

Artículo especial

Atresia pulmonar con septo íntegro



Juan Miguel Gil-Jaurena^{a,*} y Mayte González-López^b

^a Cirugía Cardíaca Infantil, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Congenital Cardiac Surgery, Birmingham Children's Hospital & Queen Elizabeth Hospital NHS Trust, Birmingham, Reino Unido

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 14 de agosto de 2013

Aceptado el 5 de febrero de 2014

On-line el 4 de abril de 2014

Palabras clave:

Atresia
Pulmonar
Ventrículo
Hipoplasia
Z-score

Keywords:

Atresia
Pulmonary
Ventricle
Hypoplasia
Z-score

R E S U M E N

En este capítulo, se realizará una revisión general sobre esta cardiopatía compleja, incidiendo en las sucesivas etapas de manejo con diferentes técnicas quirúrgicas y la difícil toma de decisiones hacia una vía uni o biventricular.

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

Pulmonary atresia with intact ventricular septum

A B S T R A C T

A systematic review will be done in this chapter about general aspects in this complex defect, discussing the initial and subsequent management, surgical techniques, and the difficult decision making towards a uni or biventricular endpoint.

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

La atresia pulmonar (estenosis pulmonar crítica) con septo íntegro es una cardiopatía rara. El rango de presentación es variable, en función del grado de hipoplasia de las estructuras derechas.

De manera genérica, no existe (o de forma escasa) paso anterógrado de sangre del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, creando una presión suprasistémica. La sangre desaturada pasa de la aurícula derecha a la izquierda a través de una CIA, generando cianosis. Por otro lado, el flujo a las ramas pulmonares proviene desde el ductus. Encontramos, pues, un cortocircuito derecha-izquierda (CIA) junto con otro cortocircuito izquierda-derecha (ductus).

Anatómicamente, la válvula pulmonar esestenótica o displásica (estando sustituida en algunos casos por una membrana fibrosa imperforada) y el ventrículo derecho está reducido de tamaño. Se asocia una estenosis infundibular (secundaria a la hipertrofia concéntrica del ventrículo derecho, responsable junto a la válvula de la poscarga elevada). El diámetro tricuspídeo es normal en la mitad de los casos, aproximadamente. En este contexto, encontramos habitualmente el tronco pulmonar, así como su bifurcación de tamaño normal.

Un 10% de los pacientes presentan anomalías coronarias, tales como fistulas, estenosis o sinusoides. En algunas situaciones, la perfusión coronaria depende de la presión elevada en el ventrículo

derecho (quedando comprometida ante maniobras que descompriman dicha cavidad).

¿Por dónde llega la sangre a las ramas pulmonares en la atresia pulmonar? Lógicamente, a través del ductus. Por tal motivo, es necesaria la administración de prostaglandinas para mantener su permeabilidad en neonatos.

¿Qué factores pronósticos definimos a medio-largo plazo? El tamaño y la función del ventrículo derecho determinarán el pronóstico de esta cardiopatía. La válvula tricúspide, como indicador del ventrículo derecho (Z score) nos servirá para tomar decisiones sobre la actitud futura.

Tratamiento en un primer tiempo quirúrgico

El objetivo es garantizar el aporte de sangre a las ramas pulmonares, previo manejo con prostaglandinas (circulación pulmonar dependiente del ductus).

Históricamente, se han descrito diversas técnicas quirúrgicas, con o sin circulación extracorpórea, promoviendo el flujo anterógrado o retrógrado, etc. Desde los años 90, y con el advenimiento de la cardiología intervencionista, han proliferado los abordajes en hemodinámica (tabla 1).

Promover tratamientos que mejoren el flujo anterógrado (apertura de la válvula pulmonar) facilita el crecimiento del ventrículo derecho y disminuye la presión suprasistémica del ventrículo derecho. Son, teóricamente, los adecuados. Por el contrario, las técnicas que mantienen la circulación pulmonar por vía retrógrada no

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: giljaurena@yahoo.com (J.M. Gil-Jaurena).

Tabla 1

Opciones de tratamiento en primer tiempo

Promover flujo pulmonar	Anterógrado	Retrógrado
Quirúrgico	Valvulotomía Brock Oclusión de cavas Parche transanular (CEC) Resección infundibular Homoinjerto pulmonar	Fístula sistémico-pulmonar
Percutáneo	Valvulotomía Stent infundibular	Stent ductal

promueven el crecimiento del ventrículo derecho («no flow, no growth») ni disminuyen la presión suprasistémica (sin embargo, resultan interesantes en los raros casos que asocian anomalías coronarias en los que no hay que «descomprimir» el ventrículo derecho, dada la dependencia de la perfusión coronaria de este).

El empleo de cada una de estas técnicas (quirúrgicas o percutáneas) va a depender de la presentación clínica inicial del paciente. De esta forma, en el neonato sintomático se realizarán inicialmente técnicas paliativas con el objetivo de mantener un flujo pulmonar adecuado, para poder plantear una reparación «definitiva» en un segundo tiempo, tal como describimos posteriormente.

Valvulotomía pulmonar quirúrgica

Consiste en la ampliación del orificio pulmonar a través del infundíbulo (Brock) o de la arteria pulmonar (mediante la oclusión de cavas o «inflow occlusion technique»). Son procedimientos sin circulación extracorpórea, que consiguen incidir (valvulotomía) o extirpar (valvulectomía) la válvula pulmonar. No se manipulan el ductus ni la comunicación interauricular (CIA), que sirven de rescate si el procedimiento no resulta eficaz. Aunque se amplía el diámetro de la válvula, no se actúa sobre el infundíbulo.

Parche transanular

En circulación extracorpórea, y de manera similar a la corrección en un Fallot, se amplían la arteria, el anillo y el infundíbulo para cubrirlos posteriormente con un parche (fig. 1). Al aliviar

eficazmente el infundíbulo, disminuye la poscarga y se promueve el crecimiento del ventrículo derecho (a expensas de una insuficiencia pulmonar libre).

Fístula sistémico-pulmonar

Blalock-Taussig modificado (con tubo de goretex). Bien por toracotomía (habitualmente derecha) o esternotomía. En este último caso, si se prevé asociarlo a otra técnica.

Procedimientos percutáneos

Pueden facilitar el flujo anterógrado, como la valvuloplastia pulmonar (el más habitual) o la implantación de un stent en el infundíbulo, o bien mantener la circulación dependiente del ductus con stents ductales. No es infrecuente la asociación de varios procedimientos en una misma sesión.

En ocasiones, una sola técnica no es suficiente para resolver el problema. La fisiopatología del ventrículo derecho con poscarga elevada, una vez que resulta descomprimido, presenta *disfunción diastólica* en grado variable. No es raro que, a pesar de una correcta técnica, se precise asociar otro procedimiento al inicial. Así nos podemos encontrar con niños que requieren una valvulotomía quirúrgica más fístula, o un stent ductal más stent infundibular (fig. 2), etc. El terreno está abonado para la colaboración entre cirugía y hemodinámica en uno o varios tiempos, incluyendo procedimientos híbridos.

Tratamiento en un segundo tiempo quirúrgico

Si el pronóstico depende del crecimiento del ventrículo derecho, la estrategia se basa en el valor del anillo tricúspide (Z score).

- La morfología del ventrículo derecho puede ser uni, bi o tripartita (si ha desarrollado correctamente tracto de entrada, ápex y tracto de salida).
- El tamaño de la tricúspide, medido por el Z score, actúa como parámetro del tamaño ventricular.

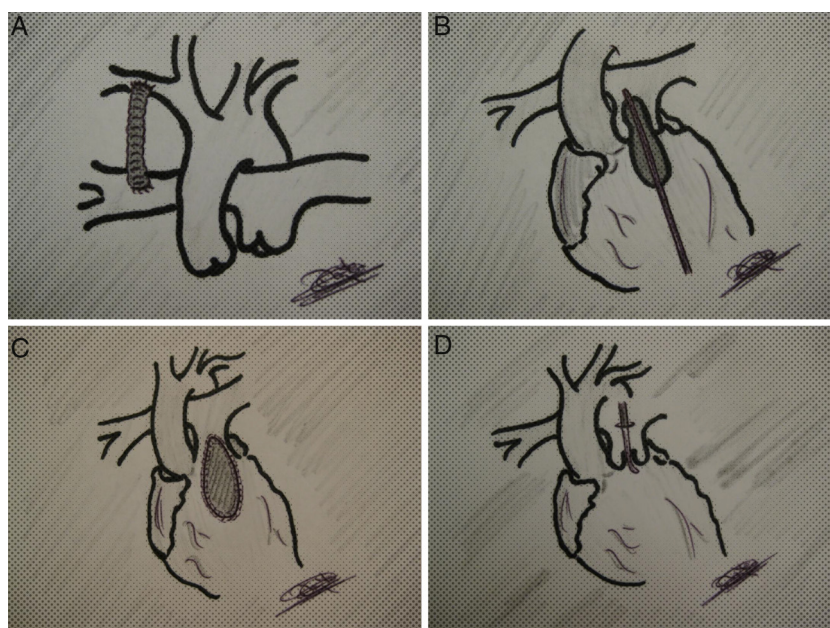


Figura 1. A) Fístula sistémico-pulmonar. B) Valvulotomía pulmonar percutánea. C) Parche transanular. D) Valvulotomía transpulmonar.

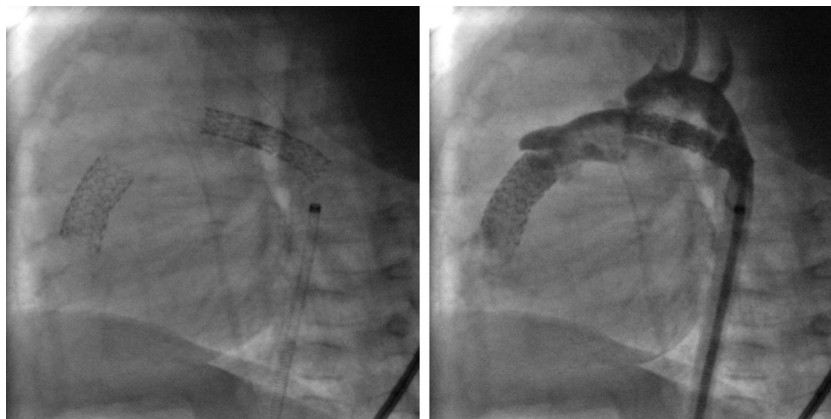


Figura 2. Stents en el ductus y el tracto de salida derecho (proyección lateral izquierda).

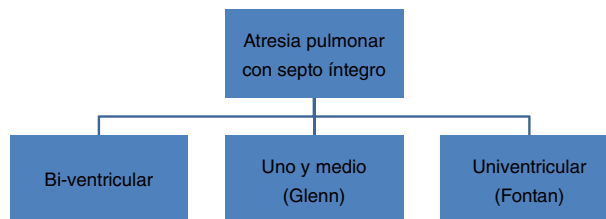


Figura 3. Algoritmo de tratamiento en segundo tiempo.

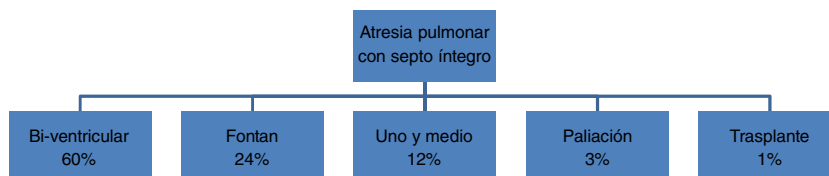


Figura 4. Resultados a largo plazo.

Un ventrículo derecho correctamente formado (tripartito), con un Z score normal, puede soportar una fisiología biventricular. Por el contrario, ventrículos pequeños (uni o bipartitos), con valores Z muy reducidos (menores de -4) o con circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho se orientan hacia fisiología univentricular o incluso al trasplante en casos de alto riesgo.

Cabe preguntarse por aquellos casos intermedios, con ventrículos de tamaño moderadamente reducido (no hipoplásicos, realmente) y valores Z intermedios (entre -1 y -4). En esta situación, se plantea una solución intermedia denominada *uno-y-medio*, realizando un Glenn bidireccional, de manera que el ventrículo pequeño maneje menor precarga. En cualquier caso, se trata del mismo paso que en la vía hacia Fontan (fig. 3).

En función del procedimiento paliativo inicial, es necesario asociar otras técnicas a la hora de realizar el Glenn bidireccional: desmontaje de fístula, ligadura de stent en ductus, retirada de stent en tracto de salida derecho, reconstrucción de infundíbulo, etc.

Un estudio multicéntrico reciente muestra el porcentaje de casos que finalmente alcanza la corrección biventricular. La cifra llega al 60%, frente un 24% que terminan en Fontan y un 12% como uno-y-medio. El 4% restante (probablemente, casos con anomalías coronarias) queda en una situación intermedia de paliación o termina en trasplante (fig. 4).

Aunque la tendencia actual favorece la corrección biventricular en la atresia pulmonar con septo íntegro, debemos evitar este sesgo en casos límite (Z score entre -1 y -4). Cabe el riesgo de comprometer la clase funcional y la tolerancia al ejercicio si forzamos la vía biventricular en dichas situaciones, en las que parece sensato optar por el *uno-y-medio* o incluso Fontan, finalmente. La

posibilidad de crecimiento del ventrículo derecho debe ser valorada comparando el Z score del nacimiento (paliación inicial) con el de la cirugía posterior. En otras palabras, el Z score inicial nos orienta sobre el procedimiento inicial, pero no es determinante sobre el futuro del paciente.

Conclusiones

- 1 La atresia pulmonar con septo íntegro presenta un amplio espectro, definido principalmente por los tamaños del ventrículo derecho y la válvula tricúspide.
- 2 En el periodo neonatal, debemos garantizar el flujo pulmonar, bien de manera anterógrada o retrógrada, por vía percutánea o quirúrgica.
- 3 Los parámetros de crecimiento ventricular y Z score tricúspide marcarán el tipo de corrección futura, preferiblemente biventricular. En casos límite, es preferible la solución univentricular o *uno-y-medio*.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía recomendada

1. Freed MD, Rosenthal A, Bernhard WF, Litwin SB, Nadas AS. Critical pulmonary stenosis with a diminutive right ventricle in neonates. *Circulation*. 1973;48:875–81.

2. Daskalopoulos DA, Pieroni DR, Gingell RL, Ronald MA, Subramanian S. Closed Transventricular pulmonary valvotomy in infants. Long-term results and the effect of the size of the right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1982;84:187–91.
3. Jonas RA, Castañeda AR, Freed MD. Normothermic caval inflow occlusion. Application to operations for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1985;89:780–6.
4. Caspi J, Coles JG, Benson LN, Freedom RM, Burrows PE, Smallhorn JF, et al. Management of neonatal critical pulmonic stenosis in the balloon valvotomy era. *Ann Thorac Surg*. 1990;49:273–8.
5. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multi-institutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993;105:406–27.
6. Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, Nayer JE, del Nido PJ, Jonas RA. Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;118:1046–55.
7. Gil-Jaurena JM, Murtra M, Gonçalves E, Miró L, Albert DC, Casaldáliga J, et al. Valvulotomía pulmonar en neonatos bajo oclusión de cavas. *Cir Cardio*. 2002;9(2):253–6.
8. Numata S, Uemura H, Yagihara T, Kagisaki K, Takahashi M, Ohuchi H. Longterm functional results of the one and one half ventricular repair for the spectrum of patients with pulmonary atresia/stenosis with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24:516–20.
9. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, Jonas RA, Pigula FA, Manning PB, et al. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:1000–8.
10. Dyamenahalli U, McCrindle BW, McDonald C, Trivedi KR, Smallhorn JF, Benson LN, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Management of, and outcomes for, a cohort of 210 consecutive patients. *Cardiol Young*. 2004;14:299–308.
11. Daubeney PEF, Wang D, Delany DJ, Keeton BR, Anderson RH, Slavik Z, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;130:1071–8.
12. Sanghavi DM, Flanagan M, Powell AJ, Curran T, Picard S, Rhodes J. Determinants of exercise function following univentricular versus biventricular repair for pulmonary atresia/intact ventricular septum. *Am J Cardiol*. 2006;97:1638–43.
13. Guleserian KG, Armsby LB, Thiagarajan RR, del Nido PJ, Mayer JE. Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right ventricle dependent coronary circulation managed by the single-ventricle approach. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:2250–8.
14. Romeih S, Groenink M, Roest AA, van der Plas MN, Hazekamp MG, Mulder BJ, et al. Exercise capacity and cardiac reserve in children and adolescents with corrected pulmonary atresia with intact ventricular septum after univentricular palliation and biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;143:569–75.
15. Karamlou T, Poynter JA, Walters HL, Rhodes J, Bondarenko I, Pasquali SK, et al. Long-term functional health status and exercise test variables for patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum: A Congenital Heart Surgeons Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:1018–27.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es