

INSTITUTO SUPERIOR DE CIENCIAS MÉDICAS
"DR. SERAFÍN RUIZ DE ZÁRATE RUIZ"
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

OSTIUM PRIMUN: PRESENTACIÓN DE TRES PACIENTES OPERADOS.

Por:

Dr. Francisco Javier Vázquez Roque¹, Dr. Arturo Iturralde Espinosa² y Dra. Daysi Rivero Valerón³

1. Especialista de II Grado en Cirugía Cardiovascular. Instructor. ISCM -VC.
2. Especialista de II Grado en Cirugía General. Cirujano Cardiovascular y Profesor Titular. ISCM-VC.
3. Especialista de I Grado en Medicina General Integral.

Descriptores DeCS:

DEFECTOS DEL RELIEVE
ENDOCARDICO/cirugía
DEFECTOS DEL SEPTUM
INTERVENTRICULAR/cirugía

Subject headings:

ENDOCARDIAL CUSHION DEFECTS/surgery
HEART SEPTAL DEFECTS,
VENTRICULAR/surgery

El defecto de septación auriculoventricular parcial es una anomalía cardíaca congénita, que resulta del anormal desarrollo de los cojinetes endocárdicos.

Anatómicamente se caracteriza por la presencia de una comunicación interauricular ostium primun, una deficiencia de la cresta del septum interventricular y anomalías de las válvulas auriculoventriculares, y es más frecuente la presencia de una hendidura en la valva septal de la válvula mitral¹.

La evolución clínica de estos pacientes va a depender de la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha y del grado de insuficiencia mitral. De esta forma, encontramos variaciones en las manifestaciones clínicas: desde el paciente que está prácticamente asintomático, hasta el que presenta insuficiencia cardíaca².

En 1948 Roger y Eduardo describen dos formas de presentación de los defectos del septum auriculoventricular: la parcial y la completa. En 1954 fue reparado exitosamente un canal parcial a través de la aurícula derecha por Bross, y a partir de 1955 se comienzan a reparar estos defectos con el uso de la circulación extracorpórea^{1,2}.

El tratamiento siempre es quirúrgico. En situaciones con síntomas clínicos leves o escasos, pero perfectamente controlados con tratamiento médico, se prefiere retrasar la intervención para después de los 3 ó 4 años de edad, o antes, si se presenta deterioro clínico y hemodinámico del paciente^{3,4}.

El objetivo de este trabajo es presentar los tres primeros pacientes intervenidos en nuestro Servicio, luego de haber sido creado el Servicio de Cirugía Cardiovascular Pediátrica en nuestro Centro, en el año 1997.

Presentación de pacientes:

Paciente 1:

Se trata de DBM de cuatro años de edad, sexo masculino, peso 14½ kg, talla 96 cm y estado nutricional en el 25 percentil. Con antecedentes de buena salud, a los tres años de edad se le ausculta un soplo sistólico II/VI en borde esternal izquierdo alto y un segundo ruido fuerte; se le realiza un electrocardiograma, en el que se muestra un eje izquierdo y bloqueo de rama derecha del fascículo de His. En el ecocardiograma se pone en evidencia una comunicación interauricular, variedad ostium primum, de 16 mm, con dilatación de cavidades derechas y cavidades izquierdas normales, QP/QS de 3.1 y una curva de flujo pulmonar normal e insuficiencia mitral ligera. Se realiza intervención quirúrgica mediante una esternotomía media y el uso de circulación extracorpórea e hipotermia moderada. El abordaje se efectúa a través del atrio derecho, y luego de examinados ambos aparatos valvulares, se procede a reparar la hendidura en la valva anterior de la válvula mitral, con puntos de prolene 5 - 0 y refuerzo del teflón; se cierra la comunicación interauricular con parche de pericardio, y se deja el seno coronario a la derecha. El tiempo de paro anóxico fue de 28 min y la salida espontánea en ritmo sinusal. El tiempo de derivación fue de 53 minutos y la salida sin apoyos. El paciente evoluciona de forma satisfactoria. Al año de operado se realizó una evaluación clínico-ecocardiográfica y ergométrica, y presenta una clase funcional I; no se encontró insuficiencia mitral ni cortocircuito residual.

Paciente 2:

Paciente MLP de cuatro años de edad, sexo femenino, 15 kg de peso, talla 108 cm y estado nutricional entre el 10 y el 25 percentil. Durante el primer año de vida hace episodios respiratorios a repetición. A los dos años de edad se ausculta un soplo sistólico 2/6 en borde esternal izquierdo alto y soplo sistólico 2/6 en ápex, que se irradia a la axila. En el electrocardiograma se observa un eje eléctrico normal, y bloqueo incompleto de rama derecha del fascículo de His. En el telecardiograma se informa flujo pulmonar ligeramente aumentado, y el ecocardiograma mostró una comunicación interauricular tipo ostium primum de 17 mm, con ligera repercusión de cavidades derecha: insuficiencia mitral ligera QP/QS de 2 - 8 y un tiempo de aceleración pulmonar normal. Es intervenida quirúrgicamente y se utiliza circulación extracorpórea e hipotermia moderada. Se repara la hendidura en la valva anterior de la mitral con puntos sueltos de prolene 5 - 0 y refuerzo de teflón; se cierra la comunicación interauricular y se deja el seno coronario a la derecha. El tiempo de paro anóxico fue de 35 minutos y la salida en ritmo sinusal. El tiempo de derivación fue de 74 min y la salida con apoyo de dopamina en dosis de 3 mcg/kg/min. En su evolución postoperatoria presenta derrame pericárdico de moderada cuantía, que desaparece con tratamiento médico. Al año se le realiza evolución clínico-ecocardiográfica y la paciente muestra una clase funcional II e insuficiencia mitral de ligera a moderada, bien tolerada con tratamiento digitalico. No se halló cortocircuito residual.

Paciente 3:

Se trata de una paciente de cinco años de edad, peso 16 kg, talla 119 cm y estado nutricional entre el 3 y el 10 percentil. A los tres años de edad, luego de tener antecedentes de episodios respiratorios a repetición, se le ausculta un soplo sistólico 2/6 en borde esternal izquierdo medio. Se le realiza un electrocardiograma en el que se muestra eje a la izquierda y un bloqueo de rama derecha. En el telecardiograma se pone de manifiesto cardiomegalia, tronco de arteria pulmonar (TAP) abombado, y aumento de flujo pulmonar. Se le realiza entonces un ecocardiograma, mediante el cual se hace el diagnóstico de una comunicación interauricular ostium primum de 24 mm, con un QP/QS de 4,1 y una curva de flujo pulmonar tipo II. La corrección se realiza a través de una esternotomía media longitudinal y el uso de circulación extracorpórea e hipotermia moderada, donde se procede, en primer lugar, a reparar el defecto mitral y luego al cierre del ostium primum con parche de pericardio; se deja el seno coronario a la izquierda, luego de tres intentos de salida de derivación y con apoyos de dobutrex, dopamina, epinefrina y nitroglicerina. El corazón de la niña no puede asumir la carga de trabajo, y hace manifestaciones de bajo gasto con presiones

altas en aurícula izquierda. Se decide realizar nueva parada cardíaca; se desinserta parcialmente el parche de pericardio y se reevalúa la corrección hecha en la válvula mitral, la cual muestra insuficiencia muy ligera. Se procede a recolocar el parche de pericardio, pero se deja el seno coronario drenando en esta oportunidad en el lado derecho. Se prepara nuevamente a la paciente para la salida de circulación extracorpórea, y se hace un intento con doble apoyo inotrópico (dopamina 10 mcg/kg/min y epinefrina (0,02) y sale con ritmo sinusal. Durante su evolución en Terapia Intensiva, a las 72 horas fue posible suprimir las drogas inotrópicas y se le suministró tratamiento con digital. El ecocardiograma evolutivo demostró buena contractilidad ventricular; no se halló cortocircuito residual y sólo se observó la presencia de insuficiencia mitral ligera.

Comentario

Todos están de acuerdo en que la corrección quirúrgica consiste en el cierre del defecto ostium primum con parche de pericardio y la reparación del defecto encontrado en la válvula mitral, casi siempre una hendidura en la valva septal^{5,6}. Es necesario valorar el tamaño de la válvula mitral una vez cerrada la hendidura, ya que uno de los riesgos es dejar una estenosis, y también es obligado comprobar la competencia de la válvula mitral^{1,2}. En nuestra serie la insuficiencia mitral se presentó en dos pacientes, y fue de ligera a moderada en uno de ellos, el cual se encuentra actualmente con tratamiento digital.

Una variante técnica para evitar la lesión del sistema de conducción al cerrar la comunicación interauricular, es suturar el parche que rodea la misma, rodeando por fuera el triángulo de Koch y el seno coronario, y dejarlos conectados con la aurícula izquierda¹. En uno de nuestros casos practicamos esta técnica, pero queremos llamar la atención porque previamente se debe estar seguro de que las cavidades izquierdas tienen el tamaño apropiado y la función adecuada para asumir estos volúmenes. A la paciente que le practicamos esta técnica no pudo soportar la sobrecarga de volumen a la hora de salir de la circulación extracorpórea y tuvimos que recolocar el parche, y dejar el seno coronario a la derecha. Si se realiza la sutura siguiendo el borde inferior del defecto y con puntos superficiales, es muy difícil lesionar el sistema de conducción².

No lamentamos esta complicación en nuestros tres pacientes, ni tuvimos fallecidos en nuestra serie. La mortalidad que se informa en el tratamiento quirúrgico de esta entidad, generalmente es inferior al 5 %⁷.

Referencias bibliográficas

1. Kirklin AW. Atrioventricular canal defect. In: Cardiac surgery. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1993; p. 693-747.
2. Castañeda AR. Atrioventricular canal defect. In: Cardiac surgery of the neonate and infant. New York: WB Sanders Company, 1994; p. 167-86.
3. Saxena A. Optimal timing of surgery in common left to right shunts. Indian J Pediatr 1998;65(1):27-8.
4. Shiryastavas S. Timing of surgery/catheter intraventricular in common congenital cardiac defects. Indian J Pediatr 2000;67(4):223-7.
5. Tlaskal T. Surgical technique and results of correction of partial, transitional and total forms of atrioventricular septal defect. Rozhl Chir 2001;80(11):562-71.
6. Jemielity M, Perek B, Paluszkiemicz I, Dyszkiem W. Results of surgical repair of ostium primum atrial septal defect in adult patients. J Heart Valve Dis 2001;10(4):525-9.
7. Khamidov AV, Gorbacheuskii SU, Rakhmankulov KB. Correction of mitral valve insufficiency in the incomplete form of atrioventricular canal. Khirurgia 2001;(5):15-8.