

Artículo especial

Atresia pulmonar con comunicación interventricular

Tomas Centella Hernández^{a,*}, Dennis Stanescu^b y Sinziana Stanescu^c^a Departamento de Cardiopatías Congénitas, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España^b Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España^c Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 18 de diciembre de 2013

Aceptado el 5 de febrero de 2014

On-line el 11 de marzo de 2014

Palabras clave:

Atresia pulmonar

Cardiopatía congénita

Colaterales aortopulmonares

RESUMEN

La atresia pulmonar con comunicación interventricular es una cardiopatía congénita cianótica, severa y rara, de alta complejidad, que se caracteriza por la ausencia de conexión entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares. Coexiste con una comunicación interventricular. El flujo hacia el territorio pulmonar puede realizarse a través del ductus arterioso o de colaterales sistémico-pulmonares. La dificultad de esta cardiopatía viene determinada por los diferentes niveles de interrupción desde el ventrículo derecho hasta el territorio pulmonar, y por la diferencia anatómica de las fuentes del flujo hacia dicho territorio, lo que determina diferentes tipos de abordaje quirúrgico.

© 2013 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

The pulmonary atresia with ventricular septal defect

ABSTRACT

The pulmonary atresia with ventricular septal defect is a high-complex severe and unusual cyanotic congenital heart disease, characterized by the lack of connection between the right ventricle and the pulmonary arteries; it coexists with a ventricular septal defect. The blood supply of the lungs is possible due to the presence of the patent ductus arteriosus or the major aortopulmonary collaterals. The severity of this heart defect is determined by the extreme variation of the interruption level from the right ventricle to the pulmonary vessel territory, and the anatomy of the blood supply to the lungs that will determine the surgical management strategy.

© 2013 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Pulmonary atresia

Congenital heart defects

Aortopulmonary collaterals

Introducción

La atresia pulmonar con comunicación interventricular (AP+CIV) se define como la ausencia funcional de continuidad entre el ventrículo derecho (VD) y las arterias pulmonares, asociada a un defecto del tabique interventricular que generalmente suele ser perimembranoso. Para muchos autores constituye la forma más severa de la tetralogía de Fallot. Es, por tanto, una cardiopatía cianótica que presenta las siguientes características:

- Disminución del desarrollo del VD e hipertrofia asociada.
- Atresia de la válvula pulmonar con un componente variable de hipoplasia e incluso atresia de las arterias pulmonares.
- La asociación de una CIV grande mal relacionada por cabalgamiento aórtico.
- El flujo sanguíneo, por lo tanto, llega a las arterias pulmonares a través del ductus arterioso en la mayoría de los casos, y en otras ocasiones, a través de colaterales aortopulmonares, que se conocen por su sigla en inglés, de *major aortopulmonary*

collateral arteries (MAPCA, «arterias colaterales aortopulmonares mayores»).

- Lo que hace especial a esta cardiopatía es lo variados que pueden ser los diferentes niveles de interrupción de la vía pulmonar desde el VD hasta las arterias pulmonares.

Embriología

Para comprender la doble irrigación de ambos pulmones en esta dolencia, es decir, la que proviene del VD y sus ramas y la que surge de la aorta descendente a través de las colaterales aortopulmonares, es necesario resumir el desarrollo embrionario de la circulación pulmonar. Los arcos aórticos son vasos comunicantes que en el embrión conectan las aortas ventrales con las dorsales, y están contenidos dentro de los arcos branquiales¹. Los sextos arcos aórticos, que constituyen el par más caudal, están cercanos a los esbozos pulmonares y se conectan con la vasculatura pulmonar. Posteriormente ambos arcos se van a dividir en una porción medial que forma la parte proximal de las ramas de la arteria pulmonar, y otra distal que origina los conductos arteriales. La unión de los 2 sextos arcos aórticos, por lo tanto, dará lugar a la confluencia de las ramas pulmonares derecha e izquierda que se juntan con el tronco de la arteria pulmonar resultante de la tabicación del tronco cono del corazón, continuación cefálica del VD².

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: centellato@telefonica.net (T. Centella Hernández).

Pero también en los esbozos pulmonares se desarrollan conexiones con pequeños vasos que surgen de la aorta descendente, que se conectan con las arterias pulmonares a nivel del hilio pulmonar. Estos vasos se desarrollan y aumentan su función cuando la circulación pulmonar proveniente del VD disminuye o está ausente. En condiciones normales, esta circulación colateral desaparece.

Anatomía

La anatomía intracardiaca es similar a la de la tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar. Existe una CIV anterior mal alineada y un VD hipertrófico, sobre todo a nivel del infundíbulo que generalmente no tiene salida, aunque en ocasiones esta puede existir, siendo en estos casos muy pequeña y difícil de observar.

La dificultad de esta cardiopatía viene determinada por lo diferente que puede ser la interrupción de las arterias pulmonares desde el VD hasta las arterias intrapulmonares. De hecho, puede existir atresia de dichas arterias en cualquier parte de su recorrido. Cuando la zona atrésica incluye la válvula y el tronco pulmonar, puede haber ramas pulmonares derecha e izquierda confluentes y unidas entre sí. Este punto es uno de los fundamentales para abordar el tratamiento quirúrgico.

En los pacientes que presentan arterias pulmonares confluentes, suele persistir un ductus, a través del cual se irrigan todos los segmentos pulmonares. Las arterias pulmonares son confluentes cuando ambas arterias intrapericárdicas presentan continuidad entre sí, exista o no tronco de la arteria pulmonar.

Cuando las arterias pulmonares no son confluentes, el 80% tienen una distribución pulmonar incompleta y cerca de una tercera parte de ellas irrigan menos de 10 segmentos pulmonares^{3,4}. Los segmentos pulmonares que no están conectados a las arterias pulmonares centrales habitualmente son irrigados por colaterales aortopulmonares. El conducto arterioso y las colaterales aortopulmonares pueden coexistir en el mismo paciente, pero excepcionalmente lo hacen en el mismo lecho pulmonar.

El conducto arterioso es habitualmente unilateral y se asocia a arterias pulmonares en más del 80% de los casos, aunque aparecen estenosis en el 35 al 50% de los pacientes. También las MAPCA pueden presentar estenosis localizadas en los sitios de la salida aórtica o en la anastomosis intrapulmonar².

En función de su irrigación a través del ductus y del número de colaterales existentes, puede haber diferentes grados de hipodesarrollo y alteraciones histológicas en los segmentos pulmonares, siendo el grado de hipoplasia de las ramas pulmonares relación del flujo a través del conducto arterioso y del número de colaterales aortopulmonares.

Clasificación

La complejidad de la anatomía de la AP+CIV ha dificultado en gran manera su clasificación. Por ello, varios autores han dividido esta afección.

Para Jonas⁵ (fig. 1), en función de la anatomía de las arterias pulmonares y de la presencia de MAPCA, esta enfermedad se ha dividido en 4 grupos:

- Grupo I. La atresia es solo valvular o infundibular.
- Grupo II. Existe ausencia del tronco pulmonar, aunque las arterias pulmonares derecha e izquierda son confluentes. La circulación pulmonar es ductus-dependiente.
- Grupo III. Las arterias pulmonares son confluentes, aunque severamente hipoplásicas, existiendo además colaterales aortopulmonares.
- Grupo IV. Las arterias pulmonares están ausentes y todo el flujo sanguíneo pulmonar⁵.

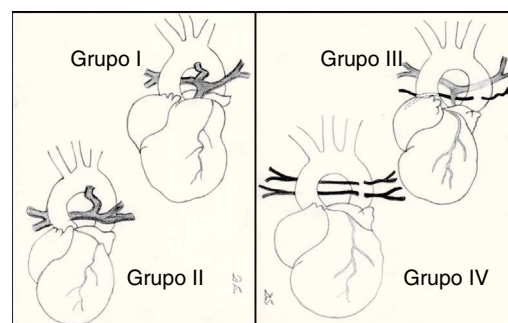


Figura 1. Atresia pulmonar con comunicación interventricular. Clasificación. Grupo I: existe una atresia valvular o infundibular. Grupo II: ausencia del tronco pulmonar, aunque las ramas pulmonares derecha e izquierda están en continuidad y la circulación pulmonar depende del ductus. Grupo III: las arterias pulmonares principales están severamente hipoplásicas y la circulación pulmonar es a través de numerosas arterias colaterales aortopulmonares. Grupo IV: las arterias pulmonares centrales están ausentes y todo el flujo pulmonar se recibe a través de colaterales aortopulmonares.

Barbero-Marcial⁶ describe 3 tipos principales (fig. 2):

- Grupo A: incluye los casos en los que todos los segmentos broncopulmonares están irrigados a través de arterias pulmonares centrales. Se divide en 2 subgrupos:
 - a) Cuando los vasos son confluentes y tienen calibre normal o ligeramente disminuido por cierto grado de hipoplasia.
 - b) Cuando las arterias pulmonares centrales tienen estenosis o no son confluentes.
- Grupo B: incluye los casos en los cuales algunos segmentos broncopulmonares están irrigados por ramas de las arterias pulmonares y otros reciben flujo a través de colaterales aortopulmonares.
- Grupo C: todos los segmentos broncopulmonares reciben flujo a través de colaterales aortopulmonares, ya que no existen arterias pulmonares centrales.

Clínica

Los niños portadores de esta cardiopatía suelen presentar manifestaciones clínicas desde el nacimiento. El signo más evidente es la cianosis. Además, si no existen colaterales aortopulmonares, el cierre del ductus va a producir una hipoxemia severa.

Los lactantes, que debido a la persistencia del ductus o a la presencia de colaterales no presentan clínica florida al nacimiento, progresivamente presentan cianosis y fatiga progresiva, alteración del crecimiento y descompensación cardiaca; todas estas manifestaciones, en relación directa con el mayor o menor flujo pulmonar y el crecimiento y actividad del niño.

Diagnóstico

El diagnóstico de esta enfermedad se realiza mediante ecocardiografía en el período neonatal. Esta prueba diagnóstica es útil sobre todo para definir la anatomía intracardiaca, la presencia de otras lesiones, el tamaño de la arteria pulmonar proximal, la confluencia de las arterias pulmonares intrapericárdicas, así como la posible existencia de anomalías coronarias. También es importante saber si el infundíbulo del VD está o no completamente obstruido, y el tamaño de las arterias pulmonares justo después del origen desde el tronco pulmonar, si existe. Sin embargo, dada la complejidad anatómica de esta enfermedad es necesaria otra prueba diagnóstica que defina perfectamente las colaterales aortopulmonares, la presencia de estenosis en su recorrido, etc. El cateterismo cardiaco y la aortografía deben realizarse también en el período neonatal, para

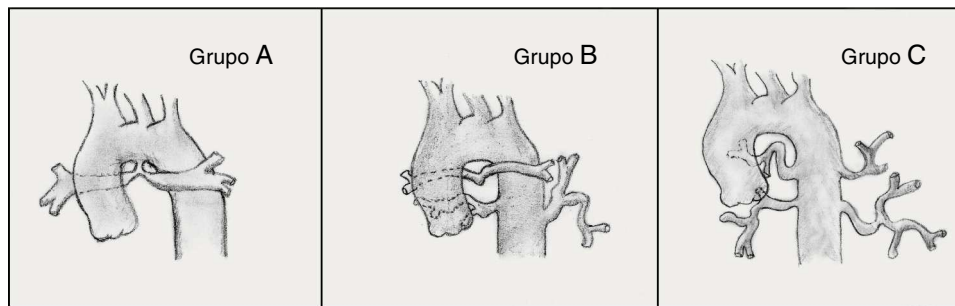


Figura 2. Espectro clínico de la atresia pulmonar con comunicación interventricular según Barbero-Marcial⁶. Grupo A: todos los segmentos pulmonares están irrigados a través de arterias pulmonares centrales. Grupo B: en estos casos unos segmentos broncopulmonares están irrigados por ramas de la arteria pulmonar y otros reciben flujo a través de colaterales aortopulmonares. Grupo C: todos los segmentos broncopulmonares reciben flujo a través de colaterales aortopulmonares, ya que no existen arterias pulmonares centrales.

definir perfectamente todas las fuentes de flujo pulmonar, así como para identificar el origen y la significación de todas las MAPCA. También es fundamental la recogida de datos hemodinámicos para valorar la técnica quirúrgica a realizar.

La resonancia magnética, asimismo, resulta de ayuda para el diagnóstico de la AP + CIV, pudiendo mostrar la interrelación entre las colaterales y las arterias pulmonares intrapericárdicas, así como definir la irrigación de los diferentes segmentos pulmonares para planear la cirugía⁷.

Los nuevos avances en las imágenes de TAC con reconstrucción tridimensional han demostrado su importancia para determinar claramente la anatomía de las colaterales, y así planear la mejor estrategia quirúrgica⁸.

Tratamiento

Aunque el tratamiento de esta cardiopatía es fundamentalmente quirúrgico, la utilización de prostaglandinas (PGE1) proporcionó un cambio muy importante en la evolución de estos niños⁹, lo que permite mantener el conducto arterioso permeable hasta el momento de la cirugía.

El objetivo final de la cirugía es cerrar todos los defectos intracardiacos, la desconexión de todas las fuentes de flujo sistémico-pulmonares, conectar el VD a la arteria pulmonar central, y a esta, el mayor número posible de segmentos pulmonares: al menos 14, pero idealmente todos.

La cirugía es obligada en pacientes sintomáticos, bien por disminución del flujo pulmonar, bien por insuficiencia cardíaca. Es necesaria para prevenir la desaparición de colaterales que proveen de flujo a diferentes segmentos pulmonares, así como para prevenir la aparición de hipertensión pulmonar. En los pacientes asintomáticos que no presentan las características previas puede considerarse la cirugía si el riesgo quirúrgico es bajo, la técnica no es difícil y existen altas probabilidades de éxito.

Los procedimientos necesarios para el tratamiento de esta enfermedad dependen del tipo exacto de la anatomía de estos pacientes. Por ejemplo, en aquellos casos que tengan únicamente una atresia de la válvula, puede ser posible abrir esta quirúrgicamente o mediante radiofrecuencia por vía intervencionista, lo que permite restaurar la continuidad entre el VD y el tronco pulmonar¹⁰. El éxito de estos procedimientos dependerá del tamaño del VD, del anillo pulmonar, de la válvula tricúspide y de las ramas pulmonares. El cierre de la CIV puede realizarse en un segundo tiempo, o inicialmente si la anatomía es favorable.

Un porcentaje elevado de pacientes presenta un tracto de salida ventricular derecho muy estrecho, o incluso atrésico, que requiere una reconstrucción, bien sea con la colocación de parches de ampliación, bien con un conducto valvulado o no. Si las arterias pulmonares son confluentes y bien desarrolladas, el conducto puede

colocarse desde el tracto de salida hasta las ramas, construyendo un nuevo tronco pulmonar (fig. 3). La CIV puede ser cerrada en la misma cirugía si las arterias pulmonares son de tamaño adecuado.

Las dificultades comienzan cuando las arterias pulmonares son demasiado pequeñas o cuando existe un gran número de MAPCA que irrigan un porcentaje elevado de segmentos pulmonares. En el primer caso, hay que intentar que las arterias pulmonares se desarrollen antes de cerrar la CIV. En ese caso se deben utilizar técnicas paliativas:

Fístulas sistémico-pulmonares. Se realizan en aquellos pacientes que inicialmente no son candidatos a una reparación y que necesitan mejorar su sintomatología, o como etapa previa a la corrección en una etapa posterior. Lo más frecuente es que estos pacientes presenten hipoxemia severa, ya que necesitan flujo

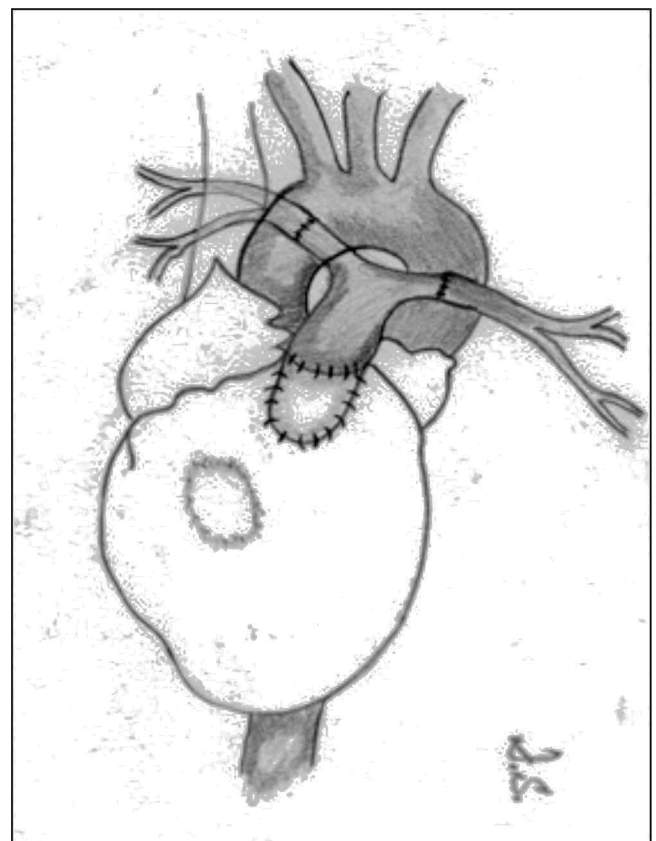


Figura 3. Colocación de un conducto desde el ventrículo derecho hasta las arterias pulmonares, que se han conectado entre sí. Se puede observar, asimismo, la comunicación interventricular que se cerrará o no dependiendo del tamaño resultante de las arterias pulmonares.

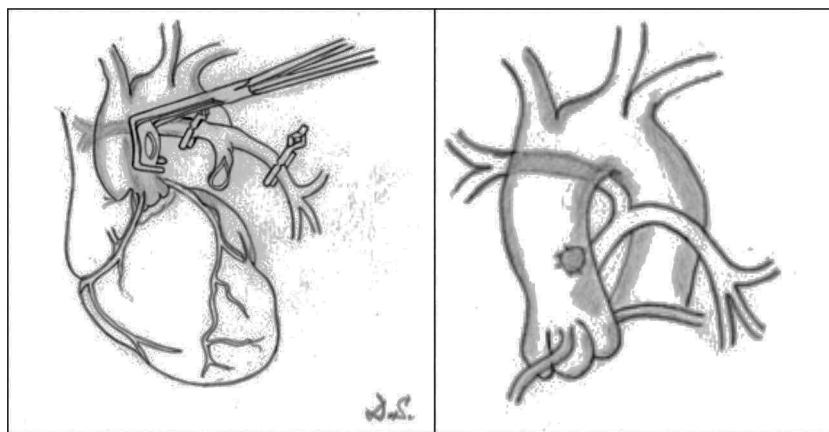


Figura 4. Fístula sistémico-pulmonar central término-lateral, en la que anastomosa el tronco de la pulmonar hipoplásico a la aorta ascendente.

urgente en el lecho pulmonar. Para ello se han utilizado diferentes técnicas de baipás, que conecta la aorta o alguna de sus ramas y el árbol pulmonar. La derivación más utilizada ha sido la de Blalock-Taussig modificada^{11,12}, que se recomienda utilizar en el lado derecho a través de toracotomía o esternotomía media. También puede realizarse una ventana aortopulmonar¹³ o un baipás central entre la aorta y el tronco pulmonar hipoplásico¹, sobre todo en aquellos niños que presentan ramas pulmonares pequeñas (fig. 4).

Hemicorrección. Consiste en la conexión entre VD y arteria pulmonar con parche, conducto sintético u homoinjerto manteniendo abierta la CIV. Proporciona mayor crecimiento de las ramas pulmonares y permite la realización de técnicas percutáneas sobre estas¹⁴.

En la mayoría de los pacientes estas técnicas proporcionan un crecimiento suficiente de las arterias pulmonares como para llevar a cabo el cierre de la CIV en una segunda etapa. En otras ocasiones aparecen estenosis localizadas en las ramas, que pueden ser dilatadas mediante procedimientos percutáneos.

La complejidad quirúrgica aumenta cuando existen colaterales aortopulmonares. Cuando estas van directamente a las ramas pulmonares, su oclusión quirúrgica o percutánea es suficiente para evitar el aumento progresivo de la presión pulmonar. Si el paciente va a ser intervenido es conveniente su oclusión mediante cateterismo previo a la cirugía, comprobando que no se produce hipoxemia severa¹⁵. Sin embargo, cuando algún segmento pulmonar está irrigado solo por MAPCA, su oclusión no puede llevarse a cabo, ya que produciría un infarto pulmonar a ese nivel. En este caso, durante la cirugía deben desconectarse de la aorta y unirse al sistema arterial pulmonar. Estas técnicas quirúrgicas se conocen como técnicas de unifocalización.

Las técnicas de unifocalización pretenden conectar al menos 14 o 15 segmentos de los 20 que forman el árbol pulmonar entre sí, sin estenosis que impida el flujo a su través¹⁶⁻¹⁸. El diagnóstico angiográfico es imprescindible para definir el tamaño y la distribución de las MAPCA. Con este mapa angiográfico el cirujano debe establecer las anastomosis necesarias entre ellas y/o las arterias pulmonares centrales cuando existan, para conectarlas entre sí, y desconectarlas de la aorta de manera que se forme una fuente única que proporcione sangre a un número suficiente de segmentos pulmonares. El procedimiento quirúrgico puede ser complejo, por lo que la principal decisión a la que se enfrenta el cirujano radica en la realización de este procedimiento en una o varias etapas (figs. 5 y 6).

- Inicialmente, la cirugía correctora de la mayoría de los pacientes se llevaba a cabo en varias intervenciones. En un principio se realizaba una fístula sistémico-pulmonar, que además de

proporcionar flujo al territorio pulmonar, permitía el crecimiento de las ramas pulmonares y del niño, y luego se iban realizando anastomosis de las colaterales aortopulmonares en varias etapas mediante toracotomías sucesivas que permitían unifocalizar la circulación pulmonar y, por último, mediante esternotomía media se cerraba el defecto interventricular y se reconstruía el tracto de salida ventricular derecho y su conexión con las arterias centrales pulmonares. Evidentemente cada uno de estos procedimientos lleva implícita una morbilidad no desdeñable. Por otra parte, cuanto más tiempo permanezcan las

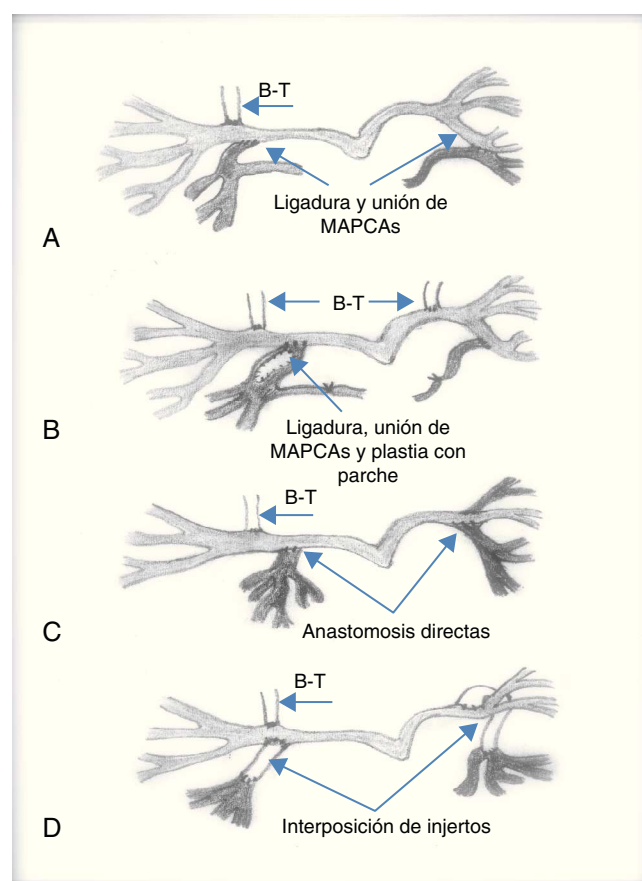


Figura 5. Unifocalización de diferentes colaterales aortopulmonares hacia una sola fuente de flujo pulmonar. En algunos casos es necesaria la utilización de injertos. B-T: Blalock-Taussig; MAPCA: major aortopulmonary collateral arteries («arterias colaterales aortopulmonares mayores»).

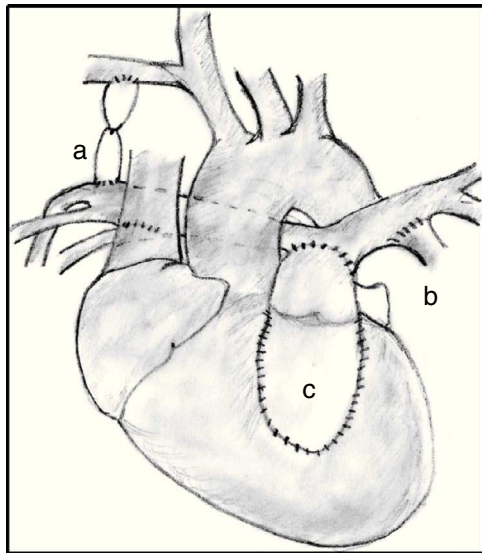


Figura 6. Cirugía correctora en paciente con ramas pulmonares confluentes y arterias colaterales aortopulmonares mayores. Se puede observar la fístula sistémica-pulmonar cerrada (a), las conexiones entre colaterales y las ramas pulmonares (b), y el conducto entre el ventrículo derecho y las ramas unifocalizadas (c).

colaterales irrigando los segmentos pulmonares, más posibilidades hay de que estas sufran estenosis progresivas, y se desarrolle un daño irreversible en el lecho vascular pulmonar.

- Más recientemente se tiende a realizar la corrección en una sola etapa¹⁷, intentando que el lecho vascular pulmonar pueda aceptar todo el gasto cardíaco sin una presión en el VD superior al 75% de la sistémica¹⁹⁻²¹. La conveniencia de cerrar o no el defecto interventricular durante esta cirugía constituye una decisión compleja. Cuando la cirugía se realiza en diferentes etapas se han manejado diferentes índices prequirúrgicos para contestar a esta pregunta, entre los que destacan los siguientes:

- Índice de Nakata²²: fórmula que permite objetivar el tamaño de las arterias pulmonares en enfermedades congénitas. Este índice relaciona el área de ambas arterias pulmonares centrales justo antes de su bifurcación (área de sección transversal $APD + API$ en mm^2 /superficie corporal en m^2). Un índice superior a $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ permitiría el cierre de la CIV.
- Total new pulmonary artery index*²³: áreas de sección transversal de las $APD + API + MAPCA$ unifocalizables en mm^2 /superficie corporal en m^2 . Valores entre 150 y $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ se consideran críticos. Por encima de 200 se considera un valor seguro para cerrar la CIV.
- Índice de McGoon: se calcula dividiendo la suma de los diámetros de la APD y la API entre el diámetro de la aorta a nivel del diafragma. El valor medio en los sujetos normales es de $2,1$. Valores superiores a $1,2$ se asocian con un posoperatorio aceptable. Por debajo de $0,8$ se contraindica el cierre de la CIV.

La decisión de cerrar la CIV es muy importante, ya que un cierre inapropiado deriva en hipertensión en cavidades derechas por un gradiente alto entre el VD y las arterias pulmonares, y un fallo precoz del mismo. Y por otra parte, dejar la CIV abierta puede dar lugar a un hiperflujo pulmonar e insuficiencia cardíaca. Por ello, algunos autores^{23,24} proponen un método durante la cirugía, bajo circulación extracorpórea, que relaciona el flujo en la arteria pulmonar con la presión en la aurícula izquierda. Cuando se alcanza un flujo en las arterias pulmonares unifocalizadas de hasta $3,75 \text{ l/min/m}^2$, y la presión media pulmonar medida en la aurícula izquierda no supera los 25 mmHg , se considera que podría cerrarse la CIV. En caso de duda, puede realizarse una fenestración de 3 a 5 mm en el

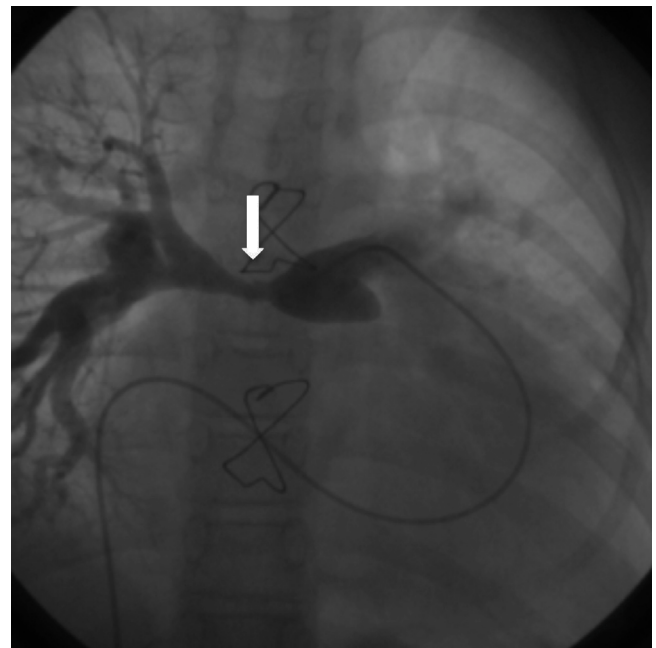


Figura 7. Estenosis de la rama pulmonar derecha reconstruida en una atresia pulmonar con comunicación interventricular.

parche de cierre del defecto. Este orificio permite la descarga del VD en caso de que las resistencias pulmonares sean demasiado altas. Posteriormente, si estas disminuyen, la fenestración puede cerrarse por vía percutánea o quirúrgica.

Resultados

La cirugía en los pacientes con un sistema arterial pulmonar adecuado y sin MAPCA tiene unos resultados similares a los de la tetralogía de Fallot. Sin embargo, la mortalidad precoz en aquellos pacientes que requieren procedimientos complejos de unifocalización puede alcanzar, según los estudios, hasta un 35% ²⁵.

Respecto a la supervivencia a largo plazo, son varios los parámetros que influyen en ella. Resulta complicado comparar las distintas series, debido a las diferencias anatómicas entre ellas y a la mezcla de técnicas quirúrgicas que se comparan. La mortalidad tardía generalmente se debe a diferentes causas, pero fundamentalmente a las reintervenciones necesarias, ya sea para cambiar el conducto o la válvula pulmonar^{26,27}, aunque también las arritmias, las estenosis de las ramas pulmonares (fig. 7), el fallo cardíaco, la presencia de complicaciones neurológicas y la endocarditis pueden influir en la supervivencia a largo plazo.

También la edad en el momento de la corrección influye directamente en la incidencia de reoperaciones en estos pacientes. Para aquellos intervenidos con menos de 5 años, solo el 10% permanecen libres de reintervención a los 10 años²⁸.

La historia natural de los pacientes con esta cardiopatía resulta difícil de determinar debido a la gran variedad anatómica que estos pacientes presentan.

En principio, se diferencian 3 tipos de pacientes²⁹:

- Alrededor del 50% de ellos tiene ramas pulmonares confluentes normales o levemente hipoplásicas; la circulación se realiza a través del ductus, que tiende a cerrarse, por lo que estos pacientes están enseguida muy hipóxicos. Sin tratamiento, el 50% suele morir en los primeros 6 meses de vida, y solo el 10% sobreviven más de un año.

- El segundo grupo lo constituye aproximadamente el 25% de los pacientes que tiene alguna colateral aortopulmonar que proporciona flujo a los pulmones y evita la cianosis extrema. De ellos,

la mitad fallecen antes de los 3 años de vida, y el 90%, antes de los 10 años.

3. Por último, el tercer grupo presenta gran número de colaterales, subcianosis y aumento del flujo pulmonar. Estos pacientes pueden sobrevivir hasta la edad adulta, desarrollando en ocasiones una hipertensión pulmonar severa que deriva en síndrome de Eisenmenger.

Conclusiones

La AP+ CIV se caracteriza por la interrupción de la salida de sangre desde el VD hasta el territorio pulmonar, junto con una CIV que generalmente suele ser perimembranosa. La complejidad anatómica de esta dolencia necesita el conocimiento exacto de la enfermedad individual de cada paciente. El manejo quirúrgico es complejo y debe ser individualizado teniendo en cuenta la morfología de la CIV, la procedencia del flujo pulmonar en cada uno de los segmentos pulmonares, y la morfología y el tamaño de las arterias pulmonares y de las colaterales aortopulmonares cuando existen. Los resultados de estudios recientes que intentan la corrección en una sola etapa son alentadores y es razonable pensar que tales resultados irán mejorando durante los próximos años gracias a los avances en las técnicas diagnósticas, quirúrgicas, perioperatorias e híbridas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Watterson KG, Wilkinson JL, Karl TR, Mee RB. Very small pulmonary arteries: Central end-to-side shunt. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:1132–7.
- Muñoz-Castellanos L, Kuri Nivon M, Vázquez Antona CA, Salinas Sánchez HC. Absence of right and left atrioventricular connexion. *Arch Inst Cardiol Mex*. 2000;70:536–51.
- Jefferson K, Rees S, Somerville J. Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. *Br Heart J*. 1972;34:418–27.
- Liao PK, Edwards WD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK, Feldt RH. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol*. 1985;6:1343–50.
- Jonas RA. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. En: Jonas RA, editor. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. London: Hodder & Stoughton; 2004. p. 440–55.
- Barbero-Marcial M. Classification of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2001;72:316–7.
- Geva T, Greil GF, Marshall AC, Landzberg M, Powell AJ. Gadolinium-enhanced 3-dimensional magnetic resonance angiography of pulmonary blood supply in patients with complex pulmonary stenosis or atresia: Comparison with x-ray angiography. *Circulation*. 2002;106:473–8.
- Shiraishi I, Yamamoto Y, Ozawa S, Kawakita A, Toiyama K, Tanaka T, et al. Application of helical computed tomographic angiography with differential color imaging three-dimensional reconstruction in the diagnosis of complicated congenital heart diseases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;125:36–9.
- Amark K, Freedom RM, Yoo SJ. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia (Pulmonary atresia and ventricular septal defect). En: *The natural and modified history of congenital heart disease*. Elmsford, NY: Futura Publishing Company/Blackwell; 2004. p. 217–31.
- Kuhn MA, Mulla NF, Dyar D, Cephus C, Larsen RL. Valve perforation and balloon pulmonary valvuloplasty in an infant with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1997;40:403–6, discussion 7.
- Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA*. 1945;128:189–202.
- Lónyai T, Záborszky B, Kárpáti P. Synthetic vascular prosthesis for Blalock-Taussig anastomosis. *Acta Chir Acad Sci Hung*. 1966;7:361–9.
- Rodefeld MD, Reddy VM, Thompson LD, Suleman S, Moore PC, Teitel DF, et al. Surgical creation of aortopulmonary window in selected patients with pulmonary atresia with poorly developed aortopulmonary collaterals and hypoplastic pulmonary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;123:1147–54.
- Chetaille P, Fraise A, Ghez O, Kreitmair B, Voisin M, Aubert F, et al. [Rehabilitation of hypoplastic pulmonary arteries and anatomic correction of pulmonary atresia with interventricular communication]. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2001;94:446–51.
- Yamamoto S, Nozawa T, Aizawa T, Honda M, Mohri M. Transcatheter embolization of bronchial collateral arteries prior to intracardiac operation for tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1979;78:739–43.
- Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. Experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1989;98:1018–28, discussion 28–9.
- Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109:832–44, discussion 44–5.
- Tchervenkov CI, Salasidis G, Cecere R, Béland MJ, Jutras L, Paquet M, et al. One-stage midline unifocalization and complete repair in infancy versus multiple-stage unifocalization followed by repair for complex heart disease with major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;114:727–35, discussion 35–7.
- Abella RF, de la Torre T, Mastropietro G, Morici N, Cipriani A, Marcelletti C. Primary repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: a useful approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:193–202.
- Kwak JG, Lee CH, Lee C, Park CS. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect: Early total correction versus shunt. *Ann Thorac Surg*. 2011;91:1928–34, discussion 34–5.
- Haworth SG, Macartney FJ. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Br Heart J*. 1980;44:14–24.
- Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;88:610–9.
- Reddy VM, Petrossian E, McElhinney DB, Moore P, Teitel DF, Hanley FL. One-stage complete unifocalization in infants: When should the ventricular septal defect be closed? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;113:858–66, discussion 66–8.
- Malhotra SP, Hanley FL. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: A protocol-based approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009;145–51.
- Hoffman JIE. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. En: *The natural and unnatural history of congenital heart disease*. San Francisco: Wiley-Blackwell; 2009. p. 437–45.
- Amark KM, Karamlou T, O'Carroll A, MacDonald C, Freedom RM, Yoo SJ, et al. Independent factors associated with mortality, reintervention, and achievement of complete repair in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:1448–56.
- Cho JM, Puga FJ, Danielson GK, Dearani JA, Mair DD, Hagler DJ, et al. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;124:70–81.
- Marshall AC, Love BA, Lang P, Jonas RA, del Nido PJ, Mayer JE, et al. Staged repair of tetralogy of Fallot and diminutive pulmonary arteries with a fenestrated ventricular septal defect patch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:1427–33.
- Bull K, Somerville J, Ty E, Spiegelhalter D. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol*. 1995;25:491–9.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es