

Experiencia en Cirugía Cardiovascular en el Niño con Síndrome de Down en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Erika Matilde Martínez-Carballo*

Luis Antonio González-Ramos**

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones cardiovasculares en el niño con Síndrome de Down son frecuentes. Las intervenciones quirúrgicas se realizan tanto con fines paliativos o correctivos y el empleo de circulación extracorpórea acorde al procedimiento operativo. El propósito de este trabajo, es dar a conocer la experiencia que se tiene en el niño con síndrome de Down operado por diversas patologías del sistema cardiovascular de origen congénito y adquirido.

Material y Métodos: Se revisó el expediente clínico de 40 casos de Síndrome de Down operados del corazón durante el período de 1992 a 2011, con el fin de registrar diversas variables de interés que fueron analizadas y aplicadas a fórmulas para su análisis estadístico.

Resultados: De 40 casos de estudio en 33 (83%), se diagnosticó su cardiopatía congénita dentro de los primeros seis meses de vida; 21 (52%) presentaron hipertensión pulmonar previo a su procedimiento quirúrgico. En 27 (68%) la cardiopatía congénita tuvo un defecto aislado, 12 (30%) presentó cardiopatía con más de un defecto y 1 (2%) la cardiopatía congénita se asoció con un problema adquirido de endocarditis.

La cardiopatía congénita operada mas frecuente, fue persistencia del conducto arterioso 17 (43%) casos; seguida de cardiopatía compleja canal AV 10 (25%) casos; comunicación interventricular en 7 (18%) casos. La cirugía correctiva se realizó en 29 (72%) casos y 11 (28%) cirugía paliativa. En 28 (70%) de los casos se presentaron complicaciones postquirúrgicas y la mortalidad global fue de 19 (48%) casos.

Discusión: La cirugía correctiva a edad temprana se llevó a cabo en 10 (25%) casos durante el período estudiado y con una mortalidad elevada comparada con otros reportes. La cirugía correctiva para las cardiopatías congénitas en Síndrome de Down, es una opción aceptable para mejorar la sobrevida y ofrecerles mejor calidad de vida. La temprana evaluación clínica cardiovascular es importante en Síndrome de Down, con el fin de establecer el diagnóstico preciso y tratamiento quirúrgico oportuno.

Palabras Clave: Síndrome de Down, cardiopatía congénita, cirugía cardiovascular.

ABSTRACT

Introduction: Cardiovascular malformations in children with Down Syndrome are common. The surgeries are performed with either palliative or corrective purposes and the use of extracorporeal circulation was used according to the procedure. The purpose of this paper is to present the experience on children with Down Syndrome operated by various congenital

* Médico Pediatra Egresada del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

** Médico Cardiólogo Pediatra, Director de Enseñanza, Investigación y Calidad del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Sobretiros: Hospital Infantil del Estado de Sonora. Reforma 355 Nte., Col. Ley 57, Hermosillo, Sonora

and acquired cardiovascular diseases.

Material and Methods: The clinical records of 40 cases with Down Syndrome patients and heart surgery were reviewed during the period of 1992 to 2011, the aim was to record several variables of interest, analyze and apply them to formulas for statistical analysis.

Results: In this report of 40 cases, 33 (83%) were diagnosed with congenital heart disease within the first six months of life, 21 (52%) cases presented pulmonary hypertension prior to surgery. 27 (68%) cases had congenital heart disease with an isolated defect, 12 (30%) patients had more than one heart defect, and 1 (2%) patient had congenital heart disease with additional bacterial endocarditis.

The most common congenital heart disease corrected was persistent ductus arteriosus and was 17 (43%) cases, followed by 10 (25%) AV canal complex heart disease patients, ventricular septal defect in 7 (18%) cases. Corrective surgery was performed in 29 (72%) cases and 11 (28%) palliative surgery. In 28 (70%) cases had postoperative complications and overall mortality was 19 cases (48%).

Discussion: Corrective surgery at an early age took place in 10 (25%) cases during the study period and with high mortality compared with other reports. Corrective surgery for congenital heart disease in Down syndrome is an acceptable option to improve survival and provide better quality of life. Early evaluation is important in cardiovascular clinical syndrome in order to establish the accurate diagnosis and timely surgical treatment.

Key Words: Down Syndrome, congenital heart disease, cardiovascular surgery.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Down o Trisomía 21 es la más común de las anomalías cromosómicas. Las malformaciones cardiovasculares en el niño con Síndrome de Down son frecuentes y se han reportado hasta en el 50%¹. También se han descrito problemas adquiridos de etiología diversa y que en ocasiones pueden tener implicaciones quirúrgicas como la endocarditis². El tipo de malformación cardíaca que presenta puede ser simple o compleja; entre las malformaciones simples se encuentra la persistencia conducto arterioso (PCA), la comunicación interventricular (CIV) y la comunicación interauricular (CIA); en las malformaciones complejas se encuentra el canal A-V y Tetralogía de Fallot (TF). La frecuencia de las mismas tiene variación relativa según la fuente que se investigue. Desde el inicio de la cirugía cardiovascular en el hospital Infantil en 1992 hasta 2011, las intervenciones quirúrgicas se realizan tanto con fin paliativo o bien correctivo y el empleo de circulación extracorpórea acorde al procedimiento operativo. Fue hasta 1992 que se realizó la primera cirugía en Síndrome de Down en este hospital. El propósito de este trabajo es dar a conocer la experiencia que se tiene en el niño con Síndrome de Down operado por diversas patologías del sistema cardiovascular de origen congénito y adquirido.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisó la bitácora de intervenciones quirúrgicas cardiovasculares realizadas en el hospital; y del archivo clínico se obtuvo el expediente de cada paciente con el

propósito de su revisión. Desde el inicio de la cirugía cardiovascular en el hospital en 1992 a 2011, en total de 466 cirugías cardiovasculares se realizaron y de ellas 40 (8.5%) casos tuvieron Síndrome de Down, que son el motivo del presente estudio. Se revisaron variables como género, edad al momento de diagnóstico y al momento de la cirugía; método diagnóstico, diagnóstico pre-quirúrgico y postquirúrgico, presencia de hipertensión arterial pulmonar asociada al momento de la cirugía, tipo de cirugía realizada, días de ventilación mecánica y días de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos, ya sea neonatal o pediátrica, tiempo de bomba extracorpórea y pinzamiento aórtico, complicaciones y mortalidad. Se consideró el motivo del procedimiento quirúrgico por enfermedad cardíaca congénita o bien adquirida. Las cardiopatías congénitas se refiere a cualquiera de los códigos Q20-Q28 (Malformación Congénita del Sistema Circulatorio) de la décima revisión de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10) de la Organización Mundial de la Salud. Las malformaciones cardíacas congénitas se agruparon en simples asiladas y en cardiopatía compleja. La hipertensión arterial pulmonar se consideró leve, moderada o severa en base a las presiones tomadas por ecocardiograma o directamente durante el acto quirúrgico. Presión arterial pulmonar leve fue 30 a 40 mmHg, moderada 40 a 70 mmHg y presión pulmonar severa cuando la presión arterial pulmonar fue mayor de 70 mmHg⁵. Se definió mortalidad transoperatoria aquella que ocurrió durante el evento quirúrgico; mortalidad inmediata la ocurrida durante las primeras 24 horas posterior al evento; mortalidad mediata la que ocurrió durante el período después de las 24 horas del evento quirúrgico a 7 días y

tardía la que ocurrió después de los 8 días de la cirugía. La información obtenida del expediente clínico de los casos de estudio, se recopiló en una hoja de cálculo de Excel y se exportaron para su análisis al paquete estadístico JMP 8.0¹¹. Se realizó estadística descriptiva para cada variable; y para estudiar asociaciones y correlaciones entre variables se utilizó tablas de contingencia, análisis de varianza para un factor y regresión logística. Las tablas de contingencia se analizaron para muestras pequeñas y con tablas 2X2, usando la prueba exacta de Fisher, en cualquier otro caso se uso la prueba de Chi cuadrada de Pearson. Para el caso de que hubiera dependencia entre las variables estudiadas ($p < 0.05$), se complementó el análisis de las tablas de contingencia, buscando como se asociaban las dos variables usando análisis de correspondencia. La forma de medir la correlación entre variables fue usando la R^2 de Speelman en tablas de contingencia y la R^2 de Pearson en cualquier otro caso. Cuando la variable respuesta fuera binaria (como lo es la mortalidad) y la variable independiente fuera continua (como es el caso de días de estancia) se empleo regresión logística¹².

RESULTADOS

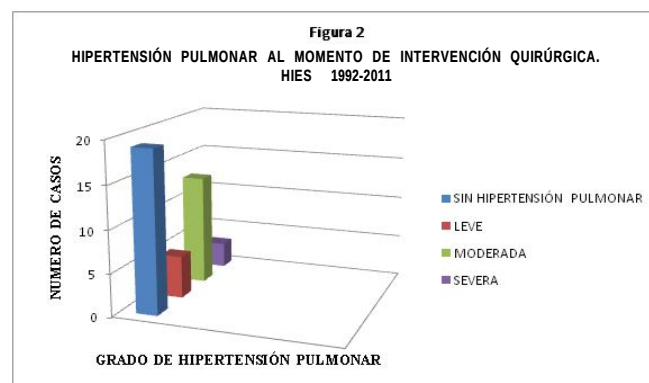
Durante el período de 1992-2011 se realizaron 466 intervenciones quirúrgicas del sistema cardiovascular en el Hospital Infantil del Estado de Sonora y de ellas 40(8.5%) casos tuvieron Síndrome de Down. El género femenino se encontró en 21(52%) casos y el masculino en 19(48%) casos. No se encontró ninguna relación entre la mortalidad y el sexo ($P 0.987$).

Todos los pacientes fueron diagnosticados en base a clínica, apoyados con radiografía de tórax y electrocardiograma, en todos los casos se realizó ecocardiograma y solo en tres casos (8%) cateterismo cardiaco.

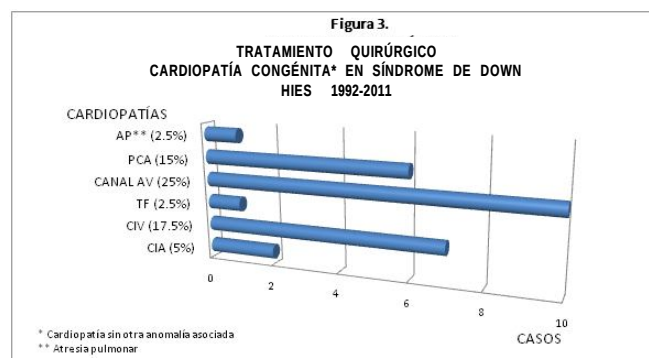
En 33 (83%) de los casos, se diagnosticó su cardiopatía congénita dentro de los primeros seis meses

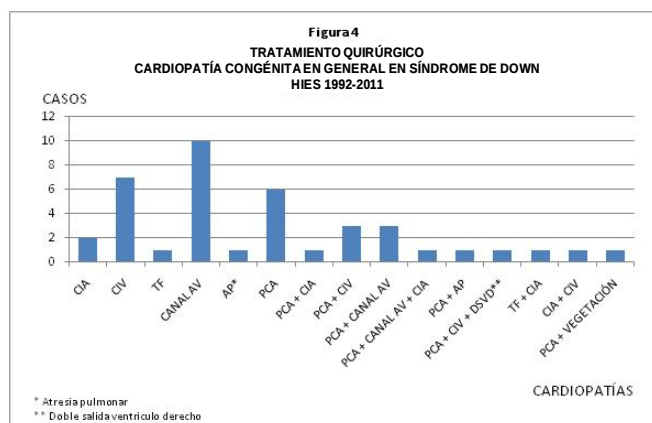
de vida y durante este período 13 (32%) casos, fueron intervenidos quirúrgicamente con un rango de edad de 4 días a 5 años 3 meses (Figura 1). No se encontró relación entre la mortalidad y la edad a la que se realizó el procedimiento quirúrgico ($R^2 0.08$ y $P 0.443$).

En 21 (52%) casos presentaron algún grado de hipertensión pulmonar previo a su procedimiento quirúrgico, siendo la hipertensión pulmonar moderada la más frecuente con 13 (33%) casos, seguida de la leve en 5 (12%) casos y severa en 3 (7%) casos (Figura 2). No se encontró una relación entre la mortalidad y la presencia de hipertensión pulmonar ($R^2 0.03$ y $P 0.224$).



Veintisiete (68%) casos presentaron cardiopatía congénita con un defecto aislado, 12 (30%) casos presentaron la cardiopatía con más de un defecto y 1 (2%) presentó cardiopatía congénita con un problema adquirido de endocarditis bacteriana con vegetación en válvula mitral, que motivó la intervención quirúrgica. En general, la cardiopatía congénita con manejo quirúrgico más frecuente en pacientes con Síndrome de Down en el período de tiempo estudiado, fue la persistencia del conducto arterioso (PCA), que se presentó en 17 (43%) casos (6 como cardiopatía aislada, 10 casos asociada a otra cardiopatía y uno mas asociada a vegetación cardiaca); la cardiopatía compleja más frecuente fue el canal AV se presentó en 10 (25%) casos, seguida de la comunicación interventricular (CIV) en 7 (18%) casos (Figuras 3 y 4).





En 13 (33%) casos se encontró patología extra-cardíaca asociada, la más frecuente fue: reflujo gastroesofágico 6 (15%) casos, seguido de desnutrición en 5 (13%) casos. Las otras patologías asociadas encontradas fueron: hipotiroidismo, disgenesia del cuerpo calloso, catarata congénita, atresia esofágica, neumopatía crónica y atresia duodenal.

En 29 (72%) casos la cirugía fue correctiva y en los 11 (28%) restantes fue con fines paliativos. En 28 (70%) casos se presentó una o varias complicaciones durante su procedimiento quirúrgico o postquirúrgico. Las complicaciones más frecuentes fueron los trastornos del ritmo, que se presentaron en 14 (35%) casos y de éstos: 9 (22.5%) presentó bloqueo aurículo-ventricular; 3 (7.5%) fibrilación ventricular; un caso (2.5%) taquicardia supraventricular y otro más (2.5%) taquicardia ventricular con extrasístoles que revirtieron con lidocaína. Otras complicaciones fueron paro cardio-respiratorio revertido que se presentó en 7 casos, seguido de crisis de hipertensión arterial pulmonar en 5 casos, sangrado de herida quirúrgica en 4 casos, neumotórax 3 casos, sépsis 2 casos, insuficiencia renal 2 casos, síndrome de secreción inapropiada de hormona anti-diurética 1 caso, hipertensión arterial sistémica 1 caso y otro con isquemia de extremidad inferior que ameritó exploración quirúrgica y falleció en el transoperatorio. Los casos que presentaron complicaciones, la probabilidad de fallecer fue siete veces mayor que aquellos que no la presentaron (R2 0.126 y P 0.015). En 26(65%) casos se utilizó bomba extracorpórea y se realizó pinzamiento aórtico con un promedio de 2.09 horas y 1.55 horas respectivamente. No se encontró relación entre la mortalidad y el uso de bomba extracorpórea y pinzamiento aórtico (R2 0.057 y P 0.104). El porcentaje de sobrevida fue de 52%(21 casos). La causa de defunción más frecuente fue el choque cardiogénico con 14(35%) casos. La mortalidad inmediata se presentó en 9(23%) casos. Hubo 2(5%) casos reintervenidos quirúrgicamente que fallecieron.

El tiempo promedio de estancia en la Unidad de

Cuidados Intensivos Neonatal o Pediátrica fue de 4.1 días con una desviación estándar de 2.54 días y el tiempo promedio de ventilación mecánica asistida (VMA) fue de 1.89 días, con una desviación estándar de 2.4 días y un rango de 0 a 8 días. Se encontró una asociación entre la mortalidad y los días de uso de ventilación mecánica asistida (R2 0.51 y P 0.0042), así como una asociación entre la mortalidad y los días de estancia en una Unidad de Cuidados Intensivos (R2 0.37 y P 0.054). Los casos que sobrevivieron al evento quirúrgico tuvieron un rango de estancia hospitalaria de 48 horas a 2 meses.

DISCUSIÓN

El examen médico clínico, estudio radiológico, electrocardiograma, ecocardiograma y el cateterismo cardíaco, fueron los procedimientos que permitieron establecer el diagnóstico específico de la malformación en Síndrome de Down, en quienes reporta la presencia de cardiopatía congénita hasta en un 50% de los casos^{1,7}. Los procedimientos quirúrgicos se realizan con fin correctivo o paliativo y en la actualidad se procura la corrección temprana cuando las condiciones clínicas lo permiten. Nuestro estudio incluyó un total de 40 casos de niños con Síndrome de Down operados del corazón por problema congénito y en uno de ellos con patología adquirida que se diagnosticó como endocarditis bacteriana y que fue el motivo de su intervención quirúrgica en ese momento. Otros estudios reportados incluyen un mayor número de casos y en un tiempo menor de estudio que posiblemente se deba a que son hospitales de subespecialidades o de concentración; a diferencia de nosotros donde el número de casos que reportamos es menor y en un período de 20 años^{1,3}. En 33 (83%) de los casos se diagnosticó su cardiopatía en los primeros seis meses de vida, a diferencia de lo reportado donde el diagnóstico se hizo en el primer año de vida³. Trece (32%) casos fueron intervenidos quirúrgicamente durante los primeros seis meses de vida, con un rango de edad de 4 días a 5 años 3 meses. Reportes previos señalan que la edad tardía por encima del primer año de vida fue un factor de riesgo para una evolución desfavorable de los casos con una mortalidad de 25 a 90%^{4,8}. Muchos autores recomiendan la cirugía en los primeros seis meses de vida acorde a su experiencia, pudiendo estar los resultados no favorables a edades más tardías en relación no solo con la evolución más prolongada de hipertensión arterial pulmonar, sino también con la asociación al Síndrome de Down. La displasia alveolo-capilar en los niños con Síndrome de Down y cardiopatía tipo canal A-V predispone a hipertensión arterial pulmonar severa precoz^{4,6}. La proporción de edades entre los casos vivos y que fallecieron fue similar por lo que la edad no influyó al momento del procedimiento. La cardiopatía con-

génita que se operó más frecuentemente en el hospital fue la persistencia del conducto arterioso y la cardiopatía compleja más frecuente operada fue el canal A-V, al igual que otros reportes de México³. Se encontraron dos casos con malformación de tubo digestivo: atresia esofágica tipo I y atresia duodenal, en reportes previos se han mencionado las anomalías del tubo digestivo como las malformaciones extracardíacas más frecuentes³. La hipertensión arterial pulmonar se encontró en 21(52%) casos; el grado moderado fue el más frecuente. Otros han reportado hipertensión arterial pulmonar severa, en quienes la evolución postquirúrgica fue satisfactoria a pesar de haber presentado crisis de hipertensión pulmonar en el período postquirúrgico complicación que se presentó en 4 casos en esta revisión¹⁰. El promedio de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos fue 4.1 días y el tiempo promedio de ventilación mecánica asistida fue 1.89 días; mayor a lo descrito^{1,5}. El tiempo de circulación extracorpórea empleada en 26 (65%) casos con pinzamiento aórtico fue mayor a

lo reportado¹. En 28 (70%) casos se presentaron complicaciones y de ellas los trastornos del ritmo, fueron las más frecuentes⁵. La cirugía correctiva se llevó a cabo en 29 (72%) casos durante el período estudiado. La mortalidad encontrada de 19 (48%) casos fue elevada comparada con otros reportes, influyendo el tipo de cardiopatía, complicaciones asociadas, el tiempo de ventilación mecánica asistida, y el tiempo bomba extracorpórea y pinzamiento aórtico⁵. La cirugía correctiva para las cardiopatías congénitas en Síndrome de Down, es una opción aceptable para mejorar la sobrevida y ofrecerles mejor calidad de vida⁹. La temprana evaluación clínica cardiovascular es importante en Síndrome de Down con el fin de establecer el diagnóstico preciso y tratamiento quirúrgico oportuno. Consideramos esta información importante para modificar planes de manejo antes de la cirugía, transquirúrgico y después de ella con el propósito de tener mejor resultado y una menor mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Rendón RF, Fabián SF, Larrazabal MA. Complicaciones post-cirugía cardiovascular en niños con Síndrome de Down. Arch Dom Ped. 2004; 40 (1-3).
- 2.- Martínez QE, Rodríguez GF, Medina GJ, Ágredo MJ, Nieto LV. Evolución clínica en pacientes con Síndrome de Down y cardiopatía congénita. Cir Cir. 2010; 78: 245-50.
- 3.- De Rubens J, Del Pozzo B, Pablos J, Calderón C, Castrejón R. Malformaciones cardíacas en los niños con Síndrome de Down. Rev Esp Cardiol. 2003; 56 (9).
- 4.- Palenzuela H, Serna L, Perez H, Carballés F. Síndrome de Down y cardiopatías congénitas con hipertensión pulmonar severa. Resultados quirúrgicos». Rev. Perú. Pediatría. 2008; 61 (2): 90-7.
- 5.- Calderón CJ, Flores A, Ramírez S, Patiño BE, Zabal C. Resultados en la corrección quirúrgica de la cardiopatía congénita en el Síndrome de Down. Archivos de Cardiología de México. 2004; 74 (1).
- 6.- Ramírez S, Calderón J. Cirugía de las cardiopatías congénitas complejas. Archivos de Cardiología de México. 2003; 73.
- 7.- Calderón CJ. Métodos diagnósticos en las cardiopatías congénitas. Archivos de Cardiología de México. 2006; 76 (2): 152-6.
- 8.- Vázquez AC, Lomeli C, Buendía A, Vargas BJ. Hipertensión arterial pulmonar en niños con Síndrome de Down y cardiopatía congénita: ¿Es realmente más severa? Archivos de Cardiología de México. 2006; 76 (1): 16-27.
- 9.- Riera KC. Actualidades en el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas. Revista Mexicana de Pediatría. 2010; 77 (5): 214-23.
- 10.- Albert D, Pujol M. Hipertensión pulmonar en el postoperatorio de cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas: fisiopatología, clínica y manejo. Anales de Cirugía Cardíaca y Vascular. 2004; 10 (4): 230-8.
- 11.- SAS Institute Inc. JMP 8.0. Carry. N.C. 2008.
- 12.- Montgomery, D. C. Design and Analysis of Experiments, 7th Ed. New York: John Wiley and Sons. 2009.