

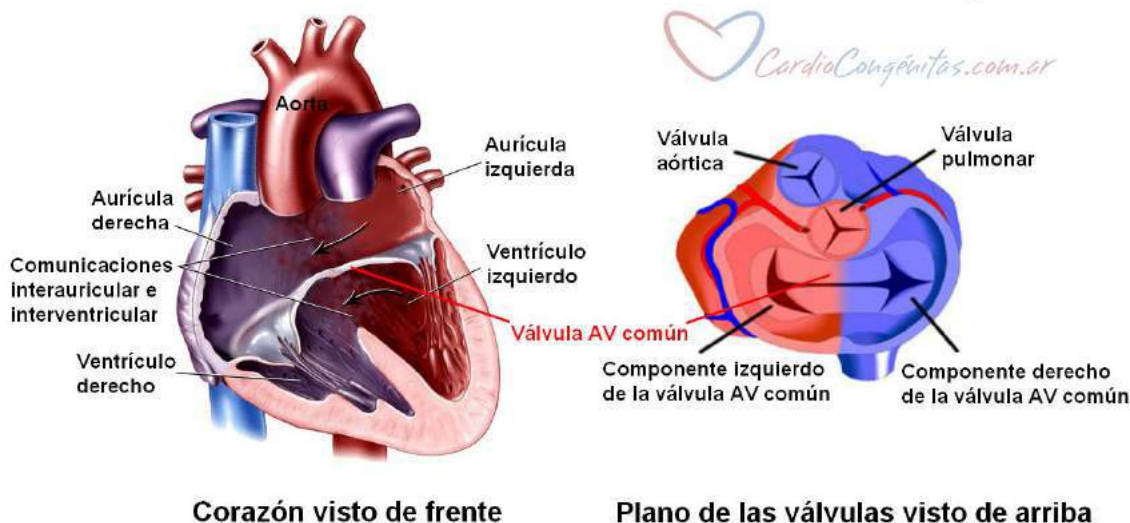
CANAL AURÍCULOVENTRICULAR

Definición:

El canal aurículoventricular (también llamado canal AV o defecto de la cruz del corazón u ostium) 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 aurículoventriculares. Este grupo de defectos puede subdividirse en **parcial**, **transicional** y **completo**.

En la forma **completa** del defecto, el elemento clave es la presencia de una válvula aurículoventricular única y común que separa ambas aurículas de ambos ventrículos, en lugar de 2 válvulas (mitral y tricúspide). Existen asimismo una comunicación interauricular tipo ostium primum y una comunicación interventricular posterior (o tipo canal) ubicadas perpendicularmente a la válvula, una por arriba y la otra por debajo.

Anatomía del canal aurículoventricular completo



En la forma **parcial** no existe comunicación interventricular y en lugar de una única válvula hay dos, pero la mitral tiene una hendidura que divide su valva anterior en dos. Este desgarró se denomina **cleft mitral**. Esta forma más benigna de la enfermedad consiste entonces en una comunicación interauricular tipo ostium primum y un cleft mitral.

El canal aurículoventricular **transicional** es una variedad infrecuente que se encuentra entre las formas parcial y completa. Tiene 2 orificios separados a nivel de las válvulas aurículoventriculares como la forma parcial pero tiene una comunicación interauricular y otra interventricular (generalmente chica) como en la forma completa.

Presentación clínica:

La presentación clínica del canal aurículoventricular dependerá en gran medida del subtipo de defecto del que se trate (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento).

Muchos niños con canal AV parcial permanecen asintomáticos y su patología se diagnostica en un examen médico rutinario preescolar. Algunos pacientes presentan manifestaciones leves de insuficiencia cardíaca (agitación y fatiga, por ejemplo) e infecciones respiratorias frecuentes. Esto se debe al pasaje de sangre desde la aurícula izquierda a la derecha, que roba flujo al ventrículo izquierdo y lo desvía hacia el ventrículo derecho y el circuito pulmonar. Sin embargo, el cleft mitral suele generar **insuficiencia mitral** (retorno de la sangre desde el ventrículo izquierdo a la aurícula izquierda) de magnitud variable. Si esta es severa, la sintomatología aparece precozmente, y los signos de insuficiencia cardíaca aparecen en los primeros meses de vida.

En el canal AV completo, en cambio, la insuficiencia cardíaca se hace presente en las primeras semanas o meses de vida, a veces incluso con severa descompensación. El continuo pasaje de sangre desde el lado izquierdo hacia el derecho y la insuficiencia habitual de la válvula aurículoventricular 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 forma definitiva. Esta patología se denomina **hipertensión pulmonar**, y se debe inicialmente al volumen aumentado de sangre en los pulmones. Cuando esta 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.

Diagnóstico:

El diagnóstico se sospecha por la evaluación clínica (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento). Se ausculta un soplo importante en el tórax. La radiografía muestra el corazón dilatado y el electrocardiograma puede evidenciar un eje desviado a la izquierda acompañado de un bloqueo AV de primer grado.

El ecocardiograma es el método diagnóstico por excelencia. Permite evidenciar la localización y el tamaño de las comunicaciones interauricular e interventricular, 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.

El cateterismo cardíaco puede ser necesario en casos limítrofes, para medir las presiones intracardíacas, sobre todo en la arteria pulmonar, y poder definir si es adecuado o no realizar una cirugía (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento).

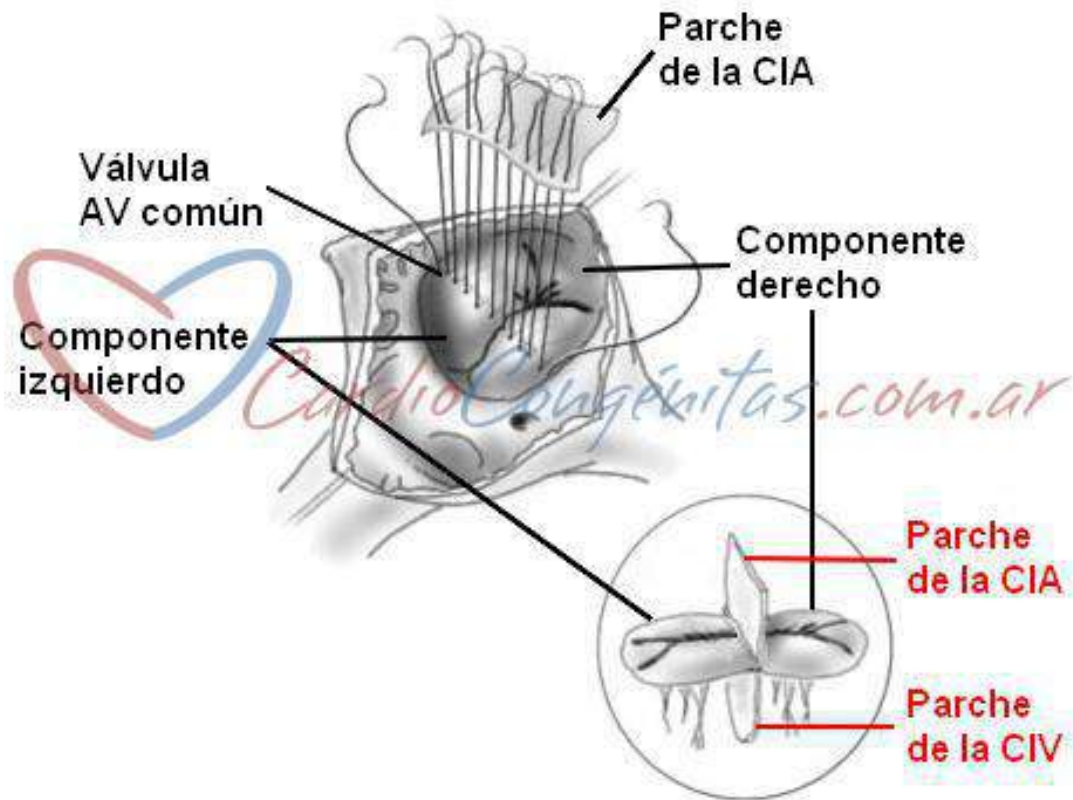
Esta patología se encuentra fuertemente asociada al Síndrome de Down, y entre un tercio y la cuarta parte de los niños con este síndrome pueden padecerla. Por ello se recomienda el estudio cardiológico exhaustivo en este tipo de pacientes en busca de defectos congénitos cardíacos. A su vez, del total de niños con canal AV completo, más de la mitad padecen de Síndrome de Down. Los pacientes sin el síndrome pueden tener válvulas más deterioradas y más difíciles de reparar que aquellos sin el síndrome.

Tratamiento:

Si bien el único tratamiento definitivo del canal aurículoventricular es la cirugía correctora, la elección del momento adecuado para la operación dependerá mucho del subtipo de canal del que padezca el paciente.

En el canal AV completo es importante no demorar la cirugía y realizarla en los primeros meses de vida, ya que el hiperflujo pulmonar severo del que sufren estos niños puede conducirlos a la hipertensión pulmonar, lo que disminuye muchísimo las chances de sobrevivida a largo plazo. Esta corrección se realiza con circulación extracorpórea (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Se accede al plano de la válvula aurículoventricular común a través de una incisión en la aurícula derecha. Existen diferentes técnicas de corrección, con 1 o 2 parches. En la de 2 parches, se cierra en primera instancia la comunicación interventricular con un parche cuyo borde superior se sutura a la válvula, dividiéndola en un componente derecho y otro izquierdo. Una vez dividida la válvula, se retoca el componente izquierdo (mitral) cerrando con algunos puntos separados la hendidura que queda perpendicular al parche. Luego se testea la función de la mitral para constatar que no esté insuficiente (es decir, que cierre mal). Por último, se coloca el parche que cierra la comunicación interauricular.

Corrección del canal AV completo con técnica de doble parche

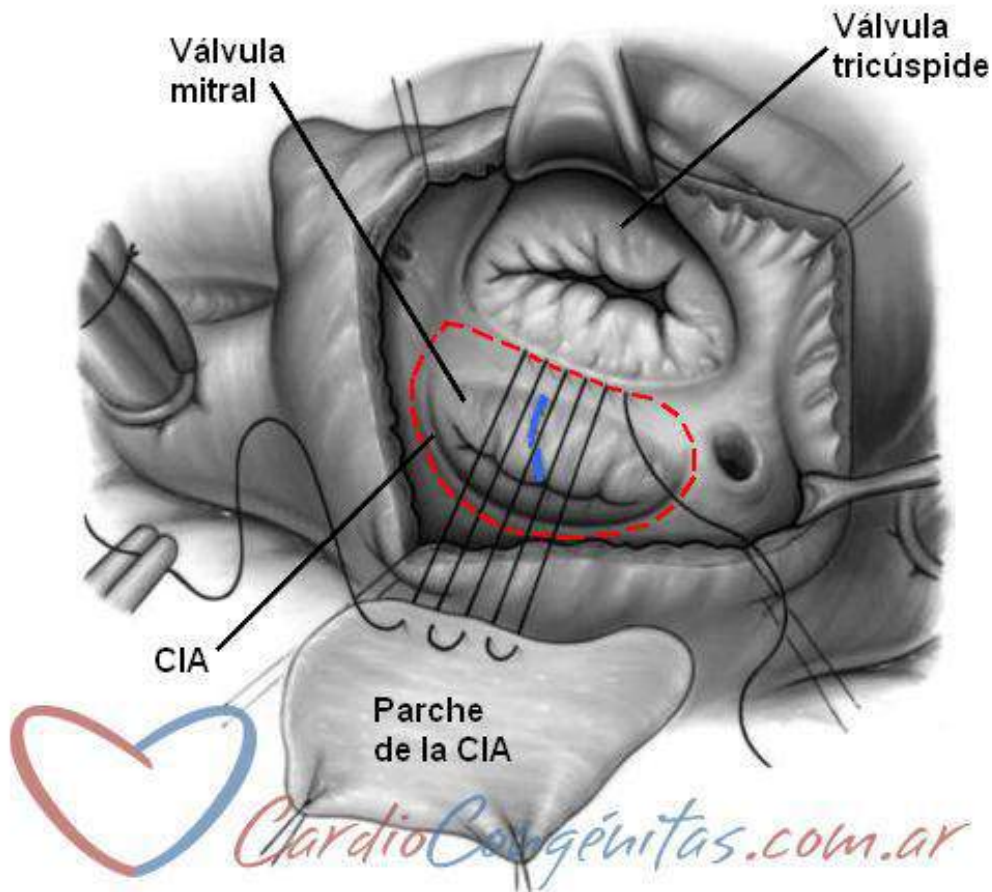


CIA: comunicación interauricular, CIV: comunicación interventricular

En el canal AV parcial, al no existir comunicación interventricular, el grado de hiperflujo pulmonar y por consiguiente el riesgo de desarrollar rápidamente hipertensión pulmonar son menores que en el canal completo. La cirugía correctora se realiza en los primeros años de vida, en general antes del período escolar. Tras abordar el corazón de la misma manera que en el canal completo, se repara la mitral cerrando el cleft con

puntos separados. Luego de testear la válvula para comprobar que no pierda, se cierra la comunicación interauricular tipo ostium primum con un parche de pericardio propio del paciente.

Corrección del canal AV parcial



En **— —** se muestra el borde de la CIA, donde se suturará el parche. A través de la CIA se observa la mitral con su cleft en **—**, que se cierra con puntos separados.

Pronóstico:

En el caso del canal AV parcial, el pronóstico es excelente una vez superada la cirugía, que habitualmente es de bajo riesgo (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento). A largo plazo, el principal determinante de la evolución será el grado de insuficiencia mitral, que en algunos pocos casos progresa hacia grados importantes y puede requerir reparación o reemplazo.

Para el canal AV completo, el riesgo quirúrgico es un poco mayor, aunque la mortalidad es ubica debajo del 5% en la mayoría de los centros. Este riesgo puede aumentar de manera importante en pacientes con severo deterioro del estado clínico o con resistencias pulmonares aumentadas. De ahí la importancia de operar precozmente a estos niños. Al igual que en el canal AV parcial, el pronóstico y la calidad de vida

dependerán en buena medida de la función de la válvula mitral. Durante la evolución, muchos pacientes pueden requerir una o más nuevas operaciones para reparar o incluso cambiar la mitral. Por otro lado, el desarrollo de estenosis subaórtica (obstrucción en la salida del ventrículo izquierdo) en el período postoperatorio puede influir tanto en el estado general como en la necesidad de reoperar al paciente (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).

Sin embargo, a pesar de estas posibles complicaciones, la sobrevida a largo plazo y la calidad de vida son excelentes en la mayoría de los casos.