

Caso Clínico

Reoperación a largo plazo en la tetralogía de Fallot: ¿es posible volver a preservar la válvula pulmonar nativa?



Félix Serrano Martínez^{a,*}, Alejandro Vázquez Sánchez^a, Andrés Castelló Ginestar^a, Ana Cano Sánchez^b, Belén Fernández Tudela^b y Esteban Peiró Molina^b

^a Sección cirugía cardiovascular infantil. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, España

^b Sección cardiología infantil. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 10 de enero de 2022

Aceptado el 14 de enero de 2022

On-line el 25 de febrero de 2022

Palabras clave:

Válvula pulmonar

Preservación

Tetralogía de Fallot

RESUMEN

La corrección de la tetralogía de Fallot con parche transanular provoca a largo plazo una serie de efectos deletéreos sobre el ventrículo derecho. Para evitarlos, un conjunto importante de pacientes deberá ser reoperado para implantar una bioprótesis pulmonar, no exenta de futuras reintervenciones. Por ello, han surgido las técnicas de corrección de la tetralogía de Fallot con preservación de la válvula pulmonar nativa, pero tampoco están exentas de complicaciones, en especial, en forma de estenosis pulmonar. Una vez aparecida esta complicación, poco se conoce sobre la posibilidad de preservar de nuevo la válvula pulmonar nativa. Presentamos un caso de reoperación a largo plazo por estenosis pulmonar donde se preservó de nuevo la válvula pulmonar nativa.

© 2022 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Long-term reoperation in Tetralogy of Fallot: is it possible to preserve the native pulmonary valve again?

ABSTRACT

Long-term correction of tetralogy of Fallot with a transannular patch causes a series of deleterious effects to the right ventricle. To avoid them, an important group of patients will have to be reoperated to implant a pulmonary bioprosthesis, which does not avoid future reoperations. For this reason, valve-sparing techniques to correct tetralogy of Fallot with preservation of the native pulmonary valve have emerged, but they are not free from complications, especially in the form of pulmonary stenosis. Once this complication appears, little is known about the possibility of preserving the native pulmonary valve again. We present a case of long-term reoperation for pulmonary stenosis where the native pulmonary valve was preserved again.

© 2022 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Actualmente, la tetralogía de Fallot (TF) sigue siendo una cardiopatía congénita frecuente con una incidencia de 0,19 a 0,26 casos cada 1.000 nacidos vivos¹.

La técnica quirúrgica «standard» ha sido el uso, frecuentemente indiscriminado, de un parche transanular para liberar la obstrucción del tracto de salida ventricular derecho (TSVD) asociado a dicha TF. Sin embargo, la regurgitación pulmonar severa inherente a dicho parche transanular provocará una dilatación del ventrículo derecho (VD) que a largo plazo condicionará un conjunto de efectos deletéreos como arritmias, disminución de la capacidad de ejercicio y fallo del VD que oscurecen los excelentes resultados iniciales

de la corrección «standard». Esto ha llevado en los últimos tiempos, a un incremento en el empleo de técnicas quirúrgicas capaces de preservar la válvula pulmonar nativa en la corrección inicial de la TF; pero estas técnicas tampoco están exentas, al igual que la corrección «standard», de lesiones residuales y necesidad de reintervenciones a largo plazo. Poco se ha publicado en la literatura al respecto, y en especial, sobre la posibilidad de volver a preservar la válvula pulmonar nativa en dichas reintervenciones a largo plazo. Presentamos un caso clínico de TF reintervenido a largo plazo donde se logró volver a preservar la válvula pulmonar nativa con buen resultado.

Caso clínico

Paciente diagnosticada en periodo neonatal de TF, instaurándose tratamiento con propranolol y planificándose corrección quirúrgica hacia los seis meses de vida.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: serrano.felmar@gva.es (F. Serrano Martínez).



Figura 1. Medición preoperatoria del anillo pulmonar nativo (12,5 mm) (z-score = -3,4).

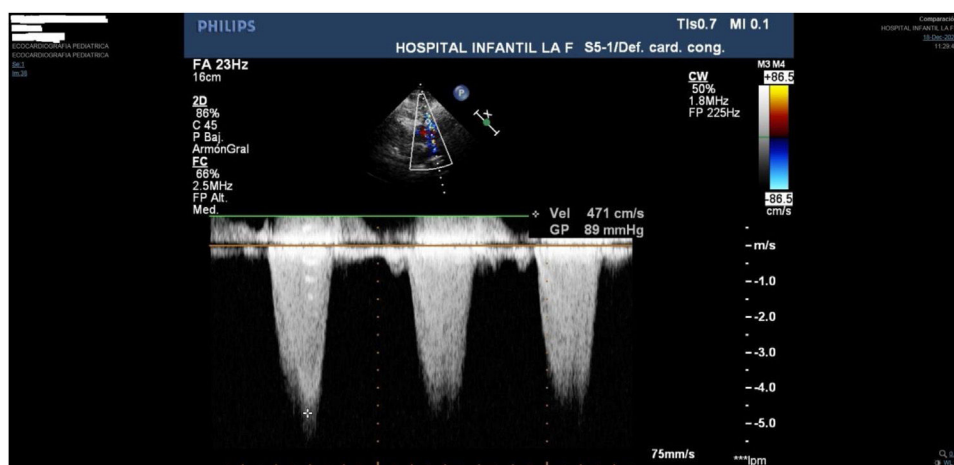


Figura 2. Gradiente preoperatorio muy elevado en TSVD.

La ecocardiografía preoperatoria mostró una anatomía típica de TF con comunicación interventricular (CIV) amplia subaórtica con cabalgamiento aórtico del 50% y cortocircuito ya bidireccional. El infundíbulo pulmonar se encontraba dextropuesto e hipertrófico condicionando una estenosis severa del mismo. La válvula pulmonar estaba engrosada con apertura en cúpula y un anillo pulmonar de 9 mm (z-score = -1,7) existiendo una estenosis proximal del tronco pulmonar con tronco distal y ramas pulmonares de buen calibre. El gradiente total del TSVD era de 90-100 mmHg.

La paciente fue intervenida a los seis meses de vida para corrección de TF bajo circulación extracorpórea (CEC) e hipotermia moderada (28°C). Mediante abordaje transauricular, sin infundibulotomía, se cerró la CIV y se procedió a resear las extensiones septal y parietal del septo infundibular, así como otras bandas musculares obstructivas del infundíbulo bajo y medio, mientras la válvula pulmonar y el infundíbulo alto se abordaron por arteriotomía del tronco pulmonar extendida hasta el mismo anillo preservándolo, por esta vía se realizó una comisuromía pulmonar sobre una válvula bicúspide con dilatación anular hasta un teórico tamaño anular normal mediante tallos de Hegar y resección de bandas infundibulares altas, cerrándose dicha arteriotomía con parche de ampliación usando pericardio heterólogo. Las ecocardiografías postoperatorias mostraron un gradiente transpulmonar leve sin regurgitación pulmonar ni otros defectos residuales.

Posteriormente a esta cirugía correctora de TF, la paciente siguió controles ambulatorios mostrándose clínicamente asintomática. El

seguimiento a medio/largo plazo fue constatando una falta de crecimiento adecuado del anillo pulmonar que condicionó finalmente un incremento paulatino del gradiente ecocardiográfico registrado a nivel del TSVD alcanzado niveles moderados.

Sin embargo, en la revisión posterior a los siete años de la primera intervención, se objetivó un incremento significativo del gradiente registrado en TSVD (89 mmHg) atribuible a un componente mixto muscular subvalvular y valvular con un anillo pulmonar de 12,5 mm (z-score = -3,4) (figs. 1 y 2). El estudio preoperatorio se completó con una cardio-resonancia magnética nuclear (RMN), que además de confirmar los hallazgos ecocardiográficos nos ayudó a clarificar que el componente muscular subvalvular detectado ecocardiográficamente correspondía a un rodete fibromuscular prácticamente pegado al plano anular inferior de la válvula pulmonar (figs. 3 y 4).

A la vista de lo anterior, se procedió a la reintervención de la paciente bajo CEC e hipotermia ligera (34°C) sin pinzado aórtico. Tras retirar el antiguo parche de ampliación del tronco pulmonar, se exploró la válvula pulmonar, apreciando que sus velos conservaban una anatomía y flexibilidad que animaban de nuevo a su preservación. En este caso, sí se procedió a practicar una incisión en el infundíbulo alto extendida hasta el anillo valvular que se respetó de nuevo, destinada a explorar ese componente obstructivo subvalvular descrito que resultó corresponder a un tejido fibromuscular que conformaba una especie de rodete prácticamente pegado al propio anillo valvular (figs. 3 y 4). Se realizó

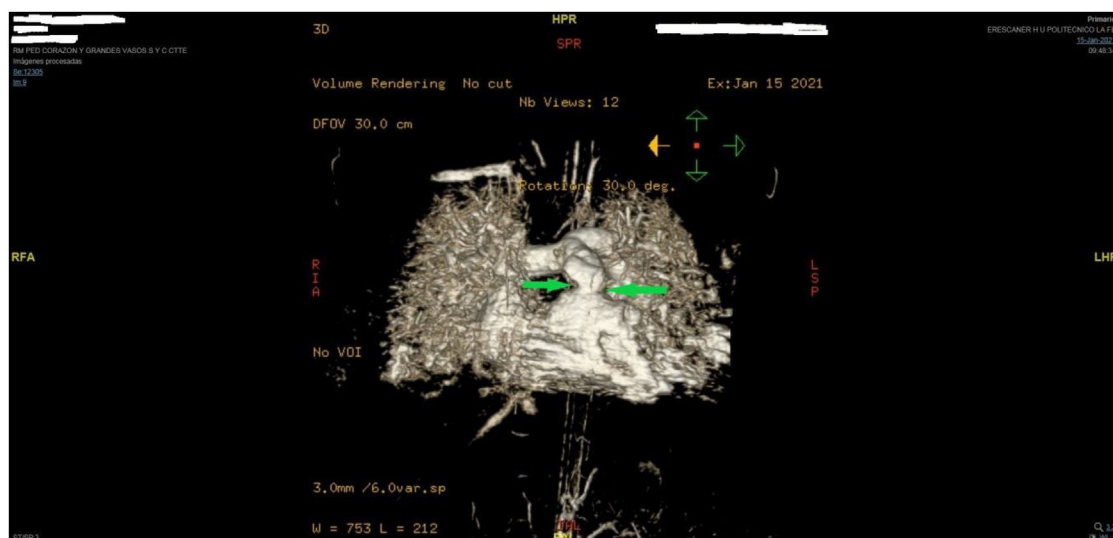


Figura 3. Imagen procesada de la cardio-RMN preoperatoria mostrando el rodete fibromuscular (flechas) inmediatamente por debajo del anillo pulmonar nativo preservado.

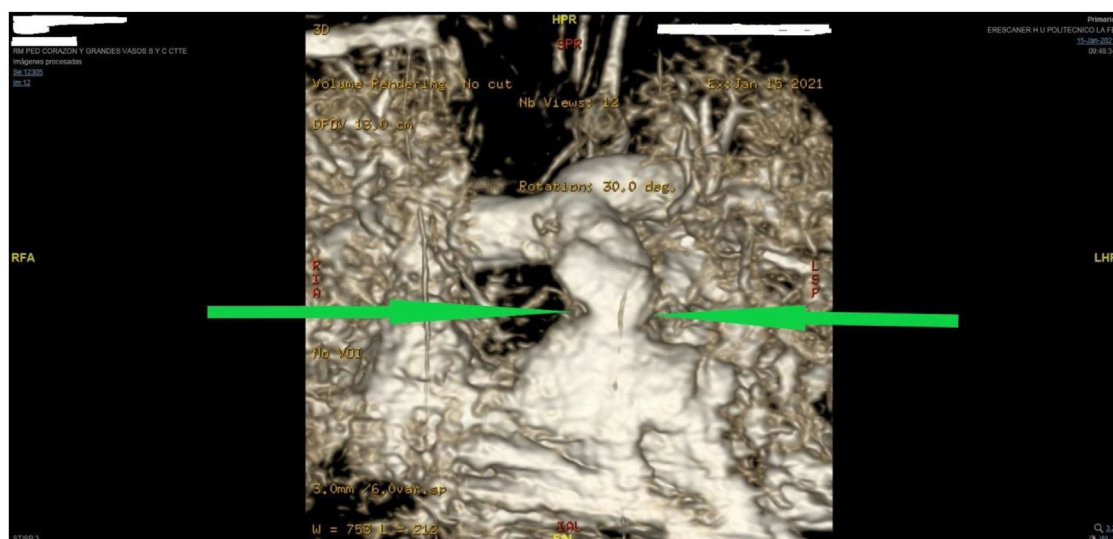


Figura 4. Imagen procesada de cardio-RMN (ampliada) mostrando el rodete fibromuscular (flechas) inmediatamente por debajo del anillo pulmonar nativo preservado que fue resecado durante la reoperación.

la resección completa de dicho rodete respetando la integridad del anillo pulmonar y sus velos, además se asoció una nueva comisurotomía reglada y en este caso se procedió a realizar una valvuloplastia con catéter-balón de un tamaño nominal acorde al teórico anillo valvular pulmonar ($z\text{-score} = 0$) calculado para peso y estatura de la paciente en ese momento. La arteriotomía pulmonar se cerró con parche de ampliación de pericardio equino (Matrix^R) y la infundibulotomía con pericardio heterólogo. La ecocardiografía intraoperatoria mostró un buen resultado anatómico con ausencia de lesiones residuales significativas.

El último control clínico-ecocardiográfico ambulatorio disponible muestra una paciente asintomática con estenosis pulmonar valvular leve (gradiente 23 mmHg) con anillo pulmonar de 21 mm ($z = +0,02$) e insuficiencia valvular leve (figs. 5 y 6).

Discusión

Los efectos deletéreos de la regurgitación pulmonar libre impuesta por la corrección de la TF con parche transanular han animado cada vez más a los diferentes grupos a explorar técnicas

de corrección con preservación de la válvula pulmonar nativa, en un intento de evitar esos efectos deletéreos que conllevan atrición de pacientes a largo plazo y necesidad de reintervención destinada a implantar una prótesis en posición pulmonar para evitarlos. No en vano, esa necesidad de reoperación mayoritariamente para implantar una prótesis pulmonar, se estima en un 26% del total de pacientes intervenidos previamente por situación Fallot².

Además, la valvulación del TSVD continúa mostrando interrogantes respecto al momento ideal para realizarla³ y sobre todo respecto a sus resultados a largo plazo, especialmente en pacientes muy jóvenes, incluso considerándola algunos autores como paliativa precisando a su juicio una continua vigilancia y evaluación⁴.

Lo anterior justificaría el interés despertado en los últimos tiempos por las técnicas de corrección de TF con preservación de la válvula pulmonar nativa. Pero ¿realmente hemos encontrado la técnica ideal para corregir la TF? Evidentemente la respuesta es no por diversos motivos. Por un lado, estas técnicas no son aplicables a todos los pacientes, puesto que se precisa un tamaño y anatomía de válvula adecuados. Pero en especial, aun pudiéndolas teóricamente aplicar, estas técnicas tampoco están exentas de lesiones residuales

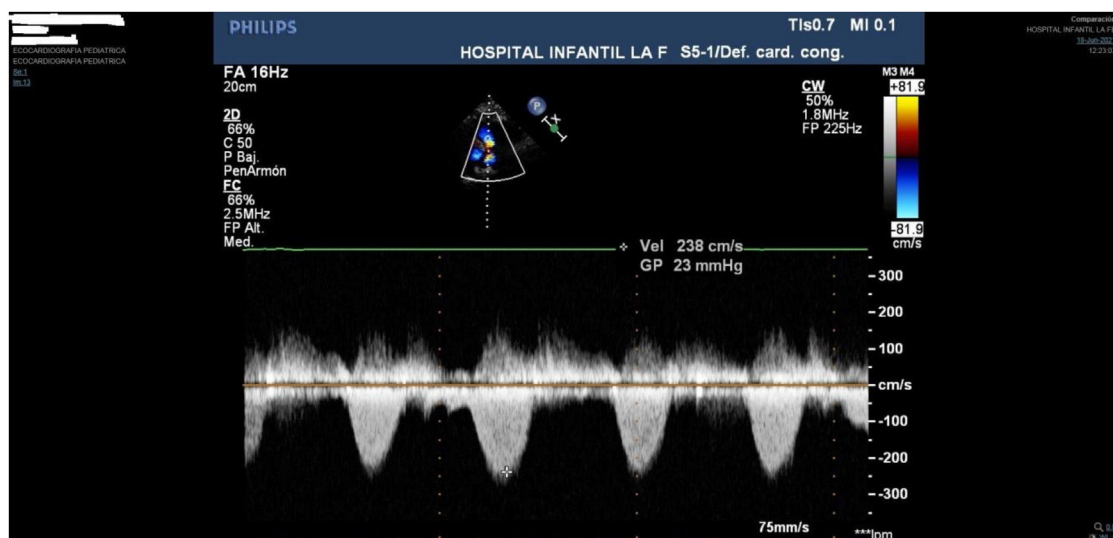


Figura 5. Último control ecocardiográfico postoperatorio (cinco meses) mostrando un gradiente residual leve en TSVD similar al control postoperatorio inmediato.



Figura 6. Último control ecocardiográfico postoperatorio (cinco meses) donde se mide un anillo pulmonar nativo normalizado de 21,4 mm (z -score = + 0,02), con un tronco y ramas pulmonares de buen calibre.

o complicaciones, que pueden precisar de reintervenciones, particularmente las relacionadas con el comportamiento evolutivo de esa válvula pulmonar de pequeño tamaño tratada al reparar la TF y su riesgo de falta de crecimiento con la consiguiente estenosis pulmonar residual. Así, las series publicadas asumen gradientes ligeros con seguimientos a corto plazo y concluyen en la necesidad de estudios a largo plazo para establecer el papel de estas técnicas⁵.

En nuestro caso, si bien inicialmente podíamos estar satisfechos asumiendo un gradiente residual similar a otras series⁵, a largo plazo (algo más de siete años tras la primera cirugía) las cosas se tornaron diferentes (gradiente 89 mmHg). Nosotros creemos que ese abrupto salto fue motivado por un anillo pulmonar que no fue capaz de crecer proporcionalmente al desarrollo pondo-estatural de la paciente, este anillo pasó de 9 a 12,5 mm, pero el peso de la paciente se quintuplicó en esos poco más de siete años de evolución, provocando un «mismatch» entre el tamaño valvular y la superficie corporal de la paciente responsable del elevado gradiente en TSVD. Esta experiencia nuestra, acentúa todavía más la necesidad planteada en la literatura de disponer de estudios a largo plazo para validar el papel de estas técnicas⁵. Máxime, cuando las series

publicadas tienen seguimientos a corto/medio plazo que no han podido recoger las fases prepuberal o puberal donde los pacientes experimentan fuertes crecimientos pondo-estaturales que pueden provocar un «mismatch» entre el área valvular de la válvula preservada y su superficie corporal, que se traducirá en un elevado gradiente en el TSVD como en nuestro caso.

Otro aspecto importante es saber que además del tamaño valvular nativo, según series¹, estas técnicas se pueden aplicar hasta en z -score pulmonar de -2 a -4, pueden existir otros condicionantes tanto anatómicos como técnicos que pueden influir en los resultados.

Los condicionantes anatómicos vienen impuestos porque estas válvulas pulmonares son estructuralmente anómalas por engrosamiento/displasia de velos, carácter bicúspide frecuente (como en nuestro caso) que crean todavía más incertidumbre sobre su comportamiento y funcionalidad a largo plazo.

Los condicionantes técnicos se generan ante la existencia de diferentes estrategias de preservación de la válvula nativa¹ (comisurotomía pulmonar aislada o asociada a dilatación anular con tallo de Hegar o con catéter-balón) y también por la idea de preservar

al máximo la función del VD y que pasaría según algunos autores por mantener indemne la integridad del infundíbulo ventricular derecho^{1–6}.

En nuestro caso particular, creemos que ese exceso de celo en preservar la función VD junto a un tamaño de anillo nativo teóricamente favorable (z -score = -1,7) nos llevó a preservar la integridad infundibular en la primera intervención, lo que probablemente nos pudo conducir a no visualizar y liberar correctamente el área infundibular localizada justo por debajo del anillo pulmonar y quizá eso pudo provocar posteriormente esa falta de crecimiento adecuado del anillo nativo pulmonar.

Un aspecto quizá aún poco desarrollado en la literatura es como tratar esas lesiones residuales y especialmente si es posible volver a preservar la válvula nativa. En nuestro caso no se ensayó un tratamiento percutáneo previo debido a la existencia de un rodete yuxtacular que hacía presagiar un mal resultado a corto plazo. Durante la reoperación, y al comprobar una anatomía que nos impresionó de favorable para preservar de nuevo la válvula nativa pulmonar, decidimos optar por su preservación aunque en esta segunda ocasión se fue más agresivo tanto al practicar una infundibulotomía limitada para abordar el rodete yuxtacular como a la hora de dilatar el anillo mediante el empleo de un catéter-balón con un tamaño nominal que excedía del 150% el tamaño del anillo original sin que ello se tradujera en una insuficiencia pulmonar significativa. Pensamos que esa sobredimensión del catéter-balón y sobre todo la enucleación de ese rodete fibromuscular yuxtacular fueron cruciales para lograr conseguir un tamaño de anillo normalizado (z = + 0,02) (fig. 6).

Conclusiones

Las técnicas con preservación del anillo pulmonar han venido para quedarse en el arsenal terapéutico del tratamiento de TF. Estas técnicas pueden estar indicadas en un número creciente de pacientes, pero aplicándolas con cautela y valorando no solo el tamaño del anillo pulmonar nativo (z -score) sino especialmente las características anatómicas de dicha válvula y del TSVD que deber ser bien valoradas tanto preoperatoriamente como intraoperatoriamente, siendo preciso valorar el área infundibular adyacente al anillo pulmonar, sin escatimar una infundibulotomía limitada a tal efecto. Por otro lado, creemos que una vez aparecida la estenosis pulmonar residual de un grado y características que aconsejen la reoperación quirúrgica, se debe intentar preservar de nuevo la válvula nativa, esencialmente en caso de preadolescentes, como en nuestro caso, o adolescentes, incluso aplicando técnicas de reconstrucción de velos; recientemente se ha publicado la aplicación de la técnica de Ozaki para reconstruir la válvula pulmonar⁷. La resolución de la estenosis exclusivamente mediante un parche transanular aislado impone una insuficiencia pulmonar libre muy mal tolerada hemodinámicamente a esas mayores edades, por lo que para evitarla nos veremos obligados a colocar una bioprótesis que frecuentemente

puede estar sobredimensionada, con la idea de evitar futuros gradientes producidos por un «mismatch» ante el futuro crecimiento somático de estos pacientes. La edad joven y la sobredimensión de la bioprótesis son factores bien conocidos que influyen negativamente en su durabilidad^{8,9}, además de desconocer la evolución real del VD en ese escenario a muy largo plazo⁴. Ante ello, pensamos que merece la pena, especialmente en este grupo de pacientes jóvenes, volver a intentar preservar de nuevo su válvula pulmonar, si la exploración de la misma parece favorable a tal efecto.

Consideraciones éticas

Los autores cuentan con el consentimiento informado de los padres de los pacientes para la publicación de este trabajo.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en doi:10.1016/j.circv.2022.01.009.

Bibliografía

1. Bacha E. Valve-sparing options in tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2012;15:24–6.
2. Polo ML, Aroca A, González A, Bret M, Rey J, Sánchez R, et al. Reintervenciones quirúrgicas en adultos en situación Fallot: una población emergente. *Cir Cardiov.* 2016;23:220–8.
3. Tweddell JS, Simpson P, Li H-S, Dunham-Ingle J, Bartz PJ, Earing MG, et al. Timing and technique of pulmonary valve replacement in the patient with tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2012;15:27–33.
4. Hallberg A, Gauvreau K, Powell JA, Geva T. Right ventricular remodeling after pulmonary valve replacement: early gains, late losses. *Ann Thorac Surg.* 2015;99:660–7.
5. Bautista V, Cardenas I, Martínez-Bendayan I, Loyola H, Rueda F, Portela F. Valve-sparing tetralogy of Fallot repair with intraoperative dilation of the pulmonary valve. *Pediatr Cardiol.* 2013;34:918–23.
6. Morales DL, Zafar F, Fraser ChD jr. Tetralogy of Fallot repair: the right ventricle infundibulum sparing (RVIS) strategy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2009;12:54–8.
7. Baird CW, Chávez M, Friedman KG. Pulmonary valve reconstruction using the Ozaki leaflet reconstructive techniques. *Ann Thorac Surg.* 2021;111:e19–21.
8. Zubairi R, Malik S, Jaquiss RD, Imamura M, Gossett J, Morrow WR. Risk factors for prosthesis failure in pulmonary valve replacement. *Ann Thorac Surg.* 2011;91:561–5.
9. Chen P, Sager MS, Zurakowski D, Pigula FA, Baird CW, Mayer JE, et al. Younger age and valve oversizing are predictors of structural valve deterioration after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;142:352–60.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es