

Revisión

Tetralogía de Fallot: arteria coronaria cruzando el tracto de salida ventricular derecho. Opciones quirúrgicas



Consuelo A. Gotor-Pérez*, Félix Serrano-Martínez, Alejandro Vazquez-Sánchez y Juan B. Martínez-León

Sección Cirugía Cardiovascular Infantil, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 24 de agosto de 2024

Aceptado el 19 de septiembre de 2024

On-line el 7 de noviembre de 2024

Palabras clave:

Tetralogía de Fallot

Vasos coronarios

Procedimiento quirúrgico cardíaco

Defecto cardíaco congénito

Obstrucción tracto de salida ventricular derecho

RESUMEN

La existencia de una arteria coronaria anómala cruzando el infundíbulo del ventrículo derecho puede dificultar la reparación quirúrgica, así como aumentar la morbilidad y la mortalidad operatoria de ciertas enfermedades en las que es preciso tratar la estenosis a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho, como es el caso de los pacientes con tetralogía de Fallot. La presencia de esta anomalía requiere en muchos casos una variación de la estrategia quirúrgica para evitar lesionar la arteria coronaria anómala y sus fatales consecuencias. Una de las opciones quirúrgicas es el implante de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, pero este procedimiento presenta ciertas desventajas. En este artículo se recogen la mayoría de las técnicas quirúrgicas descritas en la literatura, que intentan tratar con buenos resultados a este grupo de pacientes, evitando el implante de un conducto extracardiaco. Además, incluimos un posible esquema de decisión, que puede ayudar al cirujano en la elección de la técnica quirúrgica más apropiada, en función de las características anatómicas del paciente.

© 2024 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

Tetralogy of Fallot: Coronary artery crossing the right ventricular outflow tract. Surgical options

ABSTRACT

The existence of an anomalous coronary artery crossing the infundibulum of the right ventricle can make surgical repair difficult, as well as increase morbidity and operative mortality in certain pathologies in which it is necessary to treat stenosis at the level of the right ventricular outflow tract, as in the case of patients with Tetralogy of Fallot. The presence of this anomaly often requires a variation of the surgical strategy to avoid injury to the anomalous coronary artery and its fatal consequences. One surgical option is the implantation of a conduit between the right ventricle and the pulmonary artery, but this procedure has certain disadvantages. In this article we report most of the surgical techniques described in the literature, which attempt to treat this group of patients with good results, avoiding the implantation of an extracardiac conduit. In addition, we include a possible decision scheme, which may help the surgeon in the choice of the most appropriate surgical technique, depending on the anatomical characteristics of the patient.

© 2024 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Tetralogy of Fallot

Coronary vessels

Cardiac surgical procedure

Congenital heart defects

Right ventricular outflow obstruction

Introducción

Las anomalías coronarias son comunes en numerosas cardiopatías congénitas, en concreto, en la tetralogía de Fallot (TF) se ha reportado la presencia de una anomalía coronaria hasta en un 14% de los casos^{1,2} y de ellos entre el 2 y el 9% de los casos la arteria coronaria anómala (ACA) cruza el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD)¹. Cuando esto último ocurre, dificulta en gran medida la reparación quirúrgica¹⁻⁵, aumentando la morbimortalidad operatoria^{3,6,7}.

En algunos pacientes, la ACA puede ser fácilmente identificada al inspeccionar la superficie cardíaca durante la cirugía, pero en otras ocasiones puede resultar difícil, por ejemplo, si presenta un trayecto intramiocárdico, si está oculta por grasa epicárdica o por adherencias epicárdicas secundarias a una cirugía previa^{8,9}. Por ello, el diagnóstico preoperatorio de una ACA es de suma importancia⁵. Actualmente, en la mayoría de los centros, la anatomía coronaria se determina mediante el estudio ecocardiográfico y, en los últimos años, se ha incrementado el empleo de tomografía axial computarizada cardíaca y resonancia magnética para identificar y delinear exactamente las ACA en la TF².

La presencia de esta anomalía puede requerir un cambio en la estrategia quirúrgica para evitar lesionar la ACA durante la ventriculotomía o la resección de la obstrucción en el TSVD¹⁰, ya que esta

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: consuelogotorp@gmail.com (C.A. Gotor-Pérez).

complicación podría ocasionar una importante isquemia miocárdica y la muerte del paciente^{3,5,11}. Por ello, es importante conocer las distintas opciones quirúrgicas que podemos llevar a cabo en estos casos. A lo largo del artículo, describiremos la gran mayoría, sino todas, de las técnicas que podemos encontrar en la literatura.

Manejo del paciente con tetralogía de Fallot y anomalía coronaria

En el pasado, la presencia de una arteria coronaria importante cruzando el infundíbulo, a menudo conducía a una paliación inicial empleando una fístula de Blalock-Taussig o una fístula central en lugar de una reparación primaria⁴. Otra de las opciones quirúrgicas empleadas en este grupo de pacientes era el implante de un conducto desde el ventrículo derecho (VD) a la arteria pulmonar (AP). Sin embargo, esta opción tiene distintas desventajas, ya que, con el crecimiento del paciente, la desproporción entre el conducto y el paciente (mismatch) hace que el reemplazo del conducto sea inevitable¹, lo que conlleva un riesgo acumulativo quirúrgico significativo dada la necesidad de reintervención³, además se debe ser muy cuidadoso al elegir el sitio de implantación y la orientación del conducto para evitar la compresión de la ACA y sus fatales consecuencias^{5,7,11–15}. Por todo ello, se han descrito numerosas técnicas destinadas a realizar una corrección completa primaria, evitando el empleo de un conducto extracardiaco entre el VD y AP. Pero, tal y como indican Kalfa et al.⁵, la gran variedad de técnicas demuestra que no existe un claro consenso sobre la opción ideal de manejo.

A continuación, describiremos las distintas opciones quirúrgicas que podemos emplear ante un paciente con esta peculiar anatomía.

a. Shunt sistémico-pulmonar

Actualmente se lleva a cabo con poca frecuencia, ya que la mayoría de cirujanos prefieren la reparación primaria^{1,16}. Se trata de una opción quirúrgica paliativa válida para aquellos pacientes sintomáticos que se encuentran por debajo del límite de peso o edad para realizar una reparación primaria, aunque esto dependerá de la política del equipo médico-quirúrgico¹. En pacientes con una arteria coronaria cruzando el TSVD, realizar un shunt puede estar justificado para ganar tiempo y retrasar el momento de implantar un conducto entre el VD y la AP, con el objetivo de minimizar el número y probabilidad de reoperaciones por fallo del conducto¹. Llevar a cabo un proceso paliativo en un primer tiempo y, posteriormente, una reparación, no influiría en la supervivencia o supervivencia libre de reoperación^{5,17}.

b. Abordaje transauricular, con o sin arteriotomía pulmonar

El abordaje transauricular fue descrito por primera vez por Hudspeth et al.¹⁸ en 1963, quienes describen la realización de esta técnica con éxito en 10 pacientes consecutivos. Aunque describieron su utilidad para evitar la ventriculotomía, también se reconoció su posible empleo en los casos de TF con ACA cruzando el TSVD^{1,18}.

El abordaje consiste en cerrar el defecto interventricular y aliviar lo máximo posible la obstrucción del TSVD a través de la auriculotomía derecha. Para mejorar la exposición tanto del defecto interventricular como de la obstrucción en el TSVD, podemos realizar la desinserción circunferencial del velo septal tricuspídeo, extendiendo la incisión hacia la base del velo anterior o posterior, si se requiere una mayor exposición. Si es necesario se lleva a cabo también una arteriotomía pulmonar para inspeccionar la válvula pulmonar y realizar, si es preciso, una valvuloplastia^{1,18}. Brizard et al.¹⁰ describen que cuando emplean esta técnica quirúrgica, realizan una incisión transanular cuando la válvula pulmonar y el anillo tienen un diámetro inadecuado, y cuando la localización

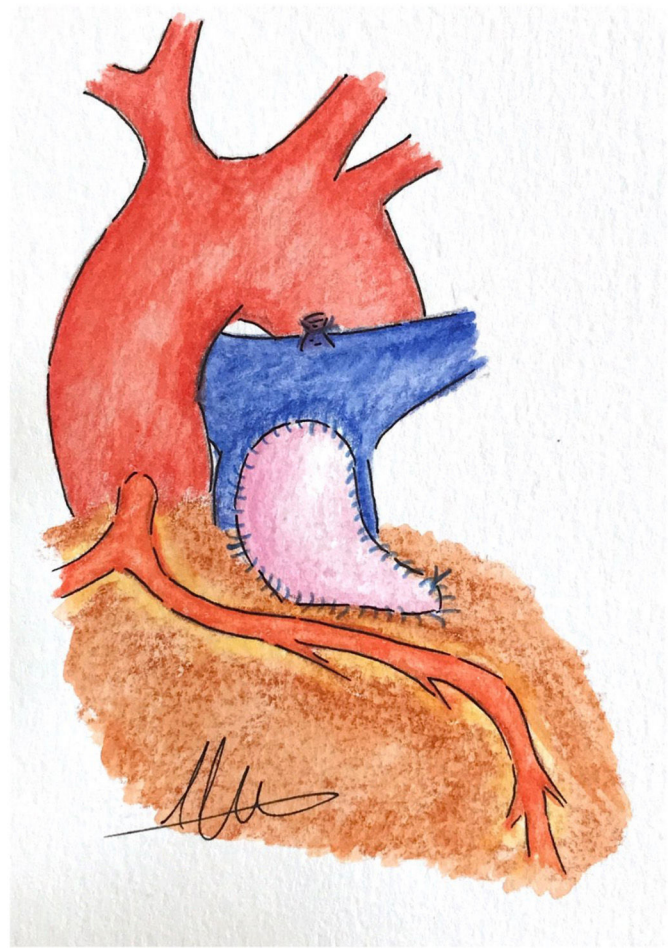


Figura 1. Arteriotomía pulmonar transanular extendida de forma paralela a la arteria coronaria anómala.

de la ACA complica resolver la estenosis infundibular sin lesionarla, la incisión se extiende paralela al vaso coronario para maximizar la apertura del TSVD^{1,10}. Kalra et al.¹² describen también este abordaje transauricular en estos pacientes y de forma similar a Brizard et al.¹⁰, cuando era necesario abordar el anillo pulmonar, llevaban a cabo una arteriotomía pulmonar que extienden a través del anillo valvular hasta el VD, siendo la incisión paralela al vaso coronario y separada del mismo por unos 3–4 mm como margen de seguridad¹² (fig. 1).

Para Brizard et al.¹⁰ el abordaje transauricular es la mejor estrategia cuando nos encontramos con esta condición anatómica, ya que en la mayoría de los casos permite aliviar adecuadamente la obstrucción infundibular sin la necesidad de insertar un conducto VD-AP y se consiguen buenos resultados hemodinámicos y funcionales a largo plazo. Refieren que uno de los puntos importantes de su serie es el hecho de que emplean el abordaje transauricular-transpulmonar en todos los pacientes con TF, lo que les aporta años de experiencia con esta técnica, resultando muy beneficioso cuando la resección para aliviar la obstrucción en el TSVD es más exigente¹⁰. Otra de las ventajas de este abordaje, en comparación con el abordaje clásico transventricular, es el hecho de que probablemente desarrollan menor disfunción de VD a largo plazo¹⁹.

Una de las preocupaciones que expresan otros autores que reportan esta técnica (Kalra et al.¹²) es que la resección insuficiente de la pared anterior del VD para evitar el posible daño en la ACA se puede asociar con gradientes a nivel del TSVD más altos. Además, otro aspecto a tener en cuenta es que cuando existe una hipoplasia

infundibular, conseguir una completa resolución de la obstrucción en el TSVD por vía transauricular puede ser difícil⁷.

La mayor serie ha sido reportada por Karl et al.²⁰, de Melbourne, en 1992, quienes describen este abordaje en 366 pacientes, de los cuales 11 presentaban una anomalía coronaria significativa, pero este hecho no requirió que cambiaran su estrategia quirúrgica. Describen un 0,5% de mortalidad y libertad de reoperación por cualquier causa del 95% a los 5 y 10 años de seguimiento^{1,20}. Brizard et al.¹⁰, en la serie de 611 pacientes consecutivos con TF, reportaron 36 con ACA^{1,10}, de los cuales a 34 se les realizó de manera exitosa este abordaje; en 25 de ellos fue necesario un parche transanular limitado. En 2 pacientes de los 36 descritos no pudo evitarse el implante de un conducto entre el VD y AP, ya que la arteria coronaria se encontraba muy próxima al anillo pulmonar e inhabilitaba un adecuado alivio de la obstrucción del TSVD¹⁰. No presentaron muertes precoces ni tardías durante el seguimiento (media de seguimiento de 52 meses). La media de gradiente de presión entre VD-AP en el último seguimiento fue de 19 mmHg, muy similar al de los pacientes sin anomalías coronarias de su propia serie, que fue 15 mmHg. A los 120 meses había un 96,5% de pacientes libres de reoperación¹⁰.

c. Doble salida o técnica van Son

Esta técnica inspirada en el trabajo de Barbero-Marcial et al.²¹ para la reparación del truncus arterioso sin el empleo de conducto extracardiaco fue ideada por van Son¹⁹ en San Francisco para la reconstrucción del TSVD en un paciente de 2 meses de edad. La técnica consiste en realizar una incisión longitudinal extendida en el TSVD aproximadamente 4 mm por debajo de la ACA. A través de esta ventriculotomía se realiza la resección de bandas musculares a nivel infundibular. Posteriormente, se llevan a cabo 2 incisiones paralelas en el tronco pulmonar conectadas por una incisión transversal, de forma que creamos un colgajo con la pared anterior del tronco pulmonar, el cual debe ser lo suficientemente largo como para llegar al borde superior de la ventriculotomía¹⁹ (fig. 2). La longitud de este colgajo debe ser ligeramente mayor que la longitud entre la base del colgajo y el margen superior de la incisión a nivel infundibular; esto es importante para evitar que, tras la sutura, quede estirado sobre la superficie de la ACA y pueda comprometer el flujo coronario²². Dicho colgajo en forma de U invertida se gira hacia atrás pasando por encima de la ACA, como un puente sobre la coronaria y se sutura al extremo superior de la ventriculotomía (fig. 3). Para completar esta nueva vía de salida de flujo se puede emplear tejido pulmonar criopreservado, pericardio o material protésico, creando un generoso parche con morfología elíptica que debe suturarse a los bordes de la arteriotomía pulmonar, a los bordes del colgajo de tejido autógeno y, por último, a la ventriculotomía^{19,22}. Podemos ayudarnos con un tallo de Hegar u otro dilatador, colocándolo debajo del parche para calibrar el tamaño de la vía de salida que estamos creando quirúrgicamente²².

Al final de este procedimiento, el VD tendrá 2 tractos de salida: la vía presumiblemente obstructiva a través del infundíbulo y la válvula pulmonar nativa, y la nueva vía, creada con el colgajo de pared de AP y el techo con el parche de tejido pulmonar criopreservado, pericardio o material protésico²².

Debemos tener en cuenta que, para poder llevar a cabo esta técnica adecuadamente, el paciente no debe tener un tronco pulmonar hipoplásico^{9,23}.

La principal ventaja es el potencial crecimiento de la nueva vía de flujo creada con el colgajo de tejido autógeno, lo que reduce la probabilidad de estenosis en el TSVD a largo plazo^{1,19}. Van Son et al.¹⁹ también describen como posible ventaja, un riesgo reducido de comprensión o estiramiento de la ACA en comparación con otras técnicas.

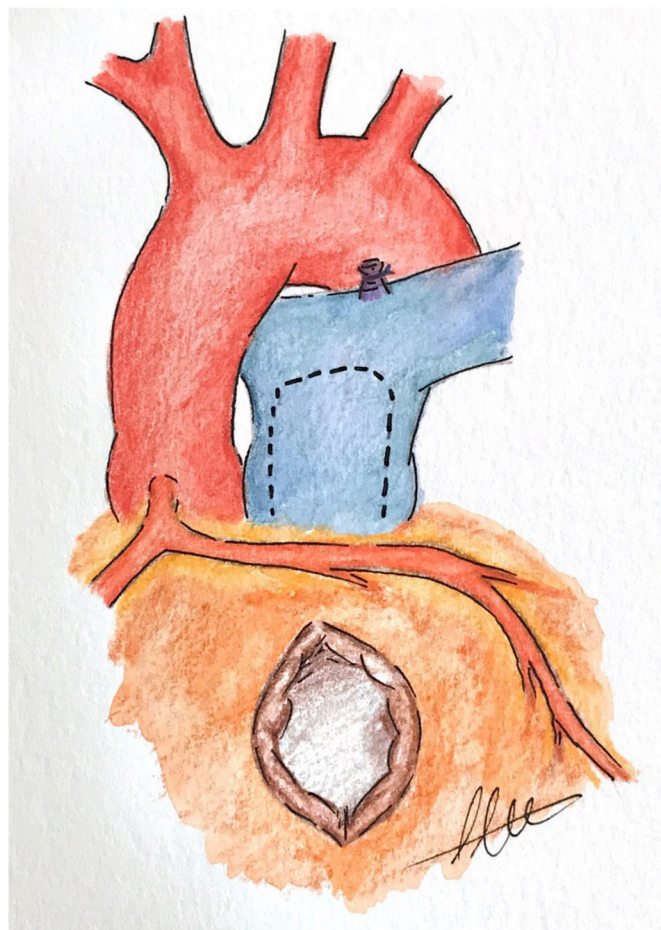


Figura 2. Técnica de van Son. Incisiones paralelas en el tronco pulmonar conectadas por una incisión transversal, creando un colgajo con la pared anterior del tronco pulmonar.

Al igual que cuando se emplea un parche transanular, se produce inevitablemente una insuficiencia pulmonar^{1,22}, pero si se emplea un parche de homoinjerto pulmonar con una válvula monocúspide, podríamos limitar esta insuficiencia, y en cierta medida preservar la compliancia del VD en presencia de un incremento de la resistencia arteriolar pulmonar¹⁹.

Van Son¹⁹ refiere que, a los 9 meses de seguimiento, en la ecocardiografía de control se objetiva un TSVD ampliamente permeable y con un aumento de 3 mm a nivel del anillo pulmonar en el diámetro transversal de la vía de salida creada quirúrgicamente. Dandolu et al.²² durante el seguimiento de 3 a 7 años de 4 pacientes intervenidos con esta técnica reportan solo un caso de reintervención al año de seguimiento por obstrucción muscular proximal a nivel de la ventriculotomía derecha¹. Asano et al.²⁴ reportan el caso de un paciente que a los 7 años de la cirugía el gradiente de presión en el TSVD había aumentado de 20 a 80 mmHg, a pesar de que el anillo valvular pulmonar nativo y el orificio del TSVD reconstruido habían aumentado. El crecimiento del TSVD no influyó de manera nociva en la ACA, la cual no presentaba distorsión en su trayecto, pero parece que el flujo sanguíneo a través de las 2 vías de salida podía haber creado un flujo turbulento en el punto de unión de ambas, produciendo que la pared posterior, creada con el colgajo de pared pulmonar nativa, se encontrara dilatada y elevaba hacia arriba, generando un pliegue transversal que producía una estenosis a dicho nivel.

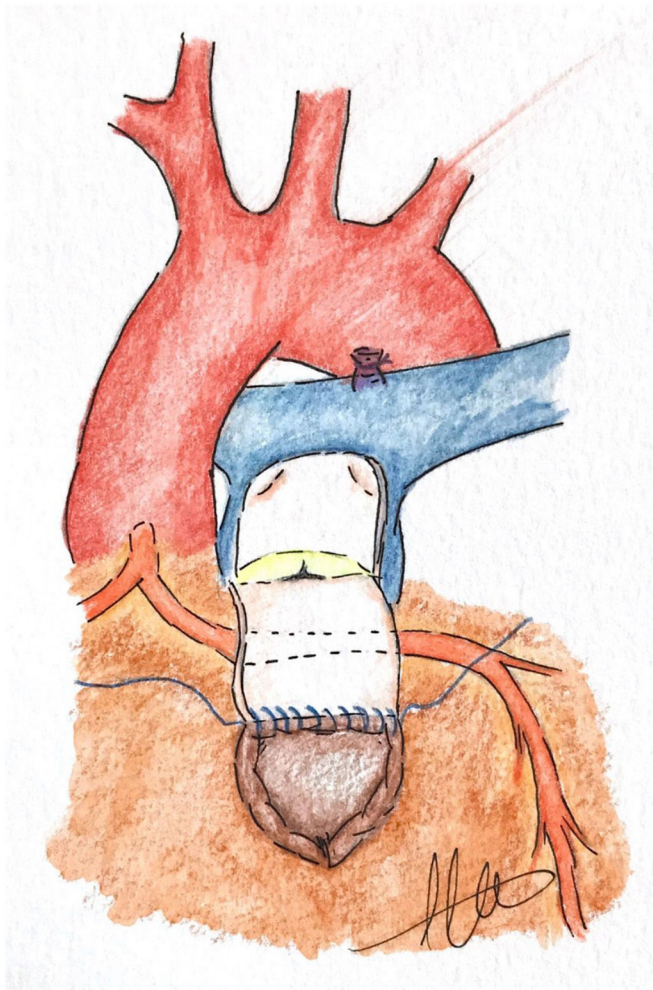


Figura 3. Técnica de van Son. Colgajo en forma de U invertida, girado hacia atrás pasando por encima de la arteria coronaria anómala, como un puente sobre la coronaria, y suturado al extremo superior de la ventriculotomía.

d. Doble parche

Esta técnica consiste en emplear 2 parches separados, uno a nivel del tronco pulmonar, extendiéndose al anillo pulmonar si es preciso y otro en la porción infundibular de TSVD por debajo de la ACA, la cual quedaría estratégicamente colocada en el espacio libre^{1,13} (fig. 4).

Ozkara et al.¹³ presentan buenos resultados empleando esta estrategia quirúrgica. Estos autores¹³ comentan que, en su opinión, como mínimo debe dejarse un centímetro de distancia de seguridad entre la incisión y la ACA para poder realizar la sutura sin riesgo isquémico. Al inicio de su experiencia dejaban una distancia de seguridad de 5 mm, pero observaron graves complicaciones isquémicas en 2 pacientes, por ello cambiaron su política y pasaron a dejar al menos un centímetro de distancia de seguridad¹³. Hay otros grupos quirúrgicos que defienden un área de seguridad más pequeña (5 mm)¹⁰.

Pontailier et al.³ reportan buenos resultados con esta técnica en este grupo de pacientes. Para los autores³ una de las claves del éxito de la intervención es realizar una extensa resección muscular bajo la zona de cruce de la ACA, con especial cuidado a nivel de la pared posterior de la arteria coronaria. Ellos, al finalizar la resección muscular, siempre pasan cardioplejía anterógrada para comprobar que no se ha producido ninguna lesión.

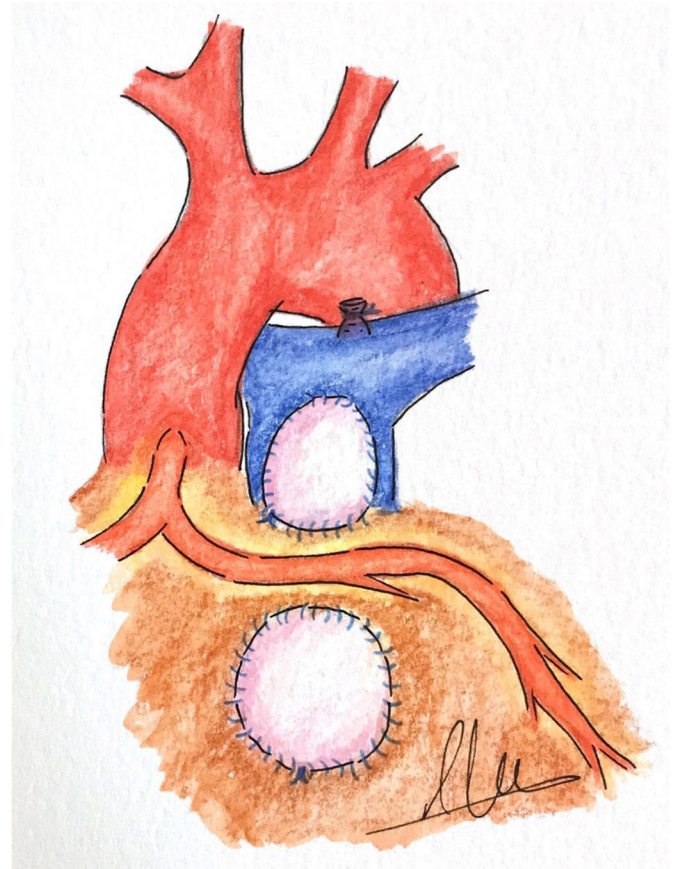


Figura 4. Técnica de doble parche.

Ruzmetov et al.⁷ refieren que, a la hora de la resección de las bandas musculares septo-parietales para aliviar la estenosis en el TSVD, en los casos en los que la ACA cruzaba directamente el área de la obstrucción tuvieron la precaución de dejar 5 o 6 mm de miocardio por debajo de la arteria coronaria para evitar una dilatación aneurismática de la pared del VD a dicho nivel, ya que podría comprometer el flujo coronario⁷.

e. Movilización de arteria coronaria

Bonchek²⁵ describió una interesante técnica en 1976 en una paciente de 11 años con TF y ACA cruzando el TSVD bajo el anillo pulmonar, el cual era hipoplásico. La reparación consistió en movilizar la ACA, realizando una cuidadosa disección que permitiera movilizarla al menos 3 cm, de forma que pudiera ser levantada del TSVD adecuadamente; en este caso no había ramas en este segmento de arteria y el segmento movilizado parecía bastante elástico, lo que permitió el implante de un parche transanular de teflón cubriendo el TSVD por debajo de la arteria coronaria movilizada, sin aparente tensión²⁵ (fig. 5). Esta técnica puede emplearse si la arteria coronaria aberrante es tortuosa y sin ramas a nivel del TSVD, lo que permite su movilización junto con el epicardio adyacente y el miocardio subyacente, con mucho cuidado de no denudar la arteria coronaria. El parche transanular debe ser ligeramente más pequeño para evitar cualquier estiramiento o compresión de la arteria coronaria^{1,6}. Bonchek²⁵ refiere que al quedar fijo el TSVD en su parte anterior con el parche, el crecimiento se producirá en la parte posterior, por lo que no debería producirse un estiramiento de la arteria coronaria con el tiempo.

Benjaout et al.¹⁵ emplearon esta técnica en 14 pacientes (media de edad de 50,3 meses [2,5-103,8 meses]), ellos realizaban la disec-

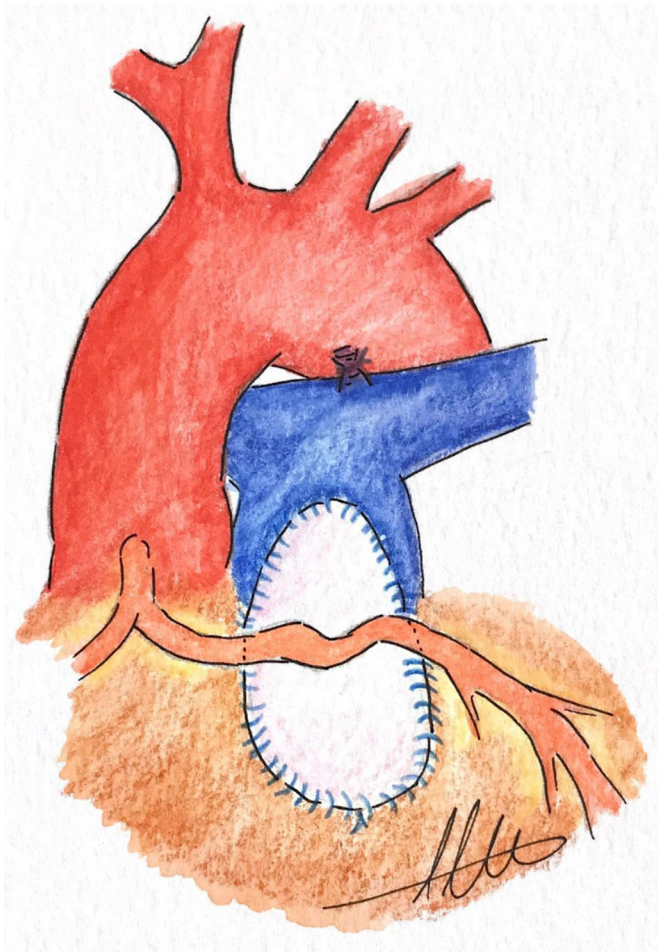


Figura 5. Técnica basada en la movilización de la arteria coronaria anómala.

ción de la ACA desde el origen de la arteria hasta su primera gran rama más allá del infundíbulo, todo ello antes de entrar en circulación extracorpórea. Si encontraban arteriolas, las cauterizaban. El parche de ampliación del TSVD era 4 mm menor que la longitud de arteria coronaria diseccionada para evitar su compresión con el abombamiento del parche. Solo un paciente requirió un conducto de VD-AP debido a persistencia de altas presiones en VD tras la ampliación del TSVD¹⁵. Los autores recomiendan una juiciosa selección de los casos en los que aplicar esta técnica y una cuidadosa disección de la arteria coronaria y reconstrucción con parche para evitar el daño o compresión de la ACA¹⁵.

Diferentes autores que han descrito el empleo de esta técnica no han reportado problemas en el seguimiento^{6,15,25,26}.

f. Métodos de translocación del tronco arterial pulmonar

En pacientes que requieren un parche transanular, se puede llevar a cabo esta técnica que consiste en la translocación de toda la AP principal. Se moviliza el tronco pulmonar principal, las ramas arteriales pulmonares derecha e izquierda, y se secciona el ductus arterioso. El tronco arterial pulmonar se divide justo distal al anillo y se transloca hasta la ventriculotomía derecha, dejando así la ACA detrás^{1,6}. Se sutura la mitad posterior del tronco pulmonar seccionado a la ventriculotomía y se realiza una incisión longitudinal en la cara anterior del tronco pulmonar para permitir una ampliación adecuada mediante la sutura de un parche de pericardio autólogo a este nivel y a la ventriculotomía⁶ (fig. 6).

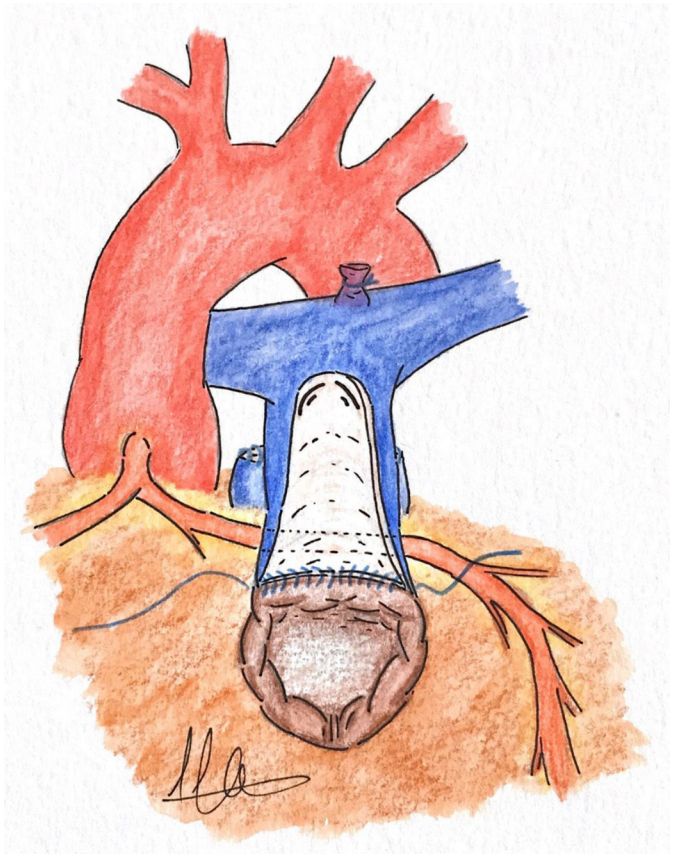


Figura 6. Translocación del tronco arterial pulmonar.

Tchervenkov et al.⁶ realizan esta técnica quirúrgica sin llevar a cabo la maniobra de Lecompte, ya que no les parece adecuado movilizar unas ramas arteriales pulmonares pequeñas delante de una aorta aumentada de tamaño⁶. De esta forma, se mantiene la rama pulmonar derecha detrás de una aorta agrandada y desplazada anteriormente⁶, pero hay autores que han expresado preocupación por la posible compresión de la rama pulmonar derecha por la aorta al no realizarse la maniobra de Lecompte¹.

Antes de plantearnos esta técnica deberíamos considerar que, a pesar de una extensa movilización del tronco pulmonar y sus ramas, este tipo de reparación puede no ser posible si la ACA atraviesa la porción baja del TSVD⁶, ya que puede suponer una excesiva distancia de translocación.

Tchervenkov et al.⁶ refieren que, entre las ventajas de esta técnica se encuentra una baja probabilidad de obstrucción en el TSVD o estenosis en el tronco pulmonar principal, ya que la pared posterior de la vía construida es tejido autógeno con potencial de crecimiento.

Esta técnica podría recomendarse especialmente en aquellos casos en los que el anillo pulmonar es muy pequeño y la localización de la ACA está muy estrechamente relacionada con el mismo, lo que haría muy complicado aplicar, sin riesgo de daño coronario y de obstrucción residual, técnicas como el abordaje transauricular/transpulmonar o el implante de un parche transanular por debajo de la arteria coronaria⁵.

g. Doble salida creada completamente con parche

Shivaprakasha²³ describe un tipo de reparación de «doble salida del TSVD» para aquellos casos en los que el tronco pulmonar principal es corto o muy hipoplásico como para llevar a cabo la técnica van Son¹⁹. Para emplear esta técnica, el autor refiere que un prerrequisito es tener unas ramas pulmonares intrapericárdicas adecuadas.

Tras el cierre de la comunicación interventricular y el abordaje transauricular de la obstrucción a nivel del infundíbulo, realizan una incisión en el TSVD por debajo y paralela al curso de la ACA. La incisión será oblicua u horizontal dependiendo del trayecto de la arteria coronaria. A través de la ventriculotomía se procede a la resección de bandas musculares hipertróficas. Se lleva a cabo una incisión en la AP principal desde bifurcación pulmonar hasta el anillo valvular (sin atravesarlo), cuando existe fusión comisural, se realiza una comisurotomía valvular pulmonar, intentando asegurar la integridad de la válvula. Se crea un parche de pericardio rectangular, el cual se sutura al borde superior de la ventriculotomía y el otro extremo a nivel del anillo valvular pulmonar. Para restablecer el techo de esta continuidad VD-AP empleamos otro parche de pericardio con forma elíptica. El parche de la cara anterior debe ser 1,5 veces el ancho del parche de pericardio colocado como pared posterior. El resultado es un tubo de pericardio cuyo diámetro debe ser el adecuado según el tamaño del paciente. Dando lugar de esta forma a una doble salida para el VD. La vía posterior corresponde al TSVD nativo con su válvula pulmonar, mientras que la vía anterior es el nuevo TSVD reconstruido. La ACA se localizará entre las 2 vías. Las líneas de sutura se refuerzan con puntos apoyados en teflón para asegurar una adecuada hemostasia antes de salir de circulación extracorpórea²³.

Los autores²³ llevaron a cabo esta técnica en 16 pacientes con TF, anillo pulmonar pequeño y ACA cruzando el TSVD, con buenos resultados. En el ecocardiograma se demostró un adecuado flujo anterógrado en la vía nativa, sin insuficiencia, y un buen flujo anterógrado en la nueva vía, con insuficiencia libre. Solo un paciente presentó gradiente significativo en TSVD (41 mmHg). Durante el seguimiento (15-70 meses) los pacientes continúan presentando un adecuado flujo anterógrado en el TSVD. No han reportado problemas a nivel de la ACA que queda entre ambas vías.

El autor²³ refiere que la técnica descrita por van Son¹⁹ no es posible aplicarla cuando existe una hipoplasia pulmonar supraanular, debido a que el tejido del tronco pulmonar será insuficiente para crear el colgajo y emplearlo como pared posterior de la nueva vía. La técnica descrita por Shivaprakasha²³ elimina esta variable al interponer un parche de pericardio autógeno, aunque son conscientes de que su técnica no tiene potencial de crecimiento. Aunque enfatizan en que la vía nativa si tiene potencial de crecimiento. Sus resultados a corto-medio plazo parecen prometedores²³.

h. Desplazamiento de la ventriculotomía y sutura subcoronaria

Tchervenkov et al.⁶ describen también una técnica que emplearon en 8 pacientes con ACA cruzando de manera oblicua el TSVD por debajo del anillo valvular pulmonar. Se realizó una incisión transanular extendiéndose dentro del ventrículo de manera oblicua, con un trayecto paralelo al vaso coronario anómalo (fig. 7). Cuando se trata de una rama conal de gran tamaño, el espacio entre este vaso y la arteria descendente anterior (DA) es a menudo estrecho, por ello para evitar lesionar el vaso coronario el cierre de la ventriculotomía se realizó mediante una línea de sutura subcoronaria. Se trataba de una línea de sutura continua con puntos en U, comenzando en el parche de pericardio, pasando por debajo la arteria coronaria y saliendo lateral a ella en el epicardio. Después la sutura regresa desde el epicardio al endocardio bajo la arteria coronaria, llegando al parche de pericardio, manteniendo así la arteria coronaria como en una isla de miocardio^{1,6} (fig. 8). Ocasionalmente podemos reforzar esta sutura con puntos sueltos subcoronarios en U apoyados en teflón⁶.

Esta técnica es especialmente útil si la ACA se localiza no solo bajo el anillo pulmonar, sino que pasa también muy cerca de la DA, dejando muy poco espacio en medio para colocar un parche¹.

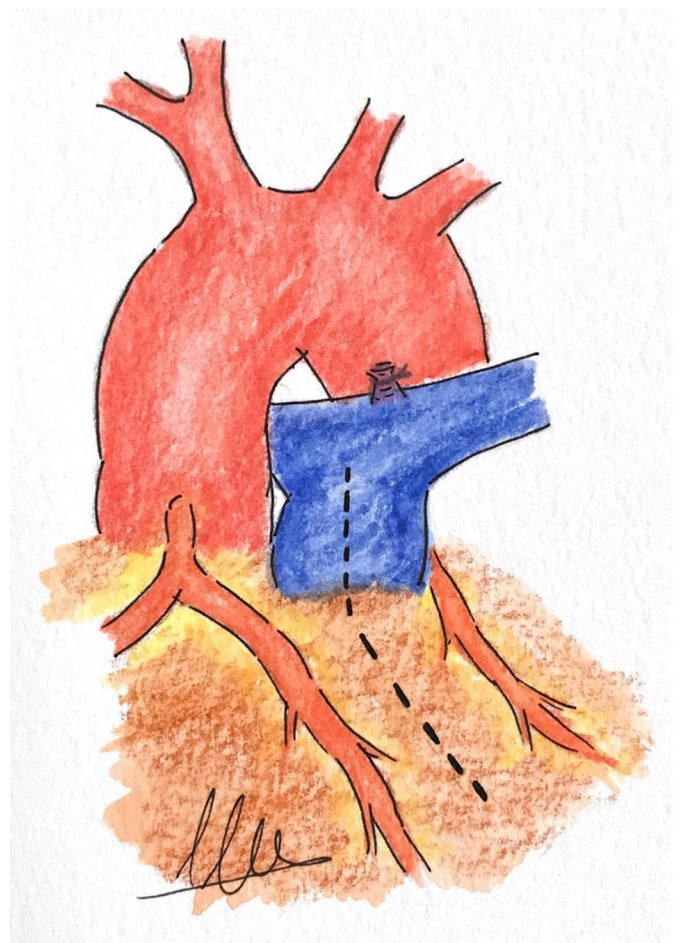


Figura 7. Arteriotomía pulmonar transanular extendida dentro del ventrículo derecho de manera oblicua, con un trayecto paralelo al vaso coronario anómalo.

i. Translocación de la arteria coronaria anómala

En un artículo reportado por Luo et al.²⁷ se describe la técnica empleada en 2 pacientes de 3 y 19 años con TF y origen anómalo de la arteria coronaria derecha (ACD) desde la arteria coronaria izquierda. En este caso, la ACD proximal fue cuidadosamente desinsertada de la arteria coronaria izquierda y movilizada, sus ramas pequeñas proximales fueron pinzadas y seccionadas para conseguir una longitud adecuada para realizar la anastomosis, ya que la ACD proximal deberá ser reimplantada en la aorta ascendente sin tensión ni acodamiento. Tras la movilización de la ACD proximal, se realizó la incisión en el TSVD para la ampliación del infundíbulo. Para reimplantar la arteria coronaria se creó un orificio de 4 mm en la cara anterior de la aorta ascendente. Tras completar la anastomosis entre la ACD proximal y la aorta ascendente, se administró cardioplejía para comprobar la ausencia de fugas a nivel del segmento movilizado.

Podemos encontrarnos con situaciones en las que existe una estenosis severa y extensa del TSVD, particularmente en niños mayores y adultos con TF, en los que sería necesario un parche transanular amplio para poder aliviar la obstrucción, pudiendo no ser efectivas otras técnicas. Si queremos intentar evitar el implante de un conducto, esta técnica descrita podría resultar útil. Los autores sugieren que es una técnica relativamente sencilla, efectiva y coste-eficiente, y entre otras ventajas encontraríamos que evita el empleo de conductos y, al mismo tiempo, se mantiene el potencial de crecimiento de la arteria coronaria translocada^{1,27}. Los resultados descritos a corto y medio plazo son satisfactorios. Pero también

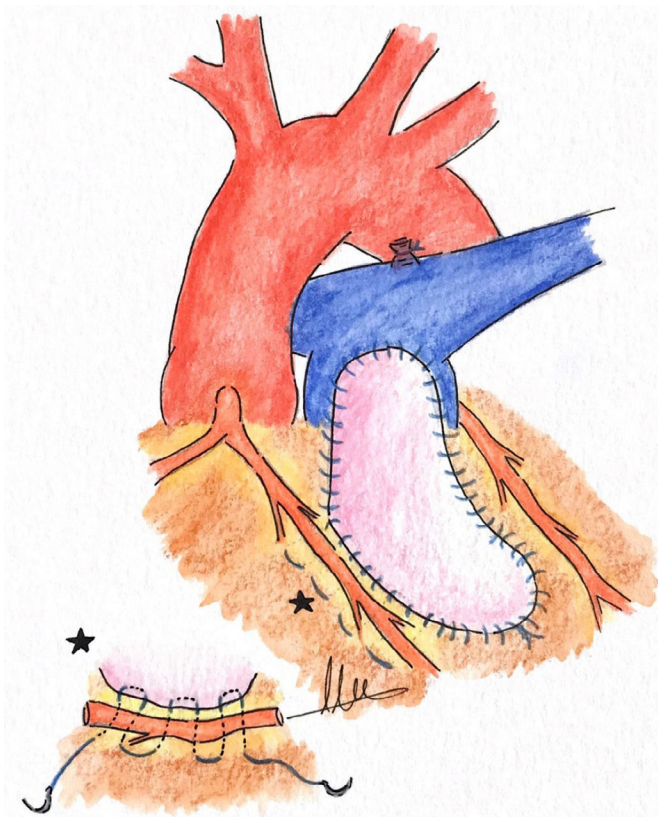


Figura 8. Implante de parche de pericardio para la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho, donde una parte de la línea de sutura es subcoronaria, aquella más próxima a la arteria coronaria anómala. Se trata de una línea de sutura continua con puntos en U, comenzando en el parche de pericardio, pasando por debajo la arteria coronaria y saliendo lateral a ella en el epicardio. Después la sutura regresa desde el epicardio al endocardio bajo la arteria coronaria, llegando al parche de pericardio, manteniendo así la arteria coronaria como en una isla de miocardio.

tiene ciertas limitaciones; en primer lugar, no es aplicable a todas las anomalías coronarias. En segundo lugar, debe tenerse precaución a la hora de realizar esta técnica en pacientes de corta edad, ya que la pequeña arteria coronaria tras el reimplante puede presentar un alto riesgo de estenosis u otros problemas, por ello los propios autores no recomiendan esta técnica en pacientes muy pequeños²⁷.

Lesión en la arteria coronaria anómala

La ACA puede ser seccionada accidentalmente al realizar la ventriculotomía. Diferentes autores han reportado el resultado y la técnica empleada para tratar esta complicación.

Cooley et al.²⁸ reportaron el empleo de un injerto de arteria mamaria interna (AMI) a la DA anómala en un paciente de 16 meses de edad. La arteria coronaria, cuya localización no era conocida previamente, fue seccionada al realizar la ventriculotomía derecha. Tras diseccionar la AMI de forma pediculada, se aplicó clorhidrato de papaverina para favorecer su dilatación y el flujo a través de la misma, ya que su diámetro era de 1 mm.

En un paciente de 13 años reportado por Shaffer et al.²⁹, tras la ventriculotomía derecha se objetivó la lesión de una arteria DA aberrante. Se restauró el flujo sanguíneo de la arteria coronaria empleando un injerto de vena safena^{1,29}.

En otro caso reportado por di Carlo et al.³⁰ se produjo la transección inadvertida de una DA anómala que se originaba en la ACD. Fue manejado con un puente aorto-coronario creado con un conducto de politetrafluoroetileno de 4 mm. Un cateterismo temprano postoperatorio comprobó la adecuada permeabilidad del injerto. Sin

embargo, una gammagrafía miocárdica realizada a los 3 meses de la operación demostró una perfusión reducida de las áreas irrigadas por el sistema coronario izquierdo^{1,30}.

Asano et al.³¹ describen un caso clínico en el que fue necesario el implante de una asistencia extracorpórea como puente a recuperación. El paciente tenía una arteria conal que se originaba de la porción proximal de la ACD, atravesaba el TSVD cerca del tronco pulmonar y alcanzaba el vértice del corazón. También existía una DA relativamente pequeña, pero con una localización normal, que terminaba en el ápex. Se supuso que la DA proporcionaría el suministro de sangre suficiente al miocardio incluso después de llevar a cabo una transección de la arteria conal para poder implantar un parche transanular como reconstrucción del TSVD. Aunque en un principio fue posible destetar al paciente de circulación extracorpórea, acabó necesitando un sistema de asistencia extracorpórea. Al séptimo día postoperatorio se pudo retirar la asistencia ante la mejoría progresiva ecocardiográfica y clínica. Al año de la cirugía se realizó un cateterismo cardiaco que mostró un DA sin anomalías y una adecuada función cardíaca. Se objetivó el remanente de arteria del cono rellenándose retrógradamente desde la DA³¹. Es posible cortar una arteria del cono si es inevitable para poder reparar el TSVD, siempre y cuando se confirme que la DA es de adecuado tamaño y con una localización normal. El caso descrito nos hace ver la importancia de confirmar el área de miocardio irrigado por la ACA, así como la relación entre el tamaño de dicha arteria y otras arterias coronarias mayores antes de cualquier maniobra que pueda comprometer su flujo. Está claro que realizar un puente coronario puede ser la única forma de restablecer el suministro de sangre distal al sitio en el que se ha producido la transección de la arteria coronaria. Sin embargo, puede ser imposible realizar un injerto con un adecuado flujo sanguíneo en niños pequeños. En el caso clínico descrito por los autores³¹, el diámetro de la AMI era inferior a 1 mm por lo que no era posible emplearla como injerto. Colocar un sistema de soporte extracorpóreo puede ser el único procedimiento de rescate, siempre que exista otra arteria coronaria que pueda asegurar el doble suministro de sangre³¹.

Respecto a la elección del tipo de injerto para tratar una lesión coronaria en la población pediátrica parece que la mejor opción es la AMI siempre que sea posible, ya que presenta muy buenos resultados a largo plazo y puede crecer en longitud y en diámetro conforme se produce el crecimiento somático, algo fundamental en estos pacientes. Además, se ha observado que el injerto de vena safena autóloga muestra una pobre respuesta al crecimiento del paciente, esencialmente no crece en longitud y, además, a menudo desarrolla una hiperplasia intimal y cambios degenerativos como estenosis, elongación, obstrucciones y dilatación aneurismática, lo que eventualmente conduce a la aterosclerosis en 10-20 años³².

Comentarios

Además de la elección de la técnica quirúrgica que más se adapte a nuestro paciente y a nuestra experiencia, en estos pacientes debemos tener en cuenta otros aspectos importantes. Cuando existe obstrucción a nivel del TSVD, tras la reparación es muy importante evaluar el gradiente de presión entre el VD y el ventrículo izquierdo; en concreto, en este grupo de pacientes, diferentes autores consideran que un relación de presión entre el VD y el ventrículo izquierdo en el postoperatorio inmediato de hasta 0,7 podría ser aceptable y no justificaría el implante de un conducto entre VD-AP^{5,7,13}. Además, se ha observado que se produce un descenso significativo de la presión en el VD en el periodo postoperatorio temprano tras la intervención quirúrgica; de hecho hay autores¹⁰ que refieren que no miden gradiente de presión entre VD-AP de manera rutinaria en quirófano ni la relación de presión entre VD y el ventrículo izquierdo, por ello es menos probable que decidan

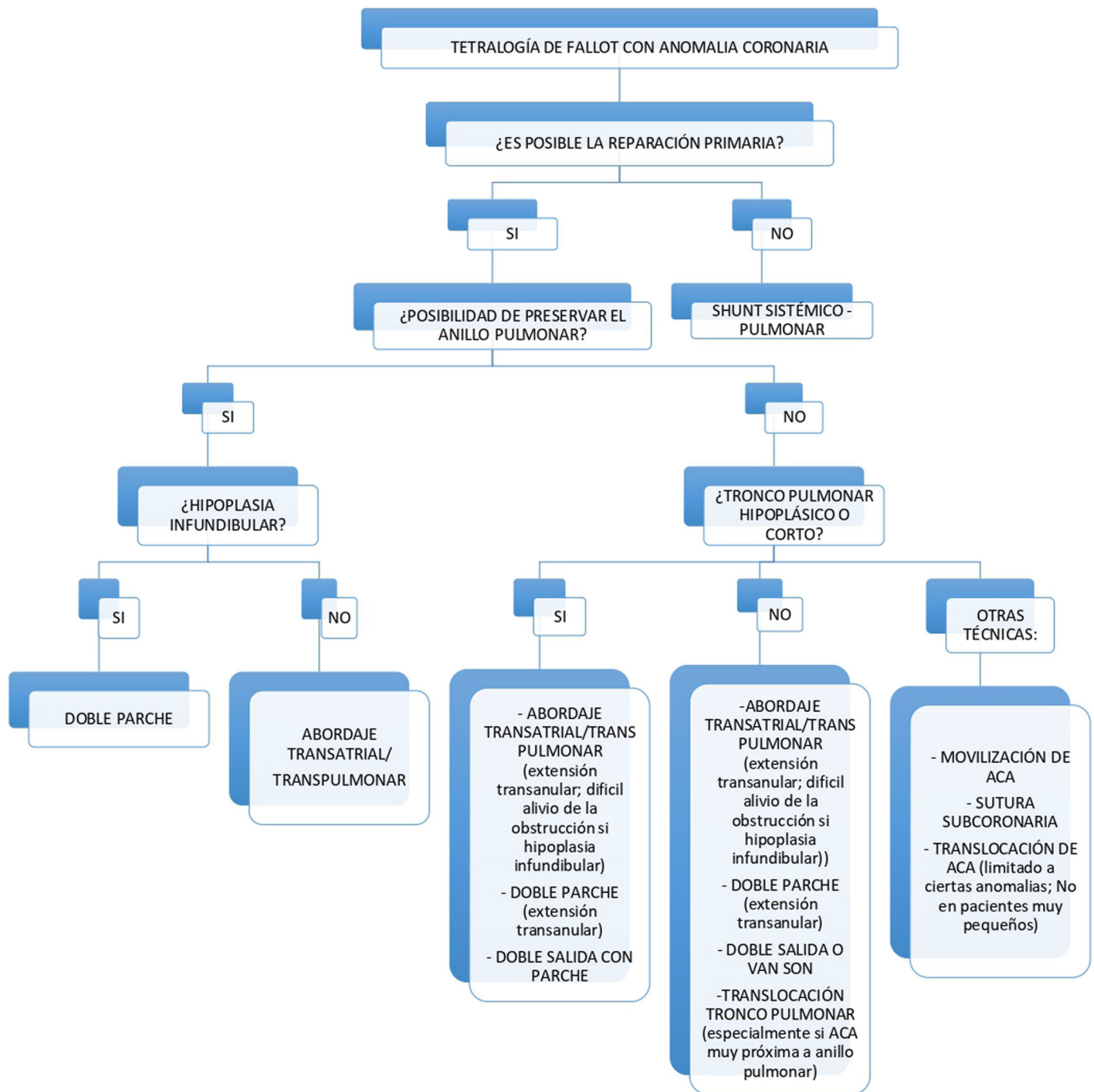


Figura 9. Esquema de decisión.
ACA: arteria coronaria anómala.

emplear un conducto VD-AP por presiones elevadas en VD. Esta actitud la basan en su experiencia inicial, en la que observaron una caída significativa del gradiente de presión entre VD-AP días después de la reparación¹⁰. Es esperable que los gradientes dinámicos postoperatorios secundarios a un músculo cardíaco hipercontráctil por al empleo de inotrópicos disminuyan con el tiempo, mientras que los gradientes fruto de una obstrucción anatómica residual pueden persistir o incluso empeorar con el tiempo¹². La persistencia de gradiente en el momento del alta excluye la posibilidad de que se deba al empleo de tratamiento inotrópico¹². Posiblemente, la evaluación con ecocardiografía transesofágica intraoperatoria ayude a identificar a aquellos pacientes con ciertas características

anatómicas que predicen una progresión del gradiente en el TSVD en el postoperatorio¹². Kalra et al.¹² han estudiado el gradiente de presión entre VD-AP en 25 pacientes con ACA y han concluido que los pacientes con gradientes inferiores a 30 mmHg tienen un alivio eficaz a nivel del TSVD en el seguimiento^{12,13}.

Respecto a la comparación entre las diferentes técnicas quirúrgicas que se han descrito para el tratamiento de estos pacientes, los resultados obtenidos por Kalfa et al.⁵ concluyen que el abordaje transauricular-transpulmonar parece presentar los mejores resultados a largo plazo, reduciendo el riesgo de obstrucción en el TSVD y de reoperación, aunque no mejoraba la supervivencia del paciente. Se trata de un estudio retrospectivo en el que estudian

a 72 pacientes con TF y ACA cruzando el infundíbulo, los cuales fueron intervenidos quirúrgicamente empleando distintas técnicas (ventriculotomía adaptada a la localización de la arteria coronaria y reconstrucción con parche; conducto VD-AP; abordaje transatrial ± transpulmonar, y translocación de tronco pulmonar, aunque esta última técnica no la evaluaron, ya que solo se llevó a cabo en un paciente). Refieren además que los excelentes resultados no son el fruto de una selección sesgada de esta técnica quirúrgica en tipos menos graves de TF, ya que las puntuaciones z del anillo pulmonar fueron clínica y estadísticamente comparables en todos los grupos de técnicas quirúrgicas. El implante de un conducto entre VD-AP era factor de riesgo independiente para la obstrucción en el TSVD y la reoperación, lo que se explica por la ausencia de potencial de crecimiento del conducto implantado y su inevitable evolución hacia la restricción. Una relación de presión entre VD y ventrículo izquierdo en el postoperatorio de $>0,5$ se relaciona con una relación de presión VD/ventrículo izquierdo $>0,5$ a largo plazo, pero no es factor de riesgo para la reoperación o mortalidad. Signos electrocardiográficos de isquemia en el postoperatorio aumentaban independientemente el riesgo de fallo cardíaco a largo plazo. En el estudio de Pontailler et al.³ una relación de presión entre el VD y el ventrículo izquierdo superior a 2/3 fueron identificados como factores de riesgo para la reintervención y reoperación a nivel del TSVD.

A lo largo del artículo hemos intentado recopilar la gran parte de las técnicas quirúrgicas que podemos encontrar en la literatura, cuyo objetivo fundamental es evitar el empleo de un conducto entre el VD y la AP en este grupo de pacientes. Basándonos en la literatura previamente comentada, y en las distintas características anatómicas que podemos encontrar en estos pacientes, podríamos considerar, como ayuda para elegir la técnica quirúrgica más apropiada, el siguiente esquema (fig. 9):

- En primer lugar, debemos preguntarnos si las características del paciente nos permiten realizar una reparación primaria, ya que, si no es posible, debemos plantearnos como primer acto quirúrgico la realización de un shunt sistémico-pulmonar para ganar tiempo.
- Si la reparación primaria es posible, creemos que la primera cuestión que debemos valorar es si el anillo pulmonar presenta un tamaño adecuado para poder ser conservado, evitando de esta manera una incisión transanular y la consiguiente insuficiencia pulmonar.

a. Posibilidad de preservar el anillo pulmonar

La técnica que nos plantearíamos en primer lugar sería el abordaje transauricular con o sin arteriotomía pulmonar; esta técnica evita la ventriculotomía pudiendo preservar mejor la función del VD a largo plazo, lo que consideramos de gran importancia. Otra técnica que valoraríamos sería la implantación de un doble parche, posiblemente sea mejor opción que la anterior si existe hipoplasia del infundíbulo, ya que en estos casos aliviar la obstrucción por vía transauricular-transpulmonar sin una ventriculotomía puede ser difícil.

b. Anillo valvular pulmonar hipoplásico

- El abordaje transauricular/transpulmonar continúa siendo una opción válida, siendo necesario en este caso extender la incisión del tronco pulmonar de manera transanular; además, esta incisión podemos adaptarla y desviarla de forma que quede paralela a la ACA para evitar dañarla.
- Otra opción quirúrgica sería la técnica del doble parche y, al igual que lo comentado anteriormente, extenderíamos la incisión del tronco pulmonar atravesando el anillo pulmonar y de forma paralela al vaso coronario anómalo.

- La técnica de «doble salida o van Son» también sería una opción válida en este caso, con la limitación de que no sería posible realizarla si nos encontramos con un tronco pulmonar hipoplásico o demasiado corto; en ese caso, la creación de una doble vía con parche podría ser adecuada.
- La translocación del tronco pulmonar sería adecuada especialmente en los casos en los que el vaso coronario se encuentra muy próximo al anillo.
- Otras técnicas descritas en la literatura serían la movilización de la arteria coronaria para la ampliación del TSVD con parche por debajo de la misma, recordando que es necesario que el vaso coronario sea tortuoso y sin ramas a nivel de la región que es necesario movilizar. Por último, translocar la ACA, técnica limitada a ciertas anomalías coronarias y no recomendada en pacientes muy pequeños.

Nos parece interesante conocer también la técnica de sutura subcoronaria, ya que en algún caso puede resultar de ayuda.

Por tanto, la estrategia quirúrgica dependerá fundamentalmente de 3 importantes aspectos:

- Localización y curso de la ACA.
- Tamaño del anillo pulmonar.
- Experiencia del cirujano con las diferentes técnicas.

Conclusión

Es primordial un adecuado diagnóstico preoperatorio de una anomalía coronaria en la TF, ya que esto será de gran ayuda para guiar al cirujano. La decisión final de la estrategia elegida deberemos hacerla en el momento de la cirugía, evaluando los distintos factores anatómicos interrelacionados y valorando los beneficios y riesgos de las diferentes técnicas. Nuestro objetivo final, sea cual sea la técnica elegida, deberá ser aliviar la obstrucción a nivel del TSVD todo lo posible, sin dañar la ACA.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Talwar S, Sengupta S, Marathe S, Vaideeswar P, Airan B, Choudhary SK. Tetralogy of fallot with coronary crossing the right ventricular outflow tract: A tale of a bridge and the artery. *Ann Pediatr Card.* 2021;14:53–62.
2. Giordano R, Cantinotti M, Di Tommaso L, Palma G. Surgical strategy for tetralogy of Fallot with abnormal coronary arteries. *J Thorac Dis.* 2017;9:3447–9.
3. Pontailler M, Bernard C, Gaudin R, Moreau de Bellaing A, Kara MM, Haydar A. Tetralogy of Fallot and abnormal coronary artery: use of a prosthetic conduit is outdated. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019;56:94–100.
4. Hekmat M, Rafieyan S, Foroughi M, Majidi Tehrani MM, Beheshti Monfared M, Hassantash SA. Associated coronary anomalies in 135 Iranian patients with tetralogy of Fallot. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2005;13:307–10.
5. Kalfa DM, Serraf AE, Ly M, Le Bret E, Roussin R, Belli E. Tetralogy of Fallot with an abnormal coronary artery: surgical options and prognostic factors. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;42:e34–9.
6. Tchervenkov CI, Pelletier MP, Shum Tim D, Bédard MJ, Rohlicek C. Primary repair minimizing the use of conduits in neonates and infants with tetralogy or double outlet right ventricle and anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;119:314–23.
7. Ruzmetov M, Jimenez MA, Pruitt A, Turrentine MW, Brown JW. Repair of Tetralogy of Fallot with Anomalous Coronary Arteries Coursing Across the Obstructed Right Ventricular Outflow Tract. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:537–42.
8. Meyer J, Chiariello L, Hallman GL, Cooley DA. Coronary artery anomalies in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Card Surg.* 1975;69:373–6.
9. Koppel CJ, Jongbloed MR, Kiës P, Hazekamp MG, Mertens BJ, Schaliij MJ, et al. Coronary anomalies in tetralogy of Fallot—A meta-analysis. *Int J Cardiol.* 2020;306:78–85.
10. Brizard CP, Mas C, Sohn YS, Cochrane AD, Karl TR. Transatrial transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;116:770–9.

11. Humes RA, Driscoll JD, Danielson GK, Puga FJ. Tetralogy of Fallot with anomalous origin of left anterior descending coronary artery: surgical options. *J Thorac Card Surg.* 1987;94:784–7.
12. Kalra S, Sharma R, Choudhary SK, Airan B, Bhan A, Saxena A, et al. Right ventricular outflow tract after non conduit repair of tetralogy of Fallot with coronary anomaly. *Ann Thorac Surg.* 2000;70:723–6.
13. Ozkara A, Mert M, Cetin G, Saltik L, Sarioglu T. Right ventricular outflow tract reconstruction for tetralogy of fallot with abnormal coronary artery: Experience with 35 patients. *J Card Surg.* 2006;21:131–6.
14. Daskalopoulos DA, Edward WD, Driscoll DJ, Danielson GK, Puga FJ. Coronary artery compression with fatal myocardial ischemia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;85:546–51.
15. Benjaout K, Mitchell J, Gauthier J, Ninet J. Correction of tetralogy of Fallot associated with anomalous coronary artery without extracardiac conduit. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020;11:343–5.
16. Al Mosa A, Bernier PL, Tchervenkov CI. Considerations in timing of surgical repair in tetralogy of Fallot. *CJC Pediatr Cong Heart Dis.* 2023;2:361–7.
17. Lindberg H, Saatvedt K, Seem E, Hoel T, Birkeland S. Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40:538–42.
18. Hudspeth AS, Cordell AR, Johnston FR. Transatrial approach to total correction of tetralogy of fallot. *Circulation.* 1963;27:796–800.
19. Van Son JA. Repair of tetralogy of Fallot with anomalous origin of left anterior descending coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;110:561–2.
20. Karl TR, Sano S, Pornviliwan S, Mee RB. Tetralogy of fallot: Favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair. *Ann Thorac Surg.* 1992;54:903–7.
21. Barbero Marcial M, Riso A, Atik E, Jatene A. A technique for correction of truncus arteriosus types I and II without extracardiac conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;99:364–9.
22. Dandolu BR, Baldwin HS, Norwood WI Jr, Jacobs ML. Tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery: Double outflow technique. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:1178–80.
23. Shivaprakasha K. Simplified double barrel repair with autologous pericardium for tetralogy of fallot with hypoplastic pulmonary annulus and anomalous coronary crossing right ventricular outflow. *Ann Pediatr Cardiol.* 2008;1:34–7.
24. Asano M, Nomura N, Mishima A. Reconstruction of double-outlet right ventricular outflow tract comprising a pulmonary artery flap in a child with an anomalous coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 128:328–329.
25. Bonchek LI. A method of outflow tract reconstruction in tetralogy of Fallot with anomalous anterior descending coronary artery. *Ann Thorac Surg.* 1976;21:451–3.
26. Gonzalez SA, Sivalingam S. Tetralogy of Fallot correction with transannular patch reconstruction in a patient with an anomalous right coronary artery and an unusual course of the right ventricular branch. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;37:329–33.
27. Luo WJ, Huang RM, Tang Y, Li B. Right coronary artery translocation in tetralogy of Fallot. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2008;16:73–5.
28. Cooley DA, McNamara DG, Duncan JM, Ott DA. Internal mammary anomalous left anterior descending coronary artery graft in 16 month old infant with tetralogy of Fallot: 30 month follow up. *Ann Thorac Surg.* 1980;30:588–91.
29. Shaffer CW, Berman W Jr, Waldhausen JA. Repair of divided anomalous anterior descending coronary artery in tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 1979;27:250–3.
30. Di Carlo D, De Nardo D, Ballerini L, Marcelletti C. Injury to the left coronary artery during repair of tetralogy of Fallot: Successful aorta coronary polytetrafluoroethylene graft. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1987;93:468–70.
31. Asano M, Nomura N, Sasaki S, Mishima A. Surgical repair of tetralogy of Fallot with large conus artery. *Pediatr Cardiol.* 2003;24:601–3.
32. Kitamura S. Pediatric Coronary Artery Bypass Surgery for Congenital Heart Disease. *Ann Thorac Surg.* 2018;106:1570–7.