

CIUDAD DE LA SALUD
INSTITUTO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR Y TORÁCICA
SERVICIO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICA
CANAL AURICULOVENTRICULAR (CAV/CANAL AV) O DEFECTOS DEL SEPTUM ATRIOVENTRICULAR (DSAV)

NOMBRE: SS:	SEXO: M / F EDAD:	SALA: CAMA:
------------------------------	------------------------------------	------------------------------

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

Defectos del septum atrioventricular (DSAV), también denominados como **defectos del canal atrioventricular (CAV)** o **defectos de los cojines endocárdicos**, están caracterizados por una deficiencia de la septación auriculoventricular, situados en la zona del septum inmediatamente por encima de la válvula AV (CIA tipo ostium primum) o por debajo de la válvula AV (CIV del septum membranoso y muscular de entrada) y que coexisten con diferentes grados de afectación de las válvulas. Representan el 4-5% del total de las malformaciones cardíacas. Incidencia estimada de 0,2% por 1000 nacidos vivos. 50% de los niños con Síndrome de Down o trisomía 21 tienen con DSAV. Generalmente, los defectos son completos con válvula AV única. 70% de los bebés operados de DSAV presenta síndrome de Down. Defectos parciales y trisomía 21 en el 28% de los casos. Puede asociarse con alteraciones del situs (heterotaxias), tanto al isomerismo izquierdo (poliesplenía) como al isomerismo derecho (asplenia).

ETIOLOGÍA

DSAV resultan de la detención o interrupción del desarrollo normal de los cojines endocárdicos. La falta de fusión de los cojinetes endocárdicos origina los defectos en sus dos formas: con una válvula atrioventricular de cinco valvas insertadas dentro de un anillo fibroso atrioventricular común con una CIA tipo ostium primum y una CIV perimembranosa y de entrada, debido a que los cojinetes contribuyen al desarrollo de los septum interatrial, interventricular, atrioventricular y sus valvas atrioventriculares septales. El Síndrome de Down o trisomía 21 tiene un gen para los DSAV.

CLASIFICACIÓN

DEFECTOS DEL CANAL AURICULOVENTRICULAR (CAV)	COMUNICACIÓN INTERATRIAL (CIA)	COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV)	VÁLVULAS AURICULOVENTRICULARES (AV)
Parcial (Incompleto) (Defecto parcial o incompleto del canal auriculoventricular con componente auricular aislado)	CIA tipo ostium primum	NO	División de la válvula AV -dos anillos- (válvula derecha e izquierda) Hendidura o cleft en la válvula AV izquierda.
Intermedio (Transicional) (Defecto del canal auriculoventricular asociado con un defecto septal ventricular restrictivo)	CIA tipo ostium primum	CIV Restrictiva	División de la válvula AV -dos anillos- (válvula derecha e izquierda) Hendidura o cleft de la válvula AV izquierda.
Completo (Defecto completo del canal auriculoventricular con componentes auriculares y ventriculares)	CIA tipo ostium primum	CIV Grande	NO EXISTE DIVISIÓN en una válvula izquierda y derecha → Válvula auriculoventricular común (conecta ambas aurículas con ambos ventrículos) Hendidura o cleft en la válvula AV izquierda

CAV completo se clasifica según Rastelli (1966) basado en la distribución de la valva puente anterior (superior) en relación con el septum interventricular y la unión de sus cuerdas. *Estos hallazgos anatómicos son importantes para las consideraciones quirúrgicas y ayuda a determinar la técnica de reparación:*

TIPO RASTELLI	VALVA PUENTE ANTERIOR SUPERIOR IZQUIERDA	INSERCIÓN DE LAS VALVAS POR LAS CUERDAS TENDINOSAS AL SEPTUM INTERVENTRICULAR
Tipo A	Relacionada sólo con el ventrículo izquierdo	Se insertan las cuerdas en el septum interventricular. Valvas completamente adheridas al septum
Tipo B (raro)	Valva anterior es grande y cabalga el septum. Sobrepasa parcialmente.	Tiene inserción parcial en el lado derecho del septum interventricular. Valva parcialmente conectada por cuerdas tendinosas. Inserción anómala del músculo papilar medial en el ventrículo derecho en la banda moderadora.
Tipo C	Valva anterior es mayor y cabalga el septum. Sobrepasa completamente. No está dividida y flota libremente sobre el septum interventricular.	No tienen inserción de cuerdas sobre el septum interventricular. Valvas flotantes. Músculo papilar medial se une al músculo papilar anterior tricuspídeo. Cuerdas tendinosas se insertan en la pared libre VD alejadas del septum interventricular y del ápex.

DSAV e hipoplasia ventricular (ocurre en 7% a 10%): El índice valvular auriculoventricular modificado (IVAM), que se deriva de una vista oblicua anterior subcostal, mide el área valvular auriculoventricular izquierda y lo divide por el área valvular auriculoventricular total. Reporta tres formas: (a) **0** → dominancia derecha completa (ausencia de válvula auriculoventricular izquierda); (b) **0,5** → DSAV balanceado y (c) **1,0** → dominancia completa izquierda (ausencia de válvula AV derecha). Clasificación: **(1) DSAV balanceado (equilibrado)** (2) **DSAV no balanceados, pueden ser:** (a) dominancia derecha e hipoplasia ventrículo izquierdo (b) dominancia izquierda e hipoplasia ventrículo derecho.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

HALLAZGOS CLÍNICOS: Dependerán del cortocircuito de izquierda a derecha y de la anatomía del defecto. **Todos los lactantes con trisomía 21, deberán ser valorados de forma temprana y cuidadosa, en búsqueda de algún signo que indique la presencia de cardiopatía congénita*.*

Pacientes con CIA tipo ostium primum → sobrecarga VD. Si predomina CIV → sobrecarga VI y congestión venosa pulmonar. **Lactantes sintomáticos:** tiene retraso en el crecimiento, disnea e insuficiencia cardíaca. Con baja resistencia vascular pulmonar tendrán grandes cortocircuitos y retraso en el crecimiento. **Neonatos y lactantes con insuficiencia valvular AV severa** son muy sintomáticos: falla cardíaca con retraso en el crecimiento y altamente vulnerables a las infecciones pulmonares frecuentes.

ESTUDIOS DE GABINETE

***Electrocardiograma (ECG):** Característico ritmo sinusal con una desviación extrema del eje de QRS hacia la izquierda (eje noroccidental). PR largo (50%) crecimiento ventricular derecho, izquierdo o biventricular y crecimiento variable de la aurícula izquierda y o derecha dependiendo de la lesión.

***Radiografía de tórax (Rx. tórax):** Cardiomegalia por el crecimiento biauricular y biventricular y flujo pulmonar aumentado. Observable doble contorno auricular y el cuarto arco izquierdo por el importante crecimiento de la aurícula izquierda.

***Ecocardiograma (ECO):** Examen diagnóstico. Ayuda a planear la intervención quirúrgica. Presenta el nivel y tamaño de los defectos interauriculares e interventriculares; morfología de la válvula AV; si hay estenosis o insuficiencia de la válvula AV derecha o izquierda; tractos de salida ventricular derecho e izquierdo y el balance ventricular; define los músculos papilares VI; evalúa la dominancia del músculo papilar anterolateral, la presencia de cuerdas tendinosas cortas; y, busca defectos adicionales: CIA tipo ostium secundum, vena cava superior izquierda persistente, ductus arteriosus y anomalías o estenosis de las venas pulmonares.

***Cateterismo Cardíaco:** Para evaluar signos de aumento de la resistencia vascular pulmonar, valoración hemodinámica de la reactividad del lecho vascular pulmonar. Ayuda a definir la posibilidad de operabilidad de pacientes con características sugestivas de RVP elevada.

***Resonancia Magnética (RMN):** Delinea todas las características de los defectos y la anatomía de los grandes vasos y venas. Útil para valoración hemodinámica y enfoque quirúrgico cuantificando los volúmenes ventriculares y cuando hay duda para definir lo relacionado con el abordaje biventricular o univentricular. Proporciona valores cuantitativos de los flujos sistémico, pulmonar y volúmenes regurgitantes.

LABORATORIOS OBLIGATORIOS

Ver Protocolo de Evaluación Preoperatoria para Cirugía Cardíaca Pediátrica. Laboratorios son tomados en la Consulta Externa. **NO TOMAR A SU INGRESO. VERIFICAR que estén anexados al expediente.**

MANEJO Y CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN PARA TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

TODOS LOS PACIENTES PARA REPARACIÓN DE CANAL AV DEBEN SER PRESENTADOS EN LA SESIÓN DE LA JUNTA MÉDICA QUIRÚRGICA

INDICACIONES QUIRÚRGICAS DEL CANAL AV:

1. Todo Paciente con Canal AV completo sin repercusión hemodinámica el tiempo ideal para la reparación quirúrgica correctiva es entre los tres (3) a seis (6) meses de edad.

En los pacientes que presentan **repercusión hemodinámica importante** (clínica y ecocardiográfica) → **Cirugía Paliativa, consistente en el cerclaje (banding) de la arteria pulmonar antes tres (3) meses de edad.**

2. Pacientes con Canal AV parcial: con CIA ostium primum, creciendo adecuadamente, con regurgitación AV mínima y sin evidencia de hipertensión pulmonar, pueden ser manejados con **cirugía electiva entre un año a cuatro (4) años de edad.**

REPARACIÓN QUIRÚRGICA: 1. **Abordaje Quirúrgico:** (a) Esternotomía total a través de la línea media (o forma convencional) 2. **Cirugía en circulación extracorpórea (CEC)** 3. Procedimiento en hipotermia moderada (32-34°C). 4. **Objetivos de la reparación:** (a) cierre CIV (en DSAV completo), (b) cierre CIA, y (c) Reestablecer la competencia tanto de la válvula AV izquierda como de la derecha con tractos de salida del ventrículo derecho e izquierdo sin obstrucciones.

5. Formas de Reparación del Canal AV: (A) **Reparación del defecto completo del canal AV:** usando uno o dos parches u otra técnica, con o sin reparación de hendidura de la válvula mitral. (B) **Reparación del defecto intermedio (transicional) del canal AV:** usando parche en CIA y CIV o parche en CIA y sutura de CIV u otra técnica, con o sin reparación de hendidura de la válvula mitral. (C) **Reparación del defecto parcial (incompleto) del canal AV (CIA primum):** usando cualquier técnica, con o sin reparación de hendidura de la válvula mitral. (D) **Reparación de la válvula AV común:** cualquier tipo de técnica (E) **Reemplazo de válvula AV común:** Sustitución por una válvula protésica.

CUIDADOS POSTOPERATORIOS DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR

Enfocado en garantizar una atención óptima en busca de resultados favorables, disminuir el riesgo de complicaciones y por lo tanto disminuir la mortalidad y morbilidad. Será un manejo conjunto con Intensivistas y Cardiólogos para vigilar las complicaciones más frecuentes: 1. **Riesgo de sangrado postoperatorio:** Revisión cada 15 minutos el sangrado por los tubos de drenaje. Vigilar el límite de sangrado permitido durante las primeras horas de acuerdo a la volemia de cada paciente: -Primera hora se espera máximo 10% de la volemia. ----Segunda hora 7.5% de la volemia. ----Tercera hora 5% de la volemia. *Cualquier paciente que en los primeros 15 minutos tenga un sangrado mayor del 10% de la volemia o sangrado arterial por los drenajes, es indicación de revisión quirúrgica* 2. Síndrome de bajo gasto cardíaco 3. Síndrome de respuesta inflamatoria 4. Coagulopatías 5. Hipertensión pulmonar severa (14%) 6. **Arritmias Postoperatorias:** auriculares y de la unión (15%), taquicardia ectópica de la unión (11%) y bloqueo auriculoventricular transitorio (7%) 7. Fiebre asociada a procesos infecciosos: (a) Cardíacos: Síndrome post-pericardiectomía, derrame pericárdico (3.5%) (b) Pulmonares (11%): atelectasias, neumonías, derrame pleural (17%) (c) Infecciones de la herida (infección de sitio operatorio superficial, profundo o mediastinitis) (d) Infecciones del tracto urinario (8%) 8. Disfunción renal (10%) 9. Ventilación mecánica prolongada mayor de 72 horas (25%). **Traslado a la Sala:** Todo paciente debe salir de la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con: Ecocardiograma de control y radiografía de tórax (últimas 24-48h). La presencia de tubos de drenaje, no contraindica su manejo en la sala.

CRITERIOS DE EGRESO

****Manejo conjunto por Cirugía Cardiovascular y Cardiología Pediátrica para el seguimiento y toma de decisiones en la sala. La evolución clínica del paciente define su egreso.** 1. **Tratamiento Médico Farmacológico:** ajustado por Cardiología Pediátrica según la patología y evolución clínica

2. **Necesidad de oxígeno:** según la evolución clínica, se progresará hasta el retiro de ser posible o se solicitará oxígeno domiciliario 3. **Analgesia por 5 días en sala (todos los pacientes)** 4. **Laboratorios:** Según la necesidad de la patología y evolución clínica 5. **Continuar Rehabilitación física y Terapia respiratoria** (incentivos respiratorios). 6. **Paciente con tubos de drenaje:** el cirujano definirá su retiro según la patología y evolución clínica.

****Salida Hospitalaria:** Cumplir los siguientes criterios médicos: 1. Afebril y sin evidencia de proceso infeccioso asociado. 2. Herida quirúrgica limpia y seca, sin signos de infección 3. **Control:** Radiografía de Tórax, Electrocardiograma y Ecocardiograma (tomados el día anterior y/o mismo día).

****Documentos para entregar al egreso:** -Resumen de Historia Clínica. Informe del Procedimiento (cirugía). Reporte de Ecocardiograma de egreso. Receta de medicamentos. -Órdenes para Cita de control Postoperatorio con Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiovascular Pediátrica a los 10 días de egreso; y con otras especialidades si lo requiere. -Recomendaciones de Egreso. Signos de alarma y Signos de Infección **Profilaxis Antibiótica de Endocarditis Infecciosa** en los primeros 6 meses de la cirugía. **Seguimiento por CCV Pediátrica:** Cita control 1er, 2do, 3er mes; 6 mes y al año.

REFERENCIAS: (1) Backer, C.L. & Mavroudis C. (2013). Atrioventricular canal defects [Defectos del septum auriculoventricular]. En: Backer, C.L. (Eds), Pediatric Cardiac Surgery, Fourth edition. Editorial Wiley-Blackwell. (pp.342-360). (2) Franklin, R., Béland, M. J., Colan, S. D., Walters, H. L., Aiello, V. D., Anderson, R. H., Baillard, F., Boris, J. R., Cohen, M. S., Gaynor, J. W., Guleserian, K. J., Houyel, L., Jacobs, M. L., Juraszek, A. L., Krogmann, O. N., Kurosawa, H., Lopez, L., Maruszewski, B. J., St Louis, J. D., Seslar, S. P., Jacobs, J. P. (2017). Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: the International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC) and the Eleventh Iteration of the International Classification of Diseases (ICD-11). *Cardiology in the young*, 27(10), 1872-1938. <https://doi.org/10.1017/S1047951117002244> (3) Malik, M., & Khalid Nuri, M. (2017). Surgical Considerations in Atrioventricular Canal Defects. [Consideraciones Quirúrgicas en el Defecto del canal atrioventricular]. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*, 21(3), 229-234. Disponible en: <https://doi.org/10.1177/1089253217708622> (4) Vadlamudi, K., Kumar, S., Bobhate, P., Smallhorn, J., Adatia, I. (2018). Defectos del septum atrioventricular. En Díaz, G., Sandoval, N., Veléz, J. (Eds.), *Cardiología Pediátrica*. (pp. 585-597). Editorial Distribuna. (5) World Database for Pediatric and Congenital Heart Surgery (WDPCHS) Appendix A: Surgical Procedure Terms and Definitions (Base de Datos Mundial para la Cirugía Cardíaca Pediátrica y Congénita. Apéndice A: Términos y definiciones de procedimientos quirúrgicos). (2016). Recuperado de: https://www.uab.edu/medicine/wdpchs/images/appendices/1-27-17/Appendix_A_Surgical_Procedure_Terms_and_Definitions.pdf

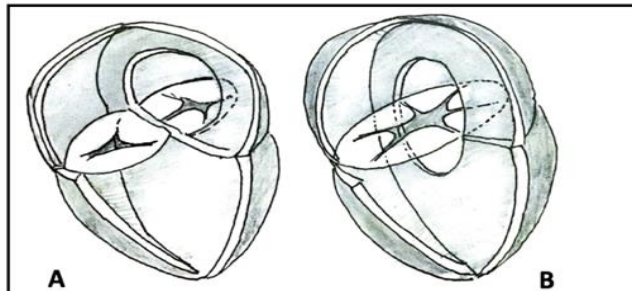


Figura 1. A. Esquema del canal auriculoventricular parcial, se aprecian dos valvas auriculoventriculares separadas, pero al mismo nivel, y un defecto interauricular (CIA) grande. **B.** Esquema del canal auriculoventricular completo con una válvula auriculoventricular única (común), defecto interauricular (CIV) y defecto interauricular (CIA).

Nota. Adaptado de *Cardiología Pediátrica* (p.586) por Díaz, G., Sandoval, N., Veléz, J. (2018) Editorial Distribuna.

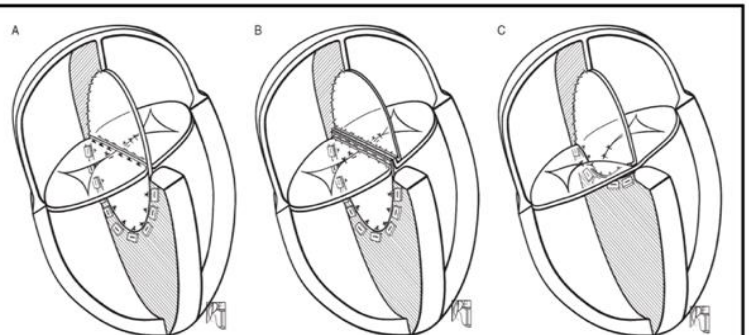


Figura 2. Reconstrucción esquemática tridimensional de las 3 diferentes técnicas quirúrgicas: (A) Parche único. (B) 2 Parches. (C) Parche único modificado.

Nota. Adaptado de *Pediatric Cardiac Surgery* (p.346) por Backer, C.L. & Mavroudis C. (2013). Atrioventricular canal defects. Editorial Wiley-Blackwell)