**Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey**

**Filial de Ciencias Médicas Nuevitas**

**Hospital General Docente "Martín Chang Puga"**

**Servicio Cardiología.**

Cardiopatías congénitas. Defecto septal tipo canal auriculoventricular completo.

**Autores:** Luis Enrique Vázquez Moreno. \*

Melissa Águila Fuente.\*\*

Pedro Yoidel Kirkourd Díaz. \*\*\*

**Tutor:** Dra. Esther del Toro Rodríguez. \*\*\*\*

**Asesor:** Dra. Maigre Calderón Cruz. \*\*\*\*\*

\*Estudiante de 1er año medicina.

\*\*Estudiante de 3er año de medicina. Alumna ayudante de Cirugía Plástica y Caumatología.

\*\*\*Estudiante de 4to año de medicina. Alumno ayudante de Medicina Interna.

\*\*\*\*Especialista en 1er grado en Anatomía Humana. Profesor Asistente. Máster en atención integral a la mujer.

\*\*\*\*\* Especialista en 1er grado en Medicina General Integral. Profesor Auxiliar. Máster en atención integral a la mujer.

**XXXIV Fórum Nacional de Ciencias Médicas.**

**2023.**

**Resumen:**

**Introducción:** Las malformaciones congénitas son patologías que se producen en etapas embrionario-fetales. Estas son causa de millones de discapacidades y muerte en niños al año durante los primeros días de vida. Una de las más infrecuentes, difíciles de diagnosticar clínicamente y resolver en acto quirúrgico es el Defecto Septal Tipo Canal Auriculoventricular Completo, cuya profundización teórica se convierte en el objetivo principal de la presente revisión. Con el basamento de la línea investigativa anterior se llegan a importantes conclusiones por parte de los autores, entre ellas la necesidad del dominio en el profesional de la salud acerca de los factores de riesgo, identificación temprana y tratamiento oportuno como pilares hacia la obtención de una mejor calidad de vida en el paciente. Para la presente labor investigativa se emplearon un total de 16 fuentes bibliográficas.

Palabras Clave: cardiopatía congénita, defecto septal, soplo, ecocardiograma.

Abstract:

Congenital malformations are pathologies that occur in embryonic-fetal stages. They are the cause of millions of disabilities and death in children every year during the first days of life. One of the most infrequent, difficult to diagnose clinically and to solve in surgery is the Complete Atrioventricular Canal Septal Defect, whose theoretical deepening becomes the main objective of this review. With the foundation of the previous research line, important conclusions are reached by the authors, including the need for domain in the health professional about risk factors, early identification and timely treatment as pillars towards obtaining a better quality of life for the patient. For the present investigative work, a total of 16 bibliographic sources were used.

Keywords: congenital heart disease, septal defect, murmur, echocardiogram.

**Introducción:**

Las malformaciones congénitas son patologías que se producen en etapas embrionario-fetales (1). Estas son causa de millones de discapacidades y muerte en niños al año durante los primeros días de vida (2).

En pleno renacimiento, para 1513 Leonardo da Vinci realizó en su *Quaderni d’ Anatomia* un notable dibujo donde se observa una comunicación interauricular (CIA). (3) Aunque este no fue el primer descubrimiento de cardiopatías congénitas (CC) impulso a muchos científicos a la investigación de ellas. El poco conocimiento de estas malformación dejaba sin respuesta un sin número de muertes de niños aparentemente sanos.

Durante el período embrionario, crítico para el desarrollo humano, entre la tercera y octava semanas de gestación, aparecen con más frecuencia los defectos congénitos (DC) (4) (anomalías estructurales y funcionales que tienen orígenes genéticos y ambientales) (5) Según su origen se clasifican en: malformaciones, deformaciones y displasias. Al primer grupo pertenecen los defectos congénitos cardiovasculares, que también pueden cursar como parte de un síndrome. (4)

Las cardiopatías congénitas son trastornos que se presentan al momento del nacimiento debido a alteraciones de la forma y la función del corazón, el sistema circulatorio y los grandes vasos, que aparecen durante la embriogénesis cardíaca.(6)

El canal auriculoventricular (CAV) es una cardiopatía congénita muy rara, esta constituye un espectro de malformaciones cardíacas que afectan el desarrollo de la porción inferior del tabique interauricular, de la parte posterosuperior del tabique interventricular y de las válvulas aurículoventricular. (7)

Desde un enfoque estadístico los defectos congénitos poseen la mayor incidencia entre las malformaciones. Se estima que a nivel mundial existe una incidencia de 10-12 niños por cada 1,000 nacidos vivos. Esto implica que, si en determinado país hay un poco más de 2 millones de nacimientos al año, estimamos alrededor de 20,000 niños con enfermedad cardiaca congénita, lo que hace a estas patologías un problema de salud importante.(8)

Los defectos cardíacos constituyen la segunda causa de muerte en los niños cubanos de hasta cuatro años de vida y la tercera causa para el grupo de edad de 5 a 14 años. La tasa por cada 1000 nacidos vivos está representada por las malformaciones del sistema circulatorio (0,4) y las malformaciones congénitas del corazón no especificada (0,2). (4)

La provincia de Camagüey no queda atrás en las estadísticas. Los defectos congénitos ocupan el segundo lugar como causa de muerte en menores de un año, solo superados por las afecciones perinatales, y constituyen la tercera causa de muerte en niños de uno a cuatro años, desde enero de 2016 a diciembre de 2020 hubo un total de 51 defectos congénitos de estos 18 son cromosomopatías, siendo las más frecuente, y 5 del total pertenecen al sistema cardiovascular. (9)

En Nuevitas se han registrado un gran número de personas con cardiopatías congénitas, pero aun así no es común la aparición del Defecto Septal Auriculoventricular Completo, del cual solo existe registro de un caso en el municipio.

La poca frecuencia de esta malformación, la complejidad de su cuadro clínico y agravamiento durante el desarrollo humano, así como el amplio conocimiento que requiere para tratarlo y diagnosticarlo, hace del Defecto Septal Auriculoventricular Completo, una afección merecedora de mayor atención por la comunidad científica tanto en Cuba como en otros países.

**OBJETIVOS:**

**GENERAL:** Profundizar en los referentes teóricos sobre el Defecto Septal tipo canal Auriculoventricular completo.

**ESPECÍFICOS:**

-Abordar factores de riesgo asociados al Defecto septal Auriculoventricular completo.

-Explicar síntomas frecuentes en dicha patología.

-Exponer exámenes complementarios para el diagnostico del Defecto Septal.

-Resaltar el método quirúrgico como tratamiento y sus precauciones.

- Describir posibles complicaciones de la enfermedad.

**Desarrollo:**

El Defecto septal auriculoventricular (canal AV o defecto de la almohadilla endocárdica ) se caracteriza por la presencia de un anillo AV común, con 5 valvas. El canal AV completo tiene un defecto septal en la cruz cardíaca, que se extiende hasta los septos interauricular (IA) e interventricular (IV). El nódulo AV está situado detrás y debajo del seno coronario. El haz de His y la rama izquierda quedan desplazados posteriormente. Esto representa una secuencia anómala de activación de los ventrículos (prolongación del tiempo de conducción AV, desviación del eje izquierdo) y es importante identificarlo en los estudios electrofisiológicos. (10) (Anexo 1)

Algunos factores como el Síndrome de Down y la edad avanzada de la madre pueden aumentar el riesgo de esta patología.

Entre el 35 y el 60% de los niños con Síndrome Down (alteración cromosómica más frecuente) presentan cardiopatías congénitas, una frecuencia más alta que la población general. Según varios autores, en uno de los estudios poblacionales más importantes al respecto, las malformaciones más frecuentes fueron el canal atrioventricular completo, las comunicaciones interventricular e interatrial, la tetralogía de Fallot y la persistencia del conducto arterioso.(6)

La mayor incidencia del Defecto Septal Auriculoventricular completo se producen en pacientes con síndrome de Down (> 75%) y la mayoría de los Defecto septales auriculoventricular parciales ocurre en pacientes sin el síndrome (> 90%). (10)

Teniendo en cuenta los dos criterios anteriores el Síndrome Down por lo general presenta una cardiopatía congénita y en su gran mayoría el Defecto Septal Auriculoventricular completo. Esto no quiere decir que todos tengan que tener este defecto pues existe un por ciento que no lo presenta al igual que no toda persona con un defecto septal auriculoventricular tienen que ser Síndrome Down, pero un diagnóstico de este seria una alarma para la búsqueda de un canal AV en un recién nacido.

La edad materna avanzada es considerada un factor de riesgo para la presentación de alteraciones cromosómicas numéricas, en especial trisomías como el síndrome Down, síndrome Patau o síndrome Edwards Coincide con estos resultados Benavides-Lara A y Barboza-Argüello M de la Plos que plantean que con la edad aumenta el riesgo en relación con el síndrome Down y otras trisomías como la 18 y la 13. Una de las explicaciones que se han dado para relacionar el aumento de la frecuencia de este tipo de aberraciones cromosómicas con la edad materna avanzada, es el aumento de la no disyunción en los ovocitos primarios de mujeres en edad materna avanzada, que permanecen en estado de dictioteno, desde la etapa fetal hasta esta época. (9)

Considerando lo dicho anteriormente una gestante con edad avanzada está corriendo el riesgo de la aparición de trisomías como la 21 causante del Síndrome Down y esto aumentaría las posibilidades de la aparición del canal AV completo.

El padecimiento de Rubéola o Sarampión durante el embarazo puede afectar la formación del corazón del bebé dentro del útero. Por lo cual esto también se consideraría un factor de riesgo en embarazadas. (11)

El Defecto septal auriculoventricular con una posición desigual de la válvula AV común por encima de los ventrículos se acompaña de un grado variable de hipoplasia ventricular (Defecto septal auriculoventricular desequilibrado). (10)

El cuadro clínico de los pacientes con defecto de canal AV completo se manifiesta en las primeras semanas de vida por afectaciones respiratorias (disnea, cianosis), pérdida de peso y toma del estado general. (12)

La presentación clínica depende principalmente de la presencia y el tamaño del Defecto Septal Auriculoventricular y la comunicación IV y la capacidad de la válvula AV del lado izquierdo. Los síntomas no son específicos de un Defecto septal auriculoventricular y son consecuencia del cortocircuito intracardiaco (I-D, D-I o bidireccional), la hipertensión pulmonar, la insuficiencia de la válvula AV, la disfunción ventricular o la obstrucción dinámica del tracto de salida de ventrículo izquierdo. Puede haber intolerancia al ejercicio, disnea, arritmia y cianosis así como una estenosis subaórtica (ESA) o aparecer con el tiempo. El bloqueo AV completo puede desarrollarse más tardíamente. (10)

La insuficiencia cardíaca se hace presente en las primeras semanas o meses de vida. El continuo paso de sangre desde el lado izquierdo hacia el derecho y la insuficiencia habitual de la válvula auriculoventricular común tiene 2 efectos. Por un lado, parte de la sangre que debería ir a la aorta y los órganos se “escapa” hacia el lado derecho, determinando la aparición de insuficiencia cardíaca por imposibilidad de aportar suficiente oxígeno y nutrientes al organismo. Por otro lado, el exceso de sangre que recarga los pulmones poco a poco los va enfermando en manera decisiva. Esta enfermedad se nombra hipertensión pulmonar, y se debe primeramente al volumen aumentado de sangre en los pulmones. Cuando dicha situación se perpetúa, las paredes de las arterias de los pulmones se engrosan y se tornan demasiado resistentes, lo que constituye una enfermedad grave con mal pronóstico. (13)

El diagnóstico se sospecha por la evaluación clínica. Se ausculta un soplo importante en el tórax. La radiografía se observa el corazón dilatado y el electrocardiograma puede evidenciar un eje desviado a la izquierda acompañado de un bloqueo AV de primer grado.(14) El Ecocardiograma sería el método diagnóstico por excelencia pues se detecta la localización y el tamaño de las comunicaciones interauricular e interventricular, así como estimar el grado de exceso de flujo de sangre a través de los pulmones y definir la anatomía de la válvula aurículoventricular común o de las válvulas mitral y tricúspide en caso del canal parcial. También evalúa la presencia de insuficiencia valvular, hipertensión pulmonar, y lesiones asociadas, a la vez que examina los tamaños de ambos ventrículos. (15) La resonancia magnética cardiaca (RMC) es necesaria cuando se requiere cuantificación adicional de los volúmenes ventriculares y su función, la insuficiencia de la válvula AV y la función del cortocircuito intracardiaco para tomar una decisión. (10)

El cateterismo cardiaco está indicado en caso de presión arterial pulmonar (PAP) alta en ecocardiografía (PAP sistólica calculada > 40mmHg o signos indirectos cuando no pueda calcularse) para evaluación de la resistencia vascular pulmonar (RVP). (10)

Es probable que los casos de canal AV completo sean operados tempranamente en la vida del paciente (primeros 6 meses de vida), ya que a su libre evolución desarrollan enfermedad vascular pulmonar irreversible.(16)El cierre percutáneo del Defecto septal auriculoventricular no es posible, por lo que la intervención es quirúrgica (cierre del defecto, reparación de la válvula).(10)En un caso de defecto completo del canal auriculoventricular, los cirujanos separan la válvula grande única entre las cámaras superior e inferior del corazón en dos válvulas. Si esto no es posible, quizás sea necesario reemplazar la válvula mitral y tricúspide. (11)

En casos de CIA o CIV residuales, el marcapaso (MP) endocárdico supone alto riesgo de émbolos paradójicos. Esto debe tenerse en cuenta cuando esté indicado el MP. En ocasiones puede ser necesario un MP epicárdico. Se recomienda la experiencia de un cirujano cardiaco especialista en cardiopatías congénitas para todo tipo de cierres de Defecto septal auriculoventricular y reparaciones de válvulas AV. (10)

Para la intervención quirúrgicas se debe evitar la reparación quirúrgica en pacientes con fisiología de Eisenmenger o con hipertensión arterial pulmonar HAP grave (RVP ≥5 WU) que desarrollen desaturación durante el ejercicio. (10)

Muchas personas que tienen una cirugía para corregir el defecto del canal auriculoventricular no necesitan otras cirugías. Sin embargo, algunas complicaciones, como las filtraciones de las válvulas cardíacas, pueden necesitar tratamiento. (11)

Se recomienda el seguimiento regular de por vida para todo paciente con Defecto septal auriculoventricular, intervenido o no, que incluya evaluación en centros especializados en CCA. Debe prestarse especial atención al cortocircuito residual, la disfunción de la válvula AV, el agrandamiento y la disfunción del VI y el VD, la elevación de la PAP, las ESA y las arritmias. La frecuencia de las visitas ambulatorias depende de la presencia y la gravedad de las anomalías residuales. Un Defecto septal auriculoventricular reparado quirúrgicamente sin anomalías residuales relevantes debe tener seguimiento al menos cada 2-3 años. En el caso de anomalías residuales, los intervalos deben ser más cortos. (10)

Durante el desarrollo de un paciente con un canal auriculoventricular completo sin ser tratado quirúrgicamente puede presentar complicaciones al aumentar la actividad humana. El aumento del flujo sanguíneo a través del corazón hace que este deba de trabajar más de lo normal, lo que provoca un aumento de su tamaño. Un agujero en el corazón deja que la sangre rica en oxígeno se mezcle con la sangre con poco oxígeno. Los pulmones reciben demasiada sangre. Si no se trata la comunicación auriculoventricular, el corazón no puede bombear suficiente sangre para satisfacer las necesidades del organismo por lo que entonces se provoca una insuficiencia cardiaca. En el peor de los casos esta enfermedad por todas las complicaciones que aparece pudiera provocar la muerte.

El tratamiento mejora mucho el pronóstico para los niños que tienen comunicación auriculoventricular. Sin embargo, pueden seguir surgiendo complicaciones más adelante como:

- Problemas para respirar debido al daño pulmonar

- Ritmos cardíacos irregulares

- Filtración a través de las válvulas cardíacas, también denominada regurgitación de las válvulas

- Estrechamiento de las válvulas cardíacas. (11)

Por tanto el tratamiento quirúrgico aunque es efectivo no evitaría la aparecían de complicaciones solo retrasaría la presencia de estas y así aumentaría el periodo de vida en pacientes con la enfermedad.

CONCLUSIONES:

 El adecuado conocimiento de los factores de riesgo asociados a Defecto septal AV completo y mejora la calidad de la vigilancia y prevención en grupos de riesgo.

 La identificación temprana de los síntomas y tratamiento oportuno contribuyen a mejorar la calidad de vida de los pacientes.

 La ecocardiografía reluce como uno de los métodos más eficaces en el diagnostico de tan interesante patología cardiovascular.

Por su complejidad y riqueza semiológica desde el punto de vista fisiológico, clínico y quirúrgico el Defecto Septal Auriculoventricular Completo es considerado por los autores del presente trabajo una afección digna de mayor estudio e investigación.

Referencias bibliográficas:

1- Aguilar G, Mazariegos E, Arriola C, Peralta S. Caracterización de pacientes con hijos diagnosticados con malformaciones congénitas. Rev Cienc Multidisciplinaria [Internet]. [Citado 2 de abril del 2023]; 3(1): 19-28. Disponible en: <https://doi.org/10.36314/cunori.v3i1.76>

2-Hernández-Dinza P, Ramirez-Johnson L. Algunos aspectos clínicos, paraclínicos y epidemiológicos en recién nacidos con malformaciones congénitas. **Archivo Médico Camagüey** [Internet]. 2022 [citado 27 Mar 2023]; 26 Disponible en: <https://revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/8711>

3- Ávila Pupo L. Estado nutricional en lactantes con cardiopatías congénitas según parámetros antropométricos. [Tesis]. Cuba: Hospital Octavio de la Concepción y la Pedraja, Holguín. 2020. Disponible en: <https://tesis.hlg.sld.cu/downloads/1639/merged.pdf>

4-Sánchez-Cruz Y, Panizo-Bruzón S, Tejeda-Ruíz C. Defectos congénitos cardiovasculares diagnosticados en la provincia de Las Tunas, enero 2021 a junio 2022. **Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta** [Internet]. 2023 [citado 3 Abr 2023]; 48 Disponible en: <https://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/3244>

5- OPS/OMS [Internet]. Montevideo Uruguay: OPS/OMS; 2020 [citado el 2 de Abril de 2023]. Paho.org. Disponible en: <https://www.paho.org/es/noticias/3-3-2020-nacidos-con-defectos-congenitos-historias-ninos-padres-profesionales-salud-que>

6- Góngora Gómez O, Gómez Vazquez YE, Bauta Miloro R. Cardiopatías congénitas en los principales síndromes causados por aneuploidías. **CorSalud** [Internet] 2019 [citado 28 marzo 2023]; 11(4): 353-355. Disponible en: <https://revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/451/1077>.

7- Castaño Lam Ca, Llambias Peláez A, Aielloa Espinosa Lazo D. Marcadores ecográficos en la detección del síndrome de Down. rev MediCiego [Internet]. 2018 [citado 10 Ene 2021]; 24(1):2-5. Disponible en: <http://www.revmediciego.sld.cu/index.php/mediciego/article/view/782/1211>

8-Mármol Realpe Karen, García Aguilar Humberto, Benadón Darszón Eduardo, Tietzsch Escalante Pablo, Benita Antonio. Reparación de cardiopatía congénita crítica en el prematuro. Acta méd. Grupo Ángeles  [revista en la Internet]. 2021  Mar [citado  2023  Abr  03] ;  19( 1 ): 123-125. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1870-72032021000100123&lng=es>.

9- Gomez Ferrer D, Hernández Rodríguez M, Carvajal Rivero M, Diaz González N, Perez de Zayas K. Factores de riesgo Productores de defectos congénitos en embarazadas de edad avanzada en el municipio de Camaguey. Rev Cienc Med Pinar del Rio [Internet]. 2022 [citado 2 de abril 2023]; 26(6): e5570. Disponible en: <https://revcmpinar.sld.cu/index.php/publicaciones/article/view/5570>

10- Baumgerter H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. Guia ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. Rev Esp Cardiol. [Internet] 2021 [citado 2 de abril 2023]; 74 (5): 436. Disponible en: <https://www.revespcardiol.org/es-pdf-S0300893220307144>

11- Mayo Clinic [Internet]. Madrid, España:Mayo Clinic;2023 [citado el 2 de abril de 2023]. mayoclinic.org. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/atrioventricular-canal-defect/symptoms-causes/syc-20361492>

12- Bustillos Medrano JM, Medina Alfaro J, Sevillano Jiménez JA. Cardiopatías congénitas: etiología y clasificación. Rev. Finlay [Internet]. 2020 [citado 10 Ene 2021];10(2):2. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/731/1835>

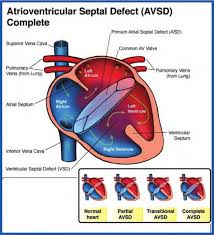
13 -Ruz-Montes MA. Cardiopatías congénitas más frecuentes en niños con síndrome de Down. Rev. Colomb. Cardiol. [Internet]. 2018 [citado 10 Ene 2021];24(1):2-5. Disponible en: <https://rccardiologia.com/previos/RCC%202017%20Vol.%2024/RCC_2017_24_1_ENE-FEB/RCC_2017_24_1_066-070.pdf>

14- Reyes-Roig I, Vázquez-Palanco Jr, Vázquez-Gutiérrez G, Martí-Martínez R, De-La-Rosa-Santana Jd. Variables clínicas y epidemiológicas en pacientes con cardiopatía congénita y síndrome genético asociado. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta [Internet]. 2020 [citado 10 Ene 2021];45(6):3-5. Disponible en: <http://revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/2329/pdf_731>

15- Contreras AE, Peirone AR. Ventajas de la ecocardiografía tridimensional transesofágica como soporte en el cierre de la comunicación interauricular. Revista de la Facultad de Ciencias Médicas [Internet]. 2018 [citado 10 Ene 2021];75(3):1-2. Disponible en: <https://revistas.psi.unc.edu.ar/index.php/med/article/download/20862/20783>

16- Alday LE, Maisuls HR, Abella I, Ackerman J, Benjamín M, Biancolini F y cols. Consenso para el diagnóstico y tratamiento de las Cardiopatías Congénitas del Adulto 2021. Rev Argent Cardiol 2022;90 (Suplemento 4):1-00. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v90.s4>

**ANEXO**

 Anexo 1