación de Glenn derivando hacia la cirugía de Fontan.

Resultados

De los registros revisados en los 5 años de investigación (1999-2004) en el Hospital Luis Calvo Mackenna y en el Instituto Cardiológico Salveor, 92 pacientes cumplieron con el criterio de canal AV.

En relación a la diferencia por sexo, se encontró un 61% (56/92) de mujeres (Figura 13).

En el 95.6% (88/92) el diagnóstico se realizó en menores de 3 meses (Figura 14).

La ECO diagnóstica, clasificó los canales AV en Rastelli A en 71 pacientes, Rastelli B en 7, Rastelli C en 12, intermedio en 2 (Figura 16).

Un 89.2% (82/92) fueron canales con ventrículos bien balanceados (Figura 16).

No se encontró insuficiencia mitral en el 51% (46/92) de los casos, insuficiencia mitral moderada en 4/92, todos con cleft mitral, mitral con cleft + 2 músculos papilares bien formados en 30% (28/92).

Presentaron hipertensión pulmonar en 97.8% (90/92) de los pacientes e insuficiencia tricuspídea moderada en 4/92 pacientes.

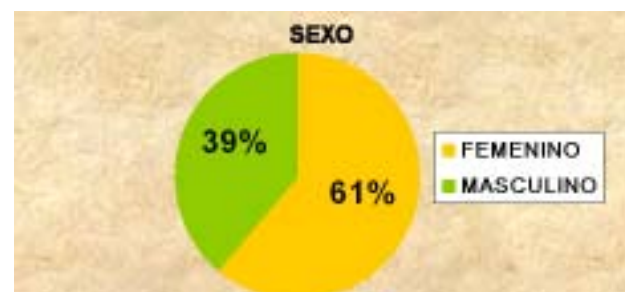


Figura 13. Relación del predominio de los pacientes con canal aurículoventricular según sexo.

Presentaron otra patología cardíaca asociada previo a la cirugía en 71/92 pacientes (77.2%).

Estenosis pulmonar: 6 pacientes.

Coartación de la aorta: 1 paciente.

Ductus arterioso permeable: 50 pacientes.

Doble salida de ventrículo derecho:

4 pacientes.

Se presentaron sin isomerismo ni alteraciones en el drenaje pulmonar en el 100% de los casos.

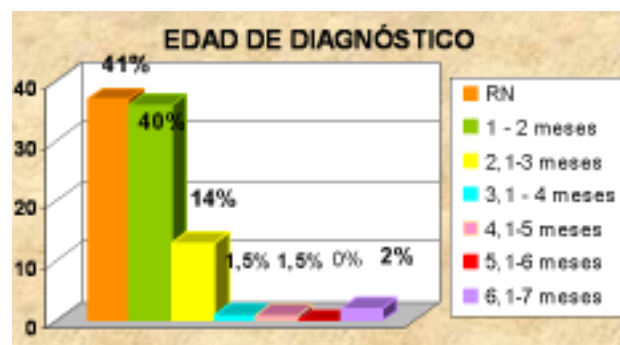


Figura 14. La edad de diagnóstico es antes de los 3 meses en el 81%. Todos los pacientes fueron diagnosticados antes del año de edad.



Figura 16. Se clasifican los pacientes según el tipo de Rastelli en el 77% como Rastelli A, 8% como Rastelli B, 13% como Rastelli C y 2% como canales intermedios.

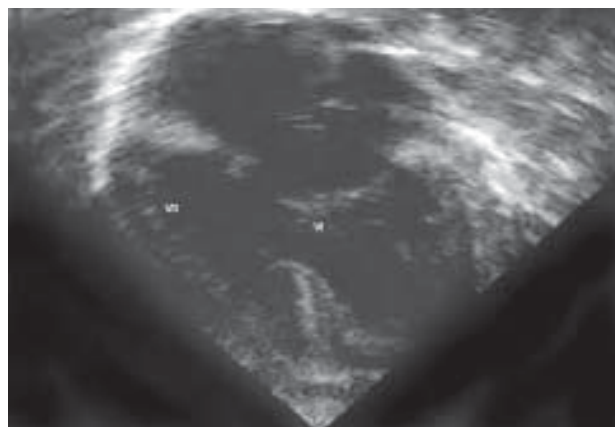


Figura 17. Se aprecia ventrículo con preponderancia derecha, donde el ventrículo izquierdo es hipoplásico y la aurícula izquierda es más pequeña, y en la figura 17 se aprecia ventrículo con preponderancia izquierda, donde el ventrículo derecho es hipoplásico y la aurícula derecha es más pequeña. VD ventrículo derecho; VI ventrículo izquierdo.

La cirugía se realizó en 13% (12/92) entre 1-2 meses de edad, en 26% (24/92) entre 2-3 meses, entre los 3-4 meses en el 32.6% (30/92) y en 26% (24/92) entre los 5-16 meses. Fue cirugía correctora

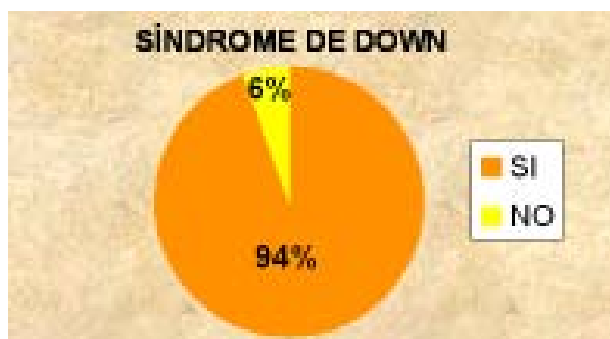


Figura 15. En 94% (85/92) se asoció con síndrome de Down.

en el 97.8% (90/92) de los pacientes, en dos pacientes se realiza *Banding* previo a la operación correctora, cirugía biventricular en el 96% (89/92) y univentricular en tres pacientes, se clasifica de Rastelli A en 52 pacientes, Rastelli B en 6 y C en 29. Sólo se realizó cierre del cleft mitral en dos pacientes, plastia mitral en ocho pacientes, ligadura del ductus arterioso en 50 pacientes.

La mortalidad quirúrgica fue del 1%.

La evolución posterior mostró: un 47% (42/92) con examen clínico normal. ECO en el post-operatorio inmediato en el 100%, en 17% al año de post-operado y en 15% sobre los 2 años (rango: 13 días a 6 años). Mostró mínimas lesiones residuales (insuficiencia mitral o tricuspídea) en 46 pacientes, en tres con estenosis mitral (mínima 2 y acentuada 1), cuatro pacientes con comunicación interauricular pequeña, 22 pacientes con comunicación inter-ventricular mínima, cuatro pacientes con estenosis tricuspídea leve, un paciente con estenosis sub-aórtica e insuficiencia aórtica leve, un paciente con estenosis supra-ventricular pulmonar.

En el 98% (91/92) sin nuevas reoperaciones.

Discusión

Nuestro estudio coincide con la literatura^(1,3,9) en cuanto a la predominancia del canal AV en el género femenino. Se asoció en alta proporción al síndrome de Down, encontrándose cifras que van sobre un 50% y considerándose la cardiopatía más frecuente en estos niños^(1,3-6).

Hay consenso en la literatura, que el diagnóstico es ecocardiográfico, dejándose el estudio hemodinámico para los casos en que se debe verificar resistencia pulmonar o existen dudas en cuanto a si el tamaño de alguno de los ventrículos es suficiente como para realizar cirugía correctora en los casos de preponderancia ventricular izquierda o derecha⁽⁶⁾.

Los niños con canal AV completo se intervienen quirúrgicamente, antes de la aparición de la enfermedad vascular pulmonar obstructiva, de preferencia antes de los seis meses⁽¹¹⁾. En nuestra

experiencia en el 83.6% (77/92) de los casos se realizó cirugía antes de los seis meses.

La realización de un procedimiento paliativo o correctivo para reparar el canal AV, depende de la anatomía del defecto, de la experiencia quirúrgica y la disponibilidad del *bypass* cardiopulmonar^(1,6-8,10). De acuerdo a nuestros resultados y a la experiencia cardioquirúrgica de nuestro servicio, sólo fue necesario realizar cirugía paliativa (*Banding*) en cinco de los 92 pacientes, los que presentaban ciertas características anatómicas, como hipoplasia ventricular derecha o izquierda, mala hemodinamia u obstrucción del tracto de salida.

Los pacientes con canales desbalanceados inicialmente pueden requerir cirugía paliativa (*Banding*) y luego ser sometidos a cirugía correctora biventricular o univentricular dependiendo de la posibilidad quirúrgica de septación⁽¹¹⁾. En nuestro estudio se realizó cirugía correctora en el 97.8% (90/92) de los pacientes, cirugía biventricular en el 96% (89/92) y univentricular en 4% (3/92) pacientes.

En la literatura se habla de dos tipos de técnica quirúrgica, que incluye o no el cierre del cleft mitral, ambas técnicas han dado buenos resultados en cuanto a la mortalidad, persistencia de bloqueo de rama y a la necesidad de requerir reoperaciones^(12,13).

En nuestra experiencia el no cierre del cleft mitral no significó reoperación por insuficiencia mitral hasta el cierre del trabajo. Posterior a ello hubo un paciente, por lo que creemos que en nuestro medio no es necesario realizarlo de rutina.

La cirugía precoz ha disminuido la patología pediátrica intercurrente (bronconeumonías, desnutrición, etc) y la mortalidad quirúrgica de estos pacientes^(1,7,9,11,14).

El riesgo quirúrgico (1%) de nuestro servicio es comparable con series extranjeras. El porcentaje de reoperación (1%) sin el cierre del cleft mitral, indica que en nuestro servicio, el cierre de dicho defecto no es necesario realizarlo de rutina.

Conclusión

En nuestra experiencia, la cirugía correctora precoz y biventricular, es la conducta quirúrgica de elección en estos pacientes, debido a la baja mortalidad y a la poca frecuencia de lesiones residuales. El porcentaje de reoperaciones es muy bajo. El no cierre del cleft mitral, no significó insuficiencia mitral residual de importancia. Existe buena correlación entre los hallazgos ecocardiográficos y quirúrgicos. El canal AV es frecuente en el síndrome de Down.

Referencias

1. J. Casaldàliga. Defecto de cojinetes endocárdicos, Protocolos diagnósticos y terapéuticos de cardiología pediátrica. Capítulo 6. Actualizados Septiembre 2005. Protocolos de la Sociedad de Cardiología Española on line. www.aeped.es <<http://www.aeped.es>> .
2. Samánek M. Prevalence at birth, «natural» risk and survival with atrioventricular septal defect. *Cardiol Young* 1991; 1: 285-289.
3. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, *et al*. Endocardial cushion defect (Report of the New Regional Infant Cardiac Program) *Pediatrics* 1980; 65 (suppl): 441-444 Mosby-Year Book, Inc 1995 pág: 601-622. ISBN 0-8016-6929-4.
4. Bendayan I, Casaldàliga J, Fuster N, Sánchez C, Girona J, Gonçalves A. Evolución de un grupo de 265 niños con síndrome de Down, la mayoría afectos de cardiopatía congénita. *SD Revista Médica Internacional sobre síndrome de Down* 2001; 5: 34-40.
5. Spicer RL. Cardiovascular Disease in Down syndrome. *Pediatric Clin North Am* 1984; 31: 1331-1334.
6. Díaz G. *Cardiología Pediátrica*. 2003; 29: 407-424.
7. Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, Mayer JE, Cook NR, Wernovsky G *et al*. Surgical repair of complete atrioventricular canal defect in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 387-397.
8. Ross M, Ungerleider. Atrioventricular canal defects. En *Critical Heart Disease in Infants and Children*. David G. Nichols and Duke E. Cameron editors. Mosby-Year Book, Inc 1995 pág: 601-622. ISBN 0-8016-6929-4.
9. Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82.
10. Michael P Macris, David Ott, Denton Cooley. Complete AV Canal Defect Surgical considerations. *Texas Heart Institute Journal*. Volume 19, Number 3, 1992.
11. Murphy Jr. Atrioventricular Canal Defects. *Curr Treat Options Cardiovascular Med* 1999; 1 (4): 323-334.
12. Boening A, Scheewe J, Heine K, Hedderich J, Regensburger D, Kramer HH, Cremer J. Long-term results after surgical correction of atrioventricular septal defects. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002; 22(2): 167-73.
13. Backer CL, Mavroudis C, Alboliras ET, Zales VR. Repair of complete atrioventricular canal defects: results with the two-patch technique. *Ann Thorac Surg*. 1995; 60(3): 530-7.
14. Tweddell JS, Litwin SB, Berger S, Friedberg DZ, Thomas JP, Frommelt PC, Frommelt MA. Twenty-year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 1996; 62(2): 419-24.

Correspondencia: Dra. Paulina Paulsen G.
paulinapaulsen@gmail.com