



Desenlaces del manejo quirúrgico del defecto atrioventricular antes y después de los 6 meses de vida en una institución de referencia 2012-2022

Autor:

Andrés Felipe Jiménez Ordóñez

Cirugía General – Fellow Cirugía Cardiovascular

Fundación Cardioinfantil – Universidad del Rosario.

Trabajo presentado como requisito para optar por el
Título de Cirujano Cardiovascular de la Universidad del Rosario

Bogotá - Colombia

2023

Desenlaces del manejo quirúrgico del defecto atrioventricular antes y después de los 6 meses de vida en una institución de referencia 2012-2022

Autor

Andrés Felipe Jiménez Ordóñez

Cirugía General – Fellow Cirugía Cardiovascular

Fundación Cardioinfantil – Universidad del Rosario.

Tutor

Néstor Fernando Sandoval Reyes

Cirujano Cardiovascular

Tutor metodológico

Ivonne Gisel Pineda Rodríguez

Enfermera MSc Epidemiología

Facultad de Medicina

Programa de Cirugía Cardiovascular

Universidad del Rosario

Bogotá - Colombia

2022

Identificación del proyecto

Institución académica: Universidad del Rosario

Dependencia: Cirugía Cardiovascular

Título de la investigación: Desenlaces del manejo quirúrgico del defecto atrioventricular antes y después de los 6 meses de vida en una institución de referencia 2012-2022

Instituciones participantes: Fundación Cardioinfantil – La Cardio

Tipo de investigación: Observacional

Investigador principal: Andrés Felipe Jiménez Ordóñez

Investigador asociado: Néstor Fernando Sandoval Reyes

Asesor clínico o temático: Néstor Fernando Sandoval Reyes

Asesor metodológico: Ivonne Gisel Pineda Rodriguez

1	Contenido	
1.	Introducción.....	7
1.1	<i>Planteamiento del problema</i>	7
1.2	<i>Justificación</i>	8
2.	Marco Teórico	9
3.	Pregunta de investigación	14
4.1	<i>Objetivo general</i>	14
4.2	<i>Objetivos específicos</i>	14
5.	Formulación de hipótesis	15
6.	Metodología	15
6.1	<i>Tipo y diseño de estudio</i>	15
6.2	<i>Población y muestra</i>	15
6.3	<i>Criterios de inclusión y exclusión</i>	16
6.3.1	<i>Criterios de inclusión:</i>	16
6.3.2	<i>Criterios de exclusión</i>	16
6.4	<i>Tamaño de muestra</i>	16
6.5	<i>Definición y operacionalización de variables</i>	17
6.5.1	<i>Definiciones:</i>	17
6.5.2	<i>Operacionalización de variables</i>	17
6.6	<i>Técnicas, procedimientos e instrumentos de la recolección de datos</i>	21
6.7	<i>Plan análisis de datos</i>	22
6.8	<i>Alcances y límites de la investigación</i>	23
7.	Aspectos éticos	24
8.	Administración del proyecto	25
8.1	<i>Presupuesto</i>	25
8.2	<i>Cronograma</i>	26
9.	Resultados	28
10.	Discusión.....	35
11.	Conclusiones.....	39
12.	Redocomendación	39
13.	Referencias	40

Resumen

Introducción

El momento ideal del reparo del defecto atrioventricular completo (DAVc) es controversial, se ha descrito como ideal la corrección quirúrgica antes de los 6 meses; sin embargo, este escenario no es el habitual en Colombia. El objetivo de este estudio es evaluar los desenlaces en menores y mayores de seis meses de los pacientes llevados a corrección completa de DAVc 2002-2022.

Métodos

Estudio descriptivo de cohorte retrospectivo de 104 pacientes sometidos a reparo completo de DAVc en una institución de referencia en el periodo comprendido entre enero 2012 julio de 2022. Se realizó comparación entre <6 meses vs ≥6 meses de vida de características pre, intra y postquirúrgicas. El método Kaplan Meier fue usado para evaluar la libertad de reintervención en válvula mitral.

Resultados

El 81.7% de los procedimientos fueron en pacientes ≥6 meses, la mediana de edad fue de 8.1 meses, se identificó diferencias estadísticas en saturación de oxígeno preoperatoria 94% vs 89%, choque persistente preoperatorio menor en el grupo de reparo tardío, así como mayor proporción de desnutrición 47.4% vs 74.1% e insuficiencia de la válvula AV moderada. La mortalidad global fue de 4.8%. La libertad de reintervención en componente mitral fue de 83% en los mayores de 6 meses a los 60 meses, sin encontrar diferencias entre grupos.

Discusión

Los desenlaces del reparo primario del DAVc son equiparables independientemente de la edad. Sin embargo, se requiere de un seguimiento a largo plazo para determinar el comportamiento de la hipertensión pulmonar, falla cardiaca, y reintervención valvular.

1. Introducción

1.1 Planteamiento del problema

Lo defectos atrioventriculares (DAV) representan un grupo de malformaciones congénitas, con diferentes fisiologías que se origina de un defecto en el desarrollo de los cojines endocárdicos. Su pato-fisiología puede ser sencilla como la de una comunicación interauricular (CIA), y tan compleja como la de un corazón univentricular (1).

El primer paso durante el desarrollo embrionario es el desarrollo del bucle cardiaco. Posteriormente, inicia el proceso de septación atrioventricular, que consiste en la división del canal atrioventricular primitivo en los ventrículos y aurículas de forma separada. Anatómicamente, los defectos atrioventriculares se pueden dividir en incompletos (incluyen DAV intermedio, transicional y parcial) y completos. En donde la anatomía de los defectos incompletos se caracteriza por una división parcial de la válvula atrioventricular común en un componente derecho e izquierdo, con una fisiología similar a una CIA(2).

El Defecto atrioventricular completo (DAVc) consiste en un defecto del ostium primum, comunicación interventricular no restrictiva del tracto de entrada, y la ausencia de orificios separados para las válvulas atrioventriculares. La fisiología de un DAVc se caracteriza por un hiperflujo pulmonar, y su historia natural sin manejo quirúrgico es el desarrollo de hipertensión pulmonar, y falla cardíaca progresiva. La hipertensión pulmonar puede llegar a ser irreversible, y ser la principal causa de muerte temprana. Los pacientes con hipertensión pulmonar severa la corrección del defecto está contraindicada, así como una terapia de destino como el trasplante cardiaco (3). Una de las estrategias principales para evitar estos desenlaces, es realizar la corrección del defecto de forma temprana (antes de los 6 meses de edad); sin embargo, el intervalo de tiempo exacto es motivo de discusión (4).

Se ha estimado la incidencia de los defectos congénitos cardíacos entre 5 a 9 por 1000 nacidos vivos, y en Latinoamérica nacen 54000 niños con cardiopatías congénitas, de las cuales una gran mayoría requieren un manejo quirúrgico, que solo se da en una baja proporción. Se ha reportado que aproximadamente 150 niños por millón de habitantes requieren manejo quirúrgico para una cardiopatía congénita; de los cuales, solo 2434 pueden acceder a este tratamiento (5).

En los países de bajos y medios ingresos como Colombia, el acceso a los servicios de salud ha sido un reto para algunas poblaciones debido a sus características socioeconómicas y/o geográficas. Por esta razón, no todos los niños que requieren manejo quirúrgico pueden acceder a este, y generalmente, son remitidos a un centro de referencia de manera tardía (6). Por tanto, el acceso tardío permite el curso de la historia natural de la enfermedad y sus complicaciones (7). Teniendo en cuenta este escenario, se busca describir los desenlaces clínicos de los pacientes llevados al reparo de un defecto atrioventricular completo y explorar si hay diferencias en desenlaces en aquellos llevados de forma temprana (< 6 meses) vs tardía (≥ 6 meses).

1.2 Justificación

Los pacientes con DAVc usualmente se presentan con signos de falla cardíaca dentro de los primeros meses de vida (1 al 3 mes). El manejo quirúrgico de los DAVc comprende varias técnicas como: técnica clásica con parche único, técnica modificada de parche único, y la técnica de doble parche. La justificación del manejo quirúrgico temprano de los pacientes con defectos atrio ventriculares se basa en la prevención de complicaciones como la insuficiencia valvular y la hipertensión pulmonar; sin embargo, el intervalo de tiempo ideal para balancear el riesgo quirúrgico y la prevención de complicaciones es motivo de discusión (8). Hasta la fecha, la evidencia publicada indica la necesidad de la corrección quirúrgica entre los 3 y 6 meses de edad, y debe evitar ser diferido por encima de los 6-9 meses de edad; particularmente, en los pacientes con trisomía 21 por el desarrollo temprano de hipertensión pulmonar; sin embargo, este escenario ideal es difícil lograr en el

escenario de los países con bajos y medianos ingresos (9). Por lo tanto, se busca comparar el escenario ideal con el escenario real colombiano en una institución de referencia, y cómo influye en los desenlaces de los pacientes. Este estudio observacional podría reforzar lo publicado en la literatura y soportar la necesidad de políticas de salud pública para optimizar el momento de realización de la cirugía. De otra forma, podría ser el punto de partida para ampliar el plazo para lograr el manejo quirúrgico.

2. Marco Teórico

2.1 Defecto atrioventriculares

El término DAV, se refiere a un conjunto de malformaciones con un rango amplio, que va desde una fisiología similar a la de una simple CIA hasta la compleja fisiología univentricular.

Los DAV pueden asociarse a otras malformaciones que dificultan y empeoran los desenlaces del reparo quirúrgico, como la tetralogía de Fallot. La anomalía no cardíaca más importante es el síndrome de Down. Aproximadamente el 40% de los pacientes con síndrome de Down tienen un DAV, usualmente completo. Por el contrario, el 75-80% de los pacientes con DAVc tienen síndrome de Down(10).

2.2 Embriología

La septación es el proceso embriológico mediante el cual, se da la formación de las 2 válvulas atrioventriculares. Estas válvulas se forman de del mesodermo en los colchones endocárdicos, localizados en la cruz del corazón. El crecimiento se da hacia la pared posterior de la cámara atrial común, para dar lugar al componente atrial del septo atrioventricular y su ausencia, da lugar a una CIA tipo ostium primum. De igual forma, este tipo de CIA puede ser definido como un DAV parcial. El crecimiento de los colchones endocárdicos hacia el ápex cardíaco, da lugar al componente ventricular del septo atrioventricular. El fallo de este segmento resulta en una CIV del tracto de entrada, inmediatamente por debajo de la valva septal de la válvula tricúspide. Análogamente, se asocia a un CIA tipo septum primum y una

válvula atrioventricular única, y considerarse un DAVc. El canal transicional, incluye un defecto atrioventricular parcial y una CIV restrictiva, debido a una importante densidad de cuerdas valvulares cortas(11).

2.3 Anatomía de los defectos atrioventriculares completos

Los DAV se clasifican en: parcial, transicional, o completo. Los DAVc se pueden subclasificar de forma anatómica descrita por Rastelli.

DAVc tipo Rastelli A: es la forma más frecuente, y representa aproximadamente el 75%. Se caracteriza por la anatomía de la valva superior de la válvula AV única, la cual tiene una división completa sobre la cresta del septo.

DAVc tipo Rastelli B: es un tipo raro, y aún más en el escenario de un defecto no balanceado. Se caracteriza por cuerdas que cruzan ya sea del lado derecho al izquierdo, y viceversa.

DAVc tipo Rastelli C: representa aproximadamente el 25% de los pacientes con el defecto. Se describe con una valva superior común sin división sobre la cresta del septo. Usualmente, no hay cuerdas en la parte central de la valva a la cresta del septo. Este tipo es el más frecuentemente asociado a la tetralogía de Fallot(12).

2.3 Fisiopatología

Los defectos de los colchones endocárdicos se caracterizan por 3 tipos de corto circuitos: a nivel auricular, ventricular, e insuficiencia de la válvula AV única o izquierda/derecha. Los pacientes con un DAV parcial, se caracteriza a la misma fisiología de una CIA, en donde, la dirección del cortocircuito depende de la complacencia del ventrículo derecho e izquierdo.

La poscarga de los ventrículos determina la dirección del cortocircuito de la CIV. Usualmente, la resistencia pulmonar es menor que la sistémica, y por lo tanto la dirección del cortocircuito de izquierda a derecha. Pero si la resistencia pulmonar aumenta, o hay una estenosis pulmonar, el cortocircuito puede cambiar a derecha a izquierda, ocasionando una disminución en la saturación arterial sistémica y cianosis. Cuando se asocia a una insuficiencia de la válvula AV izquierda, el chorro

puede dirigirse a la aurícula derecha, generando un shunt de izquierda a derecha. De forma similar, la dirección de los cortocircuitos se compromete según el diámetro del defecto(13).

2.4 Historia natural sin tratamiento

Los pacientes con DAVc tienen un peor pronóstico sin el manejo quirúrgico al compararse con los defectos tipo canal parcial o transicional. La mortalidad temprana se da usualmente por la hipertensión pulmonar, y el síndrome de Eisenmenger, las cuales desarrollan en los primeros años de vida, y usualmente llegan a ser irreversibles a los 5 años de vida. puede llegar a ser irreversibles(14). Sin tratamiento, aproximadamente el 80% de los pacientes mueren dentro de los primeros 2 años de vida(15). El desarrollo de infecciones pulmonares recurrentes, corto circuito de izquierda a derecha, e insuficiencia de la válvula atrioventricular finaliza en falla cardiaca terminal(16).

Una mujer con DAV es más propensa a tener hijos con enfermedad cardiaca congénita en comparación a una mujer sin DAV, siendo la tetralogía de Fallot una de las patologías con mayor frecuencia(17).

2.5 Presentación clínica

Se puede lograr el diagnóstico en el periodo fetal durante el primer trimestre de embarazo, y se asocia a una incidencia del 50% de síndrome de Down. Usualmente, es bien tolerando durante la gestación sin comprometer el crecimiento y el desarrollo. La insuficiencia de la válvula atrioventricular no progresa, pero cuando es severa, se asocia a bloqueo atrioventricular completo, y síndrome de heterotaxia(17).

De forma posnatal, los niños con DAVc se presentan con síntomas de falla cardiaca congestiva en los primeros meses de vida, y tienen a empeorar a medida que baja la resistencia pulmonar. Cuando identifica una insuficiencia severa de la válvula AV común, se asocia a coartación aórtica o desbalance ventricular, lo cual condiciona el desarrollo de la falla cardiaca temprana. En los pacientes con DAVc con un defecto interventricular amplio (usualmente pacientes con síndrome de Down), la

falla cardiaca no se desarrolla, debido a que la resistencia vascular pulmonar no se disminuye del estado fetal y se mantiene elevado(18).

2.6 Diagnóstico

En la radiografía de tórax el principal hallazgo es la cardiomegalia y la plétora pulmonar, la cual depende de tamaño de los cortocircuitos y el grado de insuficiencia válvula. En el estudio electrocardiográfico se caracteriza por 5 hallazgos: 1. Desviación a la izquierda del eje, 2. Prolongación del intervalo PR, 3. Crecimiento atrial, 4. Signo de crecimiento ventricular, y 5. Patrón de rSR'. El estándar de oro es la ecocardiografía. La característica diagnóstica clave en todos los casos de DAV, es la deficiencia de la porción muscular del septo atrioventricular, la cual óptimamente valorada con la vista de cuatro cámaras y permite identificar la inserción común de las valvas atrio ventriculares del lado derecho e izquierdo. De forma similar, permite valorar la presencia de otros defectos, determinar el grado de insuficiencia y el balance ventricular(17).

El cateterismo cardiaco usualmente no es necesario, ya que la anatomía y fisiología puede identificarse mediante la ecocardiografía de forma adecuada. El hallazgo característico consiste en el salto de oxigenación desde la vena cava superior al atrio derecho. De forma similar, también puede identificar un corto circuito de derecha a izquierda, a nivel atrial o intrapulmonar cuando se aumenta la resistencia pulmonar, como signo de hipertensión pulmonar(12).

2.7 Tratamiento de DVAc

El manejo médico está orientado hacia optimizar su condición hemodinámico antes de manejo quirúrgico, y a compensar los síntomas de falla cardiaca. El manejo farmacológico comprende la terapia diurética, inotrópicos, y el bloqueo neuro humoral. El momento ideal del manejo quirúrgico ha sido motivo de controversia, ya que se busca un balance entre el riesgo quirúrgico y la prevención del desarrollo de complicaciones(17). La literatura se ha descrito como el momento ideal entre los 3-6 meses para el reparo quirúrgico del DAVc, y debería evitar diferirse más allá de los 6 a 9 meses para evitar el desarrollo hipertensión pulmonar irreversible, falla

cardiaca y muerte(19–22); particularmente, en los pacientes con síndrome de Down, los cuales tienen un mayor riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar irreversible(23,24). Adicionalmente, nuevas publicaciones han reportado que el manejo quirúrgico podría realizarse antes de los 3 meses de vida(25).

La primera cirugía para un DAV fue realizada de 1951 por Dennis en la Universidad Minnesota; sin embargo, el hallazgo fue intraoperatorio, se considerado como irreparable, y el paciente falleció. El primer reporte del manejo quirúrgico exitoso fue hecho por Lillehei en 1955 bajo circulación cruzada, mediante una sutura directa de las valvas AV a la cresta del sistema ventricular, y el cierre del defecto interauricular(26). Los avances en circulación extracorpórea hicieron posible su manejo quirúrgico. Lev en 1958 describió la localización del haz de His en los pacientes con DAV(27). James Maloney y Frank Gerbode describieron de forma independiente la corrección con parche único en 1962, la cual suspende el tejido de la valva AV al parche que cierra el defecto tanto a nivel auricular como ventricular(28). El sistema de clasificación de los DAVc fue desarrollado por Rastelli en 1966(29). En 1975, Trusler reporto la técnica de doble parche, usando un parche de dacrón para el cierre del defecto atrioventricular(19).

Se han descrito 3 técnicas para el reparo quirúrgico: técnica clásica de parche único, técnica de parche único modificado o técnica australiana, y la técnica de doble parche(21).

Los resultados de la cirugía han sido evaluados en diferentes publicaciones(1,8,21,24,25,28,30), y fueron resumidos en el metaanálisis de Wu et al en donde usan como variables de desenlace la mortalidad operatoria, tasa de reoperación por insuficiencia atrioventricular, necesidad de marcapasos, obstrucción del tracto ventricular, y defectos atriales o ventriculares residuales(4). Cuando se comparan los resultados de las diferentes técnicas quirúrgicas, se debe considerar el momento del estudio para realizar su interpretación. La técnica australiana es la más reciente, y Backer et al ha mostrado ventajas en un escenario local. Reportando una mortalidad operatoria de 2% para la técnica australiana, 3.5%

para la técnica de parche único clásica, y 4.8% en la técnica de doble parche, pero estas diferencias no fueron significativas(30).

El cerclaje pulmonar fue usando principalmente en la época donde los riesgos del reparo primario y los asociados a la circulación extracorpórea eran muy altos en los niños menores de 1 año. El objetivo del procedimiento es la protección del lecho vascular pulmonar del alto flujo y presión, y de esta forma, permitir el crecimiento del paciente y la tolerancia al procedimiento. Hoy en día, se reserva solo para los pacientes con neonatos prematuros, desnutrición extrema, sepsis, o con contraindicación para la circulación extracorpórea (sangrado intracraneal)(31).

3. Pregunta de investigación

¿Cuáles son los desenlaces clínicos (mortalidad quirúrgica a 30 días, estancia hospitalaria y reintervención de la válvula mitral) de los pacientes sometidos a reparo quirúrgico de defecto atrioventricular completo de forma temprana (< 6 meses) vs tardía (≥ 6 meses), en la en la Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología en el periodo enero 2012- Julio 2022?

4. Objetivos

4.1 Objetivo general

Describir los desenlaces clínicos (mortalidad quirúrgica a 30 días, estancia hospitalaria y reintervención de la válvula mitral) de los pacientes sometidos a reparo quirúrgico de defecto atrioventricular completo de forma temprana (< 6 meses) vs tardía (≥ 6 meses), en la en la Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología en el periodo enero 2012- Julio 2022

4.2 Objetivos específicos

1. Describir las características prequirúrgicas, intra y postoperatorias de los pacientes sometidos a reparo quirúrgico de un defecto atrioventricular completo de forma temprana (< 6 meses) vs tardía (≥ 6 meses).
2. Identificar si hay diferencia en estancia hospitalaria en UCI, y hospitalización durante de los pacientes sometidos a reparo quirúrgico de un defecto atrioventricular completo de forma temprana (< 6 meses) vs tardía (≥ 6 meses).
3. Conocer si hay diferencias en el porcentaje de mortalidad quirúrgica a 30 días y la libertad de reintervención en válvula mitral de los pacientes sometidos a reparo quirúrgico de un defecto atrioventricular completo de forma temprana (< 6 meses) vs tardía (≥ 6 meses).

5. Formulación de hipótesis

No Aplica

Hipótesis alternativa: No Aplica

Hipótesis nula: No Aplica

6. Metodología

6.1 Tipo y diseño de estudio

Estudio de cohorte retrospectiva de los pacientes sometidos a reparo quirúrgico de un defecto atrioventricular completo.

6.2 Población y muestra

Blanco: Pacientes con defecto atrioventricular completo en Colombia en 2012 – 2022 junio.

Elegible: Pacientes sometidos a reparo de defecto atrioventricular completo en la Fundación Cardioinfantil – La Cardio en el periodo 2012- julio 2022.

6.3 Criterios de inclusión y exclusión

6.3.1 Criterios de inclusión:

- Pacientes pediátricos menores de 18 años con diagnóstico de defecto atrioventricular completo de acuerdo con los criterios ecocardiográficos.
- Llevados a manejo quirúrgico que incluye el reparo completo del defecto atrioventricular.
- Pacientes que cuenten con registro completo en la historia clínica del diagnóstico de defecto atrioventricular completo.
- Pacientes que cuenten con seguimiento mínimo a 30 días.

6.3.2 Criterios de exclusión:

- Manejo quirúrgico paliativo (Cerclaje pulmonar, fístula sistémico pulmonar)
- Pacientes con defectos atrioventriculares parciales o transitorios, no balanceados, asociados a tetralogía de Fallot o heterotaxia.

6.4 Tamaño de muestra

No se realizó cálculo de tamaño de muestra o del poder estadístico, pues fueron incluidos todos los pacientes sometidos a reparo de defecto atrioventricular completo realizados en el periodo de estudio y que cumplieron con los criterios de inclusión.

6.4.1 Muestreo

No probabilístico, a conveniencia muestra disponible en el periodo de investigación, se incluyeron el total de pacientes sometidos a reparo de defecto atrioventricular completo realizados en el periodo enero 2012 a julio de 2022 en total 104.

6.5 Definición y operacionalización de variables

6.5.1 Definiciones:

Se estudiaron variables clasificadas como: sociodemográficas, estudios prequirúrgicos, condiciones pre y post operatorio y desenlaces definidos a continuación en la tabla de operacionalización de variables.

6.5.2 Operacionalización de variables

Tabla 1. Operacionalización de variables

Nombre de la variable	Definición	Naturaleza	Escala	Unidades o categorías
Variables prequirúrgicas				
Edad	Tiempo cronológico medido en años de una persona. Consignado en la historia clínica.	Cuantitativa	Número de años.	Discreta
Temporalidad del reparo de DAVc	Clasificación de la temporalidad del procedimiento; edad meses a la que se realiza el reparo completo del defecto atrioventricular	Cualitativa	Temprano (< 6 meses de vida) Tardío (\geq 6 meses de vida)	Nominal

Sexo	Caracteres sexuales que definen al individuo como hombre o mujer. Consignado en la historia clínica.	Cualitativa	0: Hombre, 1: Mujer.	Nominal
Peso	Medida en kilogramos de la masa corporal de un individuo. Consignado en la historia clínica.	Cuantitativa	Número de kilogramos.	Continua
Talla	Medida en centímetros de la altura de un individuo. Consignado en la historia clínica.	Cuantitativa	Numero en centímetros.	Continua
Tipo de Rastelli	Clasificación de Rastelli para los DAV	Cualitativa	0. A, 1. B, 2. C	Nominal
Trisomía 21	Diagnóstico de trisomía 21	Cualitativa	0. Si, 1. No	Nominal
Prematuro	Nacimiento antes de las 36 semanas de gestación	Cualitativa	Si, 1. No	Nominal
Grado de insuficiencia	Criterios ecocardiográficos	Cualitativa	0. I, 1. II, 2. III, 3. IV	ordinal

auriculoventricular - preoperatorio	de insuficiencia de la válvula AV			
Presión pulmonar de la arteria pulmonar - Preoperatoria	Medición ecocardiográfica de la presión en la arteria pulmonar	Cuantitativa	Numero en milímetros de mercurio.	Continua
Variables intraoperatorias				
Tiempo de circulación extracorpórea	Duración en minutos en circulación extracorpórea	Cuantitativa	Numero en minutos	Continua
Tiempo de isquemia	Duración en minutos de la isquemia	Cuantitativa	Numero en minutos	Continua
Tipo de reparo quirúrgico	Técnica quirúrgica utilizada para el reparo del defecto AV	Cualitativo	Técnica de parche simple, doble parche, cierre de cleft, modificada	Nominal
Variables postoperatorias				
Grado de insuficiencia auriculoventricular - postoperatorio	Criterios ecocardiográficos de insuficiencia de la válvula AV	Cualitativa	I, 1. II, 2. III, 3. IV	ordinal
Bloqueo AV completo	Diagnóstico electrocardiográfico	Cualitativa	Si, 1. No	Nominal

	o de bloqueo auriculoventricular completo			
Lesión renal aguda	Aumento del 20% del nivel basal de creatinina	Cualitativa	Si, 1. No	Nominal
Reintervención por sangrado postoperatoria	Necesidad de reintervención por sangrado en el postoperatorio	Cualitativa	Si, 1. No	Nominal
Infección de sitio operatorio	Presencia de signos y síntomas de infección en sitio quirúrgico esternal que cumpla con los criterios de clasificación	Cualitativa	Superficial Profunda Órgano espacio	Nominal
Soporte circulatorio mecánico ECMO en el postoperatorio	uso de apoyo/asistencia de la circulación mecánica en el postoperatorio con terapia ECMO	Cualitativa	Si, 1. No	Nominal
Variables de desenlaces				
Días de estancia en UCI	Número de días de estancia en UCI posterior a la cirugía	Cuantitativa	Numero en días	Continua

Días de estancia en hospitalización	Número de días de hospitalización posterior a la cirugía sin incluir el manejo en UCI	Cuantitativa	Numero en días	Continua
Mortalidad quirúrgica	Muerte que ocurre durante los 30 días posteriores a la cirugía	Cualitativa	Si, 1. No	Nominal
Reintervención de la válvula AV	Necesidad de nuevo procedente durante el periodo postoperatorio	Cualitativa	Si, 1. No	Nominal
Fecha de reintervención de la válvula AV	Fecha en la que se realiza la intervención en la válvula AV en el periodo post egreso del evento quirúrgico del reparo completo del DAVc	Cuantitativa	fecha DMA	Discreta

6.6 Técnicas, procedimientos e instrumentos de la recolección de datos

Se realizó la recolección de las variables sujetas de estudio a través de la revisión de las historias clínicas obtenidas de la base de datos del servicio de instituto de cardiopatías congénitas de la fundación Cardioinfantil, a partir de enero del año 2012 hasta el mes de julio del año 2022, para posteriormente se realizó el análisis de datos, el cual conto con la revisión de calidad de un especialista en epidemiología

tutor estadístico del estudio. No se planea realizar procesamiento de muestras biológicas.

6.7 Plan análisis de datos

La identificación de los pacientes se realizó a partir de la información obtenida de la base de datos de cirugía cardiovascular congénita de la Fundación Cardioinfantil – La Cardio, la cual sigue las especificaciones de The International Quality Improvement Collaborative (IQIC) database tiene recolección prospectiva de la información desde el año 2009, para aquellas variables no contempladas en la base de datos se realizó revisión las historias clínicas con el fin de identificar variables faltantes y verificar datos extremos. La información se consolidó en una base de datos creada en un archivo Excel con las variables descritas previamente, la información fue recolectada y digitada por el investigador principal y un asistente investigador secundario.

La descripción de las variables contempladas en el estudio (pre, intra y postquirúrgicas), son presentadas de acuerdo con la naturaleza y tipo de las mismas así: las continuas se presentan mediante promedio \pm desviación estándar (DE) o por medianas y su rango Inter cuartil (RIQ) según sea conveniente teniendo en cuenta la distribución mediante prueba de Shapiro-Wilk. Las variables categóricas se describen por frecuencias y porcentajes. Para establecer si existen diferencias en las variables prequirúrgicas, intra o postoperatorios de la comparación entre grupos (sujetos < 6 meses y ≥ 6 meses) se analizaron mediante la prueba de Chi cuadrado o la prueba exacta de Fisher ($n < 5$), dependiendo del número de casos por cada categoría en los cruces de las tablas de 2x2 y las variables continuas fueron evaluadas a través de la prueba U de Mann-Whitney, se cálculo del intervalos de confianza para la diferencia de proporciones o para la diferencia de varianzas, con nivel de confianza al 95%. Adicionalmente se calculó el tamaño del efecto de aquellas variables que presentaron diferencias estadísticamente significativas, utilizando el coeficiente de correlación phi ϕ y r .

Para establecer si hubo reintervención en válvula mitral posterior al reparo del DAVc se obtuvo la fecha de la intervención del seguimiento clínico institucional a partir de la revisión de las historias clínicas el cálculo de la libertad de reintervención se realizó mediante el cálculo del periodo transcurrido entre el reparo del DAVC y la reintervención de la válvula mitral en meses, la libertad de reintervención se analizó mediante se realizó modelo de Kaplan-Meier. Todos los análisis estadísticos se realizaron en el software STATA SE 15.1

6.8 Alcances y límites de la investigación

Este estudio permitió describir la prevalencia de los desenlaces de los pacientes llevados al manejo quirúrgico DAVc en un centro de remisión de Colombia. Las principales limitaciones del estudio están relacionadas con el carácter retrospectivo de la información, al ser los resultados la experiencia de un solo centro de atención su generalización es limitada.

6.9 Control de Sesgos

Las medidas potenciales de sesgo para este estudio y la estrategia de control para cada una son:

Sesgo de selección: Debido al muestreo por conveniencia y a la naturaleza del estudio, este sesgo en este estudio se controló con la inclusión de todos los pacientes que cumplieron con los criterios de selección.

Sesgo de medición: este sesgo se controló mediante la creación de un instrumento de recolección de datos en el formato Excel con campos validados lo cual limitó los errores en el diligenciamiento garantizando la confiabilidad del dato.

Sesgo de información: debido a que los datos de la fuente la base de datos de cirugía cardiovascular no se obtuvo toda la información necesaria para completar la base de datos del estudio todas las historias clínicas fueron revisadas con el objetivo de identificar la información, así diligenciar por completo la base de datos.

Sesgo del observador. Este sesgo es el que por parte del investigador cuando al conocer el desenlace esperado tiene tendencia a hallar más casos de este evento en alguna cohorte en particular. Para evitarlo se incluyó sólo la información que se encuentre en la historia clínica sin interpretación de ninguna variable por parte de los investigadores.

7. Aspectos éticos

El estudio se realizó dentro de los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos según la Declaración de Helsinki – 64ª Asamblea General, Fortaleza, Brasil, octubre 2013.

Se tuvo en cuenta las regulaciones locales del Ministerio de Salud de Colombia Resolución 8430 de 1993 en lo concerniente al Capítulo I “De los aspectos éticos de la investigación en seres humanos”.

Se limitó el acceso de los instrumentos de investigación únicamente a los investigadores según Artículo 8 de la Resolución 008430 de 1993 del Ministerio de Salud.

Fue responsabilidad de los investigadores el guardar con absoluta reserva la información contenida en las historias clínicas y a cumplir con la normatividad vigente en cuanto al manejo de la misma reglamentados en los siguientes: Ley 100 de 1993, Ley 23 de 1981, Resolución 008430 de 1993.

Según el artículo 11 de la resolución 8430 del Ministerio de Salud de Colombia se considera investigación con riesgo mínimo, la información consignada en la base de datos se realiza de manera prospectiva, por tal motivo el uso de los datos se realiza bajo autorización del paciente, contemplado en el consentimiento informado de cirugía cardiovascular adulto y pediátrico para el proceso de atención quirúrgica, registrado en la historia clínica hasta el mes febrero de 2020 en el numeral 6 y 7, donde se asegura la reserva y confidencialidad de dicha información. Además de tener en cuenta la Ley 1581 del 2012 con su artículo 6 mediante la autorización de

uso de datos en el Formato de autorización para el tratamiento de datos personales en el cual se contempla que el paciente o su representante autoriza, “se realice recolección, almacenamiento, uso, circulación, supresión y en general tratamiento de mis datos personales incluyendo datos sensibles” además aclara que dichos datos puede ser empleados en “obtener datos fundamentales para la investigación clínica y epidemiológica”.

Por lo anteriormente mencionado este estudio se realizó con un manejo estadístico imparcial y responsable se garantizará la confidencialidad de los datos al no incluir datos que permitan identificar los sujetos y mediante enmascaramiento con código creado por los investigadores, la custodia de los datos es responsabilidad del grupo de investigación y son almacenados en el equipo de cómputo de epidemiología de cirugía cardiovascular con dominio de La Cardio por el periodo propuesto de investigación y hasta por diez años después de finalizada la misma, de manera tal que no serán revelados duplicados o publicados a personas o instituciones externas, y solo se usarán con los fines propuestos en el presente documento. La destrucción de la base de datos se realizará cuando se cumpla el periodo propuesto de custodia y serán eliminados de disco duro y del servidor todos los archivos originales y copias creadas para el presente estudio.

8. Administración del proyecto

8.1 Presupuesto

RUBRO	DESCRIPCIÓN	FUNCIÓN EN EL PROYECTO	VALOR	FUENTE FINANCIADOR A
BIBLIOGRAFÍA	Libros de texto, acceso a revistas internacionales	Elaboración del protocolo, consecución instrumentos de evaluación actividad, soporte análisis estadístico	\$ 1.500.000,00	Base datos Instituciones educativas asociadas al proyecto

En la figura 2 se muestra el número de pacientes llevados a corrección completa DAVc a través del periodo establecido, manteniendo proporción significativamente mayor en los ≥ 6 meses, exceptuando el año 2021 en el cual son similares.

La tabla 1 muestra las características de los pacientes incluidos en el estudio. La mediana global de edad en la cual se realizó el procedimiento quirúrgico fue de 8.1 meses, siendo de 4.8 meses en < 6 meses de edad, y 8.9 meses para ≥ 6 meses. Se encontró una proporción similar de pacientes femeninos y masculinos entre ambos grupos. El 26.9% de los pacientes tenían antecedente de prematurez.

No se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos con respecto a edad gestacional, y proporción de pacientes con trisomía 21. Se identifico diferencias significativas en: saturación preoperatoria la cual fue mayor en el reparo temprano 94% vs 89% (IC95% 87-90), la proporción desnutrición fue mayor grupo de reparo tardío 47.4% vs 74.1%, insuficiencia de la válvula auriculoventricular moderada fue mayor en el grupo de reparo tardío 5.3% vs 29.4% (IC95% -38 - -10.8). El 74% de los pacientes tenían diagnóstico de hipertensión pulmonar moderada a severa, sin encontrar diferencias significativas entre los dos grupos.

Figura 2. Pacientes con manejo quirúrgico de defecto atrioventricular completo. < 6 meses de edad vs ≥ 6 meses de edad 2012 – 2022 junio.

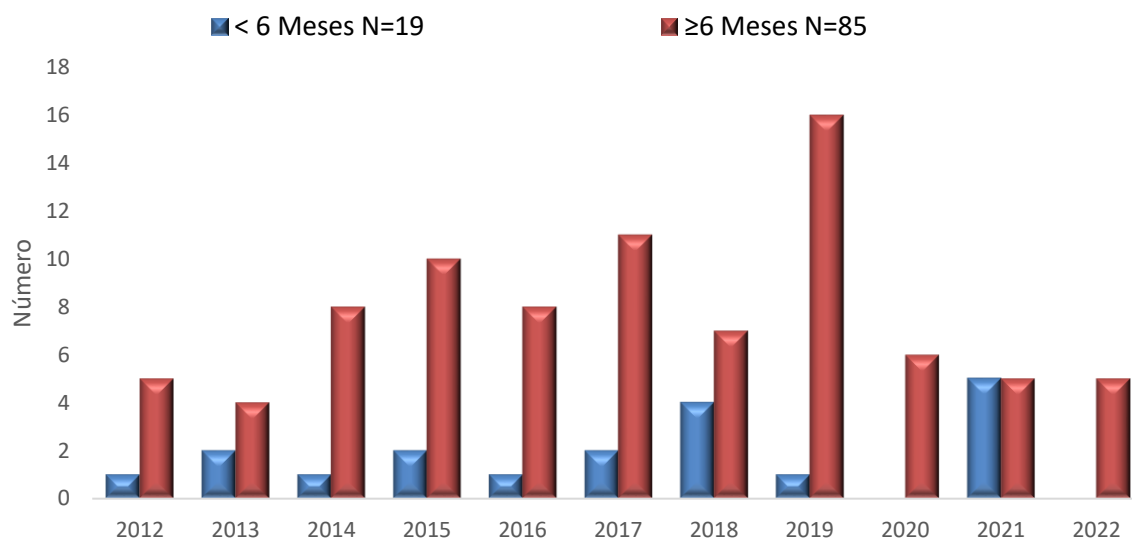


Tabla 1. Características prequirúrgicas, de pacientes con manejo quirúrgico de defecto atrioventricular completo. <6 meses de edad vs ≥6 meses de edad 2012 – 2022 junio.

	Total, N=104	Reparo temprano < 6 Meses N=19	Reparo tardío ≥6 Meses N=85	IC 95%	
Edad meses	8.1 (6.3-12.2)	4.8(4.5-5.4)	8.9 (7.2-14.8)	9.8	17.7*
Mujer	59 (56.7%)	12 (63.2%)	47 (55.3%)	-16.3	31.9
Prematuro	28 (26.9%)	7 (36.8%)	21 (24.7%)	-11.4	35.7
Anomalía congénita no cardiaca	8 (7.7%)	2 (10.5%)	6 (7.1%)	-11.3	12.5
Anomalía cromosómica	88 (84.6%)	16 (84.2%)	72 (84.7%)	-18.5	17.6
Trisomía 21	87 (83.7%)	16 (84.2%)	71 (83.5%)	-17.5	18.8
Hematocrito, %	42.1 (36.3-45)	41 (38.5-43.3)	42.45 (36.2-45.2)	39.7	42.7
Saturación O2 prequirúrgico, %	90 (85-94)	94 (92-95)	89 (85-93)	87	90*
Antecedentes					
Choque persistente	2 (1.9%)	2 (10.5%)	0 (0.0%)	-3.3	24.3*
Enterocolitis necrosante	1 (1.0%)	0 (0.0%)	1 (1.2%)	-3.4	1.1

Septicemia	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.4%)	-5.5	0.9
Convulsión durante la vida	1 (1.0%)	0 (0.0%)	1 (1.2%)	-3.4	1.1
Disfunción renal	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.4%)	-5.5	0.9
Ventilación mecánica invasiva	1 (1.0%)	1 (5.3%)	0 (0.0%)	-4.8	15.3
Falla en el crecimiento	1 (1.0%)	0 (0.0%)	1 (1.2%)	-3.4	1.1
Desnutrición	72 (69.2%)	9 (47.4%)	63 (74.1%)	-51	-2.4*
Hipertensión Pulmonar categoría					
No	20 (19.2%)	0 (0.0%)	20 (23.5%)	-32.5	-14.5
Leve	7 (6.7%)	2 (10.5%)	5 (5.9%)	11	19.3
Moderada	32 (30.8%)	9 (47.4%)	23 (27.1%)	-4	44
Severa	45 (43.3%)	8 (42.1%)	37 (43.5%)	-25.9	23
PASP (mmHg)	61 (56-70)	58 (45-68)	63.5 (57-75.5)	57.9	66.6
Clasificación Rastelli					
A	76 (73.1%)	13 (68.4%)	63 (74.1%)	-28.5	-17.2
B	16 (15.4%)	3 (15.8%)	13 (15.3%)	-17	18.6
C	12 (11.5%)	3 (15.8%)	9 (10.6%)	-12	17.1
Grado insuficiencia de la válvula AV					
NO	8 (7.7%)	1 (5.3%)	7 (8.2%)	-14.6	-8.6
Trivial/Traza	13 (12.5%)	2 (10.5%)	11 (12.9%)	-17.9	13
Leve	46 (44.2%)	15 (78.9%)	31 (36.5%)	21.4	63.4
Moderado	26 (25.0%)	1 (5.3%)	25 (29.4%)	-38	-10.2*
Severo	11 (10.6%)	0 (0.0%)	11 (12.9%)	-20	-5.8

Los datos son presentados como número y porcentaje o mediana y (percentil 25 -percentil75). PSAP: Presión Sistólica de Arteria Pulmonar * Diferencia estadísticamente significativa

De forma intraoperatoria, no se identificaron diferencias estadísticamente significativas entre la morfología dada la clasificación de Rastelli, siendo el más frecuente el tipo A (73.1%), seguido del B (15.4%) y menos frecuente el tipo C (11.5%). La técnica de doble parche fue la más realizada (95.2%), y cerca del 60% requirió una fenestración como procedimiento adicional al reparo. No se encontraron diferencias en los tiempos de perfusión e isquemia entre los grupos (tabla 2).

Tabla 2. Características intraoperatorias de pacientes con manejo quirúrgico de defecto atrioventricular completo. <6 meses de edad vs ≥6 meses de edad 2012 – 2022 junio.

	Total N=104	< 6 Meses N=19	≥6 Meses N=85	IC 95%	
Tipo de reparo					
Doble Parche	99 (95.2%)	19 (100.0%)	80 (94.1%)	-4	7.6
Modificada	3 (2.9%)	0 (0.0%)	3 (3.5%)	-7.6	-0.4
Fenestración	62 (59.6%)	10 (52.6%)	52 (61.2%)	-33	16.2
Tórax abierto	5 (4.8%)	2 (10.5%)	3 (3.5%)	-7.3	21.3
Bypass cardiopulmonar, minutos	145 (113-165)	134 (107-150)	145 (115-165)	134	152
Clamp de aorta, minutos	110.5 (86-127.5)	100 (76-120)	114 (91-130)	103	116

Los datos son presentados como número y porcentaje o mediana y (percentil 25-percentil 75).

* Diferencia estadísticamente significativa

En la tabla 3 se describen los eventos postoperatorios entre los grupos. Se identificaron 4 bloqueos atrioventriculares completos, en tres fue necesario el implante de marcapasos definitivo, todos se presentaron en ≥ 6 meses no hay diferencias estadísticamente significativas; de forma similar los eventos de parada cardiaca, y requerimiento de soporte circulatorio ECMO (n=2) se presentaron en los en el grupo de reparo tardío sin diferencias estadísticamente significativas. Eventos del postoperatorio inmediato como reoperación por sangrado, paro cardiorrespiratorio, bajo gasto, e infección del sitio operatorio fueron similares en ambos grupos. La estancia intrahospitalaria postoperatoria media fue de 12 días, con una estancia más prolongada en UCI (6 días), sin diferencias entre ambos grupos etarios. La mortalidad operatoria para la cohorte fue de 4.8% con 5 eventos en el grupo de ≥ 6 meses, sin eventos en reparo temprano (0% vs 5.9%).

Tabla 3. Eventos postoperatorios de los pacientes con manejo quirúrgico de defecto atrioventricular completo. <6 meses de edad vs ≥ 6 meses de edad 2012 – 2022 junio.

	Total, N=104	< 6 Meses N=19	≥ 6 Meses N=85	IC 95%	
Arritmia					
Bloqueo AV completo	4 (3.8%)	0 (0.0%)	4 (4.7%)	-9.2	-0.2
Otra arritmia	29 (27.9%)	7 (36.8%)	22 (25.9%)	-12.6	34.5
Arritmia que requiere marcapaso definitivo	3 (2.9%)	0 (0.0%)	3 (3.5%)	-7.4	0.4
Reoperación por sangrado	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.4%)	-5.6	0.9
Paro Cardio Respiratorio	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.4%)	-5.6	0.9
Bajo Gasto cardiaco	11 (10.6%)	1 (5.3%)	10 (11.8%)	-18.7	5.6
Infección Sitio Operatorio					
Superficial	1 (1.0%)	0 (0.0%)	1 (1.2%)	-3.4	1.1
Profunda	3 (2.9%)	2 (10.5%)	1 (1.2%)	-4.6	23.3
Órgano espacio (mediastinitis)	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.4%)	-5.6	0.9
Sepsis	2 (1.9%)	1 (5.3%)	1 (1.2%)	-6.2	14.4
Soporte circulatorio ECMO	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.4%)	-5.6	0.9
Estancia Hospitalaria, días					
UCI	6 (5-8)	8 (6-19)	6 (4.5-8)	6.9	9.8
Hospitalización	4 (2-7)	5 (2-11)	4 (2-7)	4.5	7.5
Estancia POP* (UCI+ Hospitalización)	12 (8-17)	15 (10-22)	11.5 (8-16)	12	16.6
Grado insuficiencia válvula mitral POP					

NO	17 (16.3%)	4 (21.1%)	13 (15.3%)	-14	25.4
Trivial/Traza	36 (34.6%)	5 (26.3%)	31 (36.5%)	-32.9	11.7
Leve	37 (35.6%)	10 (52.6%)	27 (31.8%)	-4.1	45
Moderado	8 (7.7%)	0 (0.0%)	8 (9.4%)	-15.8	-3.2
Severo	5 (4.8%)	0 (0.0%)	5 (5.9%)	-11	-8.9
Mortalidad quirúrgica	5 (4.8%)	0 (0.0%)	5 (5.9%)	-10.8	-0.8

Los datos son presentados como número y porcentaje o mediana y (percentil 25-percentil75).

* Diferencia estadísticamente significativa

La media de seguimiento para la cohorte fue de 12.8 meses. Aunque el 12.8% de los pacientes persistieron con insuficiencia mitral moderada o severa en el ecocardiograma postoperatorio no se identificó diferencia en la proporción del este evento entre los grupos. La libertad de reintervención en componente mitral fue del 83% en el grupo de reparo tardío a los 60 meses postoperatorio, sin diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos (Figura 3). En el seguimiento se encontró una reducción de pacientes con algún grado de hipertensión pulmonar en el posoperatorio (80.8% vs 53.9%) con mayor significancia los pacientes que tenían hipertensión pulmonar de moderada a severa (74.1% vs 21.2%) con una mayor proporción en el grupo de mayores de los 6 meses, sin diferencias estadísticamente significativas (Tabla 4).

Tabla 4. Seguimiento clínico pacientes con manejo quirúrgico de defecto atrioventricular completo. <6 meses de edad vs ≥6 meses de edad 2012 – 2022 junio.

	Total N=104	< 6 Meses N=19	≥6 Meses N=85	IC 95%	
Reintervención Válvula AV	5 (4.8%)	0 (0.0%)	5 (5.9%)	-11.7	-0.9
Marcapasos	2 (1.9%)	0 (0.0%)	2 (2.4%)	-5.6	0.9
Grado de HTP					
No	47 (45.2%)	8 (42.1%)	39 (45.9%)	-28.9	20.3
Leve	34 (32.7%)	5 (26.3%)	29 (34.1%)	-30.4	14
Moderada	19 (18.3%)	6 (31.6%)	13 (15.3%)	-6.1	38.4
Severa	3 (2.9%)	0 (0.0%)	3 (3.5%)	-7.5	0.4

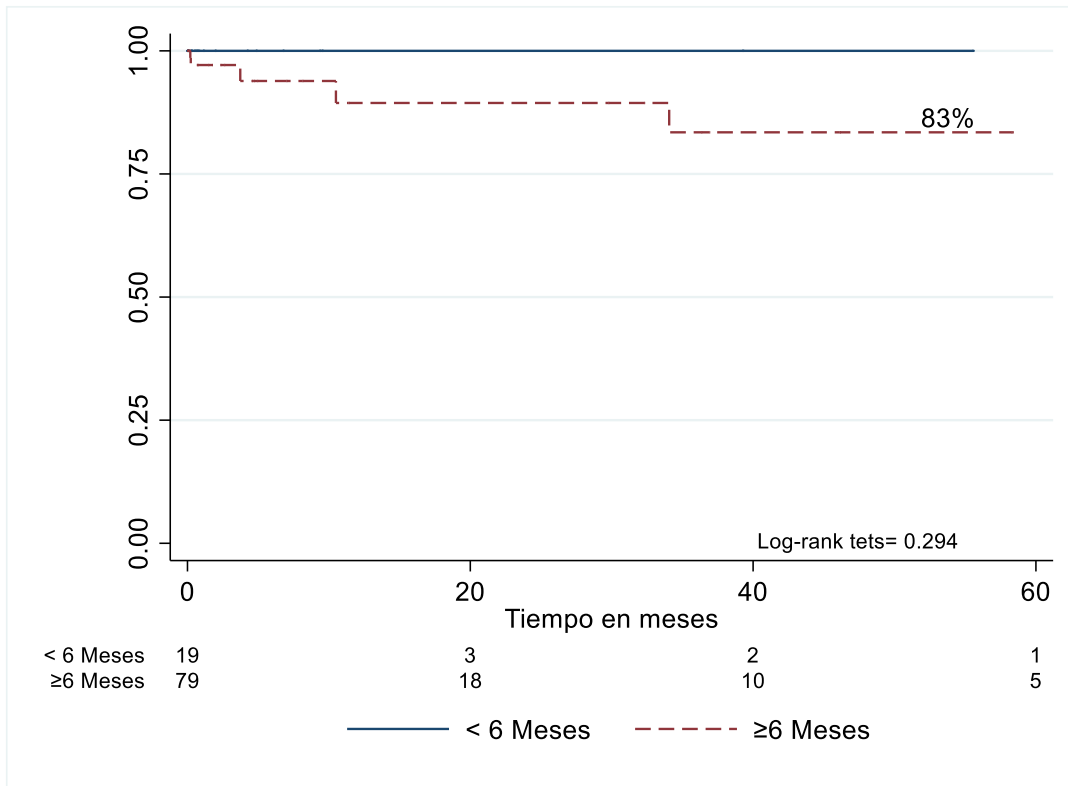
Los datos son presentados como número y porcentaje o mediana y (percentil 25-percentil75).

Tabla 5. Tamaño del Efecto para las variables estadísticamente significativas.

Variables	< 6 Meses n=19	≥6 Meses n=85	<i>p</i> valor	IC 95%	TE
Edad meses	4.8(4.5-5.4)	8.9 (7.2-14.8)	<0.001	(9.8-17.7)	0.67*
Saturación O2 prequirúrgico, %	94 (92-95)	89 (85-93)	<0.001	(87-90)	-0,34*
Choque persistente	2 (10.5)	0 (0.0)	0.002	(-3.3-24.3)	-0.29**
Clampeo de aorta, minutos	100 (76-120)	114 (91-130)	0.02	(103-116)	-0,16*

Los datos son presentados como número y porcentaje o mediana y (percentil 25-percentil75). TE: Tamaño del efecto
*Coeficiente *r*, TE pequeño 0.2, TE mediano 0.3, TE grande 0.7

Figura 3. Libertad de reintervención en válvula mitral pacientes con manejo quirúrgico de defecto atrioventricular completo. <6 meses de edad vs ≥6 meses de edad 2012 – 2022 junio.



10. Discusión

Se han descrito algunos eventos fisiopatológicos asociados a la historia natural del DAVc sin manejo quirúrgico, que han incentivado su manejo temprano. Primero, la disminución de la resistencia pulmonar asociado con el aumento de la edad produce el aumento del corto circuito de derecha a izquierda, llevando a un hiperflujo pulmonar y el desarrollo de falla cardíaca. Segundo, la sobrecarga de volumen puede ocasionar una dilatación del anillo atrioventricular, y empeorar la insuficiencia valvular. Finalmente, Las crisis de hipertensión pulmonar es una complicación impredecible que puede ocurrir tan temprano como 6 meses de edad, y es una causa de morbimortalidad en el postoperatorio. Por lo tanto, la prevención de enfermedad pulmonar vascular irreversible, y el desarrollo falla cardíaca a pesar del manejo farmacológico óptimo, se han considerado como algunas de las ventajas del reparo temprano; particularmente, en pacientes con síndrome de Down, los

cuales se asocian con hipertensión pulmonar primaria y malformaciones de la vía aérea superior(32).

Se ha descrito que la depuración de la técnica quirúrgica, la ganancia de experiencia en los grupos, y la optimización de los cuidados postoperatorios han favorecido la reducción progresiva de la edad a la cual los pacientes son llevados al reparo completo de DAVc(17). Consecuentemente, se considera que el reparo primario es el tratamiento de elección, y se recomienda realizarse entre los 3 a los 6 meses de edad (30); sin embargo, continua el debate sobre el momento ideal del manejo quirúrgico, y particularmente en países de bajos y medianos ingresos en los cuales el diagnóstico es tardío y los pacientes no pueden acceder a este de forma temprana al manejo quirúrgico (33).

Se presenta una cohorte de pacientes llevados a corrección completa de DAVc en un centro de referencia para el manejo de cardiopatías congénitas en Colombia, con énfasis en los desenlaces a corto y mediano plazo. Estos resultados fueron estratificados por la edad de los pacientes en el momento de la cirugía. Debido a las características socioeconómicas de Colombia, los pacientes con DAVc son diagnosticados y llevados al manejo quirúrgico con una edad mayor a la descrita (4). Se encontraron resultados equiparables independientemente de la edad con respecto a la estancia hospitalaria, incidencia de complicaciones postoperatorias tempranas, implante de marcapasos permanente, grado de hipertensión pulmonar postoperatoria, grado de insuficiencia valvular posterior al reparo, reoperación del componente mitral, y mortalidad.

La mortalidad operatoria evidenciada en nuestra institución es del 4.8%, la cual es comparable a las diferentes series de la literatura (entre el 2% al 11%)(8,20,21). La proporción de pacientes con síndrome de Down es del 87%, siendo ligeramente mayor a la reportada (aproximadamente 80%), y la clasificación de Rastelli tiene A una distribución similar a la reportada por Parikh *et al* (8). Por otra parte, hay una mayor proporción de pacientes llevados a cirugía después del sexto mes de vida, lo cual refleja, el contexto socioeconómico de un país de medianos ingresos, donde la referencia de los pacientes a centros de experiencia es usualmente tardía. La edad

media del grupo del reparo temprano fue de 4.8 meses, lo cual podría reflejar un déficit de diagnóstico temprano (33).

Se identificó una reducción en la proporción de pacientes con hipertensión pulmonar y regurgitación valvular moderada a severa en ambos grupos durante el postoperatorio, sin tener diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos etarios, a pesar de encontrar una mayor proporción de pacientes con desnutrición, un grado significativo de hipertensión pulmonar e insuficiencia de la válvula AV, y una menor saturación de oxígeno en el grupo del reparo tardío. En contraste, encontramos una mayor reducción en la presencia de insuficiencia mitral más que moderada después de cirugía, en comparación a lo reportado por Parikh et al (12.8% vs 17.3%); y de forma similar, este autor no encontró diferencias entre ambos grupos(8). No se hallaron diferencias con respecto a la tasa de reintervención del componente valvular izquierdo, y la mortalidad operatoria al comparar los grupos de reparo temprano y tardío; sin embargo, Ramgren et al reporta mayor libertad de sobrevivida (83% vs 95.1%)(25). No se encontraron reportes en la literatura sobre el comportamiento postoperatorio de la hipertensión pulmonar. La incidencia de implante de marcapasos en el total de los pacientes fue menor a la reportada por Xie *et al* (1.9% vs 2%-3%), sin diferencias significativas entre los mayores y menores de seis meses (20).

La relación entre la mortalidad y la edad del reparo de DAVc ha sido estudiada con el objetivo de establecer un punto de corte seguro para llevar cirugía. El estudio de St Louis et al donde se estudiaron 2399 pacientes muestra la relación entre la edad de corrección de DAVc y la mortalidad, reportó una mayor tasa de eventos postoperatorios, tasa de reparación, estancia hospitalaria, y mortalidad en los menores de 2.5 meses (22). En contraste, recientes reportes de los grupos de Ramgren et al, y Fong et al, apoyan el reparo temprano de los DAVc con buenos resultados tanto a corto, como a largo plazo (media de seguimiento de 13.2 años, y 15.3 años respectivamente) (7,25).

Este estudio contrasta la recomendación actual en donde el reparo temprano se asocia una mejor sobrevivida, menores complicaciones postoperatorias y menor

libertar de reintervención valvular (4,8,34) ; sin embargo, no es claro la razón por la cual no hay diferencias entre los dos grupos. Puede ser secundaria a la interacción de diferentes mecanismos asociados al desarrollo de cambios irreversibles en la vasculatura pulmonar, y falla cardíaca persistente los cuales no son completamente comprendidos. Esto podría explicar los cambios postoperatorios tempranos en el grado de hipertensión pulmonar e insuficiencia valvular. Se resalta que en la revisión de la literatura no se encontró otro estudio contemporáneo que reporte el comportamiento postoperatorio de ambos grupos etarios antes y después del manejo quirúrgico. Adicionalmente, esta cohorte presenta un número significativo de pacientes, en comparación a otros reportes en la literatura los cuales presentan series entre 32 a 190 pacientes (3,7,8,20,25,34). Se controlaron posibles sesgos de selección mediante los criterios de exclusión en los cuales delimitaron y homogeneizaron la muestra para posibles factores confusores como serían cardiopatías adicionales al DAVc, pacientes manejados con estrategias quirúrgicas paliativas.

Las limitaciones del estudio son las siguientes. Se trata de un estudio retrospectivo, realizado en un solo centro, que analiza eventos de baja incidencia con un periodo de seguimiento corto. Hay una mayor proporción de pacientes llevados a cirugía después del sexto mes de vida, lo cual refleja, el contexto socioeconómico de un país de medianos ingresos, donde la referencia de los pacientes a centros de experiencia es usualmente tardía. Adicionalmente, aquellos pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar severa fueron llevado a cateterismo, y se consideró el manejo quirúrgico primario en los cuales la prueba de reactividad vascular pulmonar; de igual forma, este grupo de pacientes requirió una fenestración durante la cirugía, y se usó el óxido nitrito de forma postoperatoria como adyuvantes para el manejo de la hipertensión pulmonar. El estudio no tuvo en cuenta el potencial efecto del síndrome de Down en la incidencia de hipertensión pulmonar postoperatoria. Estos factores impactan la habilidad para generalizar las conclusiones del estudio. Por ello se genera la necesidad de un registro que incluya mayor número de pacientes de otras regiones del país, y completar el seguimiento a largo plazo que permita evaluar la sobrevida, función de los componentes

valvulares y necesidad de reintervención, la hipertensión pulmonar, y la calidad de vida de los pacientes; adicionalmente, este registro debería basarse en bases de datos internacionales que permita un análisis comparativo en otras latitudes. Esto permitiría apoyar o refutar la recomendación de la literatura sobre el momento ideal de reparo de los DAVc.

11. Conclusiones

El reparo primario del DAVc se asocia con una baja morbimortalidad y desenlaces favorables. En la experiencia de un centro de remisión, el reparo tardío no se asoció con mayor incidencia de complicaciones postoperatorias, estancia hospitalaria, implante de marcapasos, necesidad de reoperación, y mortalidad, a pesar de que estos pacientes tienen una mayor carga de comorbilidad dada por una menor saturación, y un mayor grado de desnutrición, hipertensión pulmonar y regurgitación de la válvula AV.

12. Recomendación

Se requiere más estudios que establezcan un seguimiento a largo plazo para evaluar el comportamiento de la hipertensión pulmonar, desarrollo de falla cardíaca, y la necesidad de reintervención valvular.

Referencias

1. Jacobs JP, Jacobs ML, Mavroudis C, Chai PJ, Tchervenkov CI, Lacour-Gayet FG, et al. Atrioventricular Septal Defects: Lessons Learned About Patterns of Practice and Outcomes From the Congenital Heart Surgery Database of the Society of Thoracic Surgeons. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* [Internet]. 2010 Apr 1;1(1):68–77. Available from: <https://doi.org/10.1177/2150135110361504>
2. Wakai CS, Edwards JE. Pathologic study of persistent common atrioventricular canal. *Am Heart J*. 1958 Nov 1;56(5):779–94.
3. Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2007 Feb;6(1):24–6.
4. Wu Y, Kuang H, Wang G, Dai J, Li Y, Wei G, et al. Surgical Management for Complete Atrioventricular Septal Defects: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Pediatr Cardiol*. 2020 Oct;41(7):1445–57.
5. Sandoval N. Cardiopatías congénitas en Colombia y en el mundo . Vol. 22, *Revista Colombiana de Cardiología* . scieloco ; 2015. p. 1–2.
6. Vélez M JF, Sandoval R N, Cadavid E, Zapata J. Estudio cooperativo de la mortalidad operatoria en la corrección de cardiopatías congénitas en Colombia . Vol. 11, *Revista Colombiana de Cardiología* . scieloco ; 2005. p. 397–400.
7. Fong LS, Betts K, Bell D, Konstantinov IE, Nicholson IA, Winlaw DS, et al. Complete atrioventricular septal defect repair in Australia: Results over 25 years. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020 Mar;159(3):1014-1025.e8.
8. Parikh KN, Shah NC, Myers JL, Kunselman AR, Clark JB. Complete Atrioventricular Canal Defect: Influence of Timing of Repair on Intermediate Outcomes. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* [Internet]. 2017 May 1;8(3):361–6. Available from: <https://doi.org/10.1177/2150135117696492>
9. Olariu IC, Popoiu A, Ardelean AM, Isac R, Steflea RM, Olariu T, et al. Challenges in the Surgical Treatment of Atrioventricular Septal Defect in Children With and Without Down Syndrome in Romania-A Developing Country [Internet]. Vol. 9, *Frontiers in Pediatrics* . 2021. Available from: <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/fped.2021.612644>
10. Rigby M. Atrioventricular septal defect: What is in a name? Vol. 8, *Journal of Cardiovascular Development and Disease*. MDPI AG; 2021. p. 1–16.
11. Calkoen EE, Hazekamp MG, Blom NA, Elders BBLJ, Gittenberger-de Groot AC, Haak MC, et al. Atrioventricular septal defect: From embryonic development to long-term follow-up. *Int J Cardiol* [Internet]. 2016 Jan 1;202:784–95. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.09.081>
12. Chauhan S. Atrioventricular septal defects. Vol. 21, *Annals of Cardiac Anaesthesia*. Wolters Kluwer Medknow Publications; 2018. p. 1–3.

13. Backer CL, Eltayeb O, Mongé MC, Mazwi ML, Costello JM. Shunt Lesions Part I: Patent Ductus Arteriosus, Atrial Septal Defect, Ventricular Septal Defect, and Atrioventricular Septal Defect. *Pediatric Critical Care Medicine* [Internet]. 2016;17(8). Available from: https://journals.lww.com/pccmjournal/Fulltext/2016/08001/Shunt_Lesions_Part_I__Patent_Ductus_Arteriosus,.29.aspx
14. CRAIG RJ, SELZER A. Natural History and Prognosis of Atrial Septal Defect. *Circulation* [Internet]. 1968 May 1;37(5):805–15. Available from: <https://doi.org/10.1161/01.CIR.37.5.805>
15. Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW, Barger LM, Hazelrig JB, Turner ME. Survival and Probability of Cure Without and With Operation in Complete Atrioventricular Canal. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 1979;27(2):104–11. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003497510632493>
16. Newfeld EA, Sher M, Paul MH, Nikaidoh H. Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect. *American Journal of Cardiology* [Internet]. 1977 Jan 1;39(5):721–6. Available from: [https://doi.org/10.1016/S0002-9149\(77\)80135-5](https://doi.org/10.1016/S0002-9149(77)80135-5)
17. Taqatqa AS, Vettukattil JJ. Atrioventricular Septal Defects: Pathology, Imaging, and Treatment Options. *Curr Cardiol Rep* [Internet]. 2021;23(8):93. Available from: <https://doi.org/10.1007/s11886-021-01523-1>
18. Mureşan D, Mărginean C, Zaharie G, Stamatian F, Rotar IC. Complete atrioventricular septal defect in the era of prenatal diagnosis. Vol. 18, *Medical Ultrasonography*. Societatea Romana de Ultrasonografie in Medicina si Biologie; 2016. p. 500–7.
19. Shuhaiber JH, Ho SY, Rigby M, Sethia B. Current options and outcomes for the management of atrioventricular septal defect. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* [Internet]. 2009 May 1;35(5):891–900. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2009.01.009>
20. Xie O, Brizard CP, d’Udekem Y, Galati JC, Kelly A, Yong MS, et al. Outcomes of repair of complete atrioventricular septal defect in the current era. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* [Internet]. 2014 Apr 1;45(4):610–7. Available from: <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezt444>
21. Mery CM, Zea-Vera R, Chacon-Portillo MA, Zhu H, Kyle WB, Adachi I, et al. Contemporary Outcomes After Repair of Isolated and Complex Complete Atrioventricular Septal Defect. *Ann Thorac Surg*. 2018 Nov;106(5):1429–37.
22. St. Louis JD, Jodhka U, Jacobs JP, He X, Hill KD, Pasquali SK, et al. Contemporary outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* [Internet]. 2014;148(6):2526–31. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.05.095>
23. Craig B. Atrioventricular septal defect: From fetus to adult. Vol. 92, *Heart*. 2006. p. 1879–85.

24. Atz AM, Hawkins JA, Lu M, Cohen MS, Colan SD, Jagers J, et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defect: Associations with surgical technique, age, and trisomy 21. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 2011 Jun 1;141(6):1371–9. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.08.093>
25. Ramgren JJ, Nozohoor S, Zindovic I, Gustafsson R, Hakacova N, Sjögren J. Long-term outcome after early repair of complete atrioventricular septal defect in young infants. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021 Jun;161(6):2145–53.
26. LILLEHEI CW. Controlled cross circulation for direct-vision intracardiac surgery; correction of ventricular septal defects, atrioventricularis communis, and tetralogy of Fallot. *Postgrad Med*. 1955;17(5):388–96.
27. Lev M. Conduction system in congenital heart disease. *Am J Cardiol* [Internet]. 1968;21(5):619–27. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0002914968902592>
28. Maloney J V, Marable SA. THE SURGICAL TREATMENT OF COMMON ATRIOVENTRICULAR CANAL.
29. Rastelli G, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* [Internet]. 1966;41(5):296–308. Available from: <http://europepmc.org/abstract/MED/5932615>
30. Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, Kelle AM, Webb CL, Mavroudis C. Complete Atrioventricular Canal: Comparison of Modified Single-Patch Technique With Two-Patch Technique. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2007;84(6):2038–46. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0003497507013896>
31. Silverman N, Levitsky S, Fisher E, DuBrow I, Hastreiter A, Scagliotti D. Efficacy of pulmonary artery banding in infants with complete atrioventricular canal. *Circulation*. 1983 Sep;68(3 Pt 2):II148-53.
32. Stellin G, Vida VL, Milanese O, Rizzoli G, Rubino M, Padalino MA, et al. Surgical treatment of complete A-V canal defects in children before 3 months of age q. Available from: www.elsevier.com/locate/ejcts
33. Sabatino ME, Dennis RJ, Sandoval-Trujillo P, Valencia S, Moreno-Medina K, Londono D, et al. Access to paediatric cardiac surgery in Colombia: A population-based study. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. 2022 Feb 1;61(2):320–7.
34. Buratto E, McCrossan B, Galati JC, Bullock A, Kelly A, d’Udekem Y, et al. Repair of partial atrioventricular septal defect: a 37-year experience. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* [Internet]. 2015 May 1;47(5):796–802. Available from: <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu286>