

Artículos originales

Atresia pulmonar con septo íntegro

Francisco Portela, Sonia Marcos

*Cirugía Cardíaca Infantil y Cardiología Infantil
Complejo Hospitalario Juan Canalejo. La Coruña*

La atresia pulmonar con septo interventricular íntegro es una cardiopatía congénita cianógena aparentemente sencilla pero que presenta diversas morfologías y lesiones asociadas que configuran un diagnóstico y tratamiento más complejo del que inicialmente podría esperarse. La elevada mortalidad antes de los 6 meses obliga a un tratamiento quirúrgico agresivo. Se describen los aspectos más importantes en cuanto a morfología, fisiopatología, diagnóstico y tratamiento quirúrgico. Los objetivos fundamentales del tratamiento quirúrgico son separar la circulación sistémica de la pulmonar para evitar la cianosis, sin disminuir el gasto cardíaco ni aumentar la presión venosa central y reclutar en lo posible el ventrículo derecho para la circulación pulmonar siempre que la circulación coronaria no sea dependiente de éste. Se discuten, asimismo, el papel de la ecocardiografía y de las técnicas de cardiología intervencionista. Se realiza una revisión de las posibilidades quirúrgicas en esta cardiopatía.

Palabras clave: Atresia pulmonar. Septo interventricular. Cardiopatía congénita. Cianosis.

Pulmonary atresia with intact ventricular septum

Pulmonary atresia with intact ventricular septum is an apparently simple cyanotic congenital heart disease; however it presents with diverse morphology and associated lesions that imply a more complex diagnosis and treatment. Its high mortality before six months of age makes the surgical treatment mandatory. The most important aspects of morphology, pathophysiology, diagnosis and surgical treatment are discussed. The key objectives of surgical treatment are the separation of the systemic from the pulmonary circulation to avoid cyanosis without a decrease of cardiac output and increase of central venous pressure and to recruit the right ventricle for the pulmonary circulation whenever the coronary circulation does not depend from it. Furthermore, the role of echocardiography and interventional cardiology techniques are discussed. A review of all surgical possibilities in this disease is also performed.

Key words: Pulmonary atresia. Interventricular septum. Congenital heart disease. Cyanosis.

Correspondencia:
Francisco Portela
Cirugía Cardíaca
Complejo Hospitalario Juan Canalejo
As Xubias, 86
15006 La Coruña
E-mail: fportela@canalejo.org

Recibido 11 de junio de 2008
Aceptado 15 de julio de 2008

INTRODUCCIÓN

La definición de atresia pulmonar con septo íntegro sugiere una sencilla malformación congénita del corazón en la que todo podría o debería funcionar, simplemente abriendo el tracto pulmonar atrético. Nada más lejano de la realidad sería esta afirmación, ya que dicha alteración está caracterizada por una tremenda heterogeneidad morfológica en términos de función y forma del ventrículo derecho (VD), válvula tricúspide, endomiocardio, e incluso una peculiar circulación coronaria. Estas variaciones tendrán importantes implicaciones en el manejo quirúrgico de estos pacientes, y condicionarán de manera definitiva su pronóstico.

Su incidencia está en torno al 1-3% de todas las cardiopatías congénitas, y su pronóstico sin tratamiento es fatal, muriendo el 50% de los pacientes en los primeros 15 días y más del 85% antes de los 6 meses^{1,2}.

La etiología del proceso está todavía poco clara. Podría tratarse de un insulto tardío en el desarrollo cardíaco pues se produciría tras la septación. Por ello suele asociar un canal arterial bien desarrollado así como buena ramificación pulmonar. La hipótesis de un proceso inflamatorio que sellase tardíamente la válvula pulmonar reproduciría fielmente los cambios fisiopatológicos que presentan muchos pacientes con un diafragma membranoso por fusión de los velos pulmonares y una válvula atrioventricular (AV) y ventrículo derecho mejor desarrollados. Sin embargo, casos con mayor hipoplasia ventricular derecha y comunicaciones ventriculocoronarias, así como alteraciones coronarias mayores, no son tan bien explicados de esta manera. Grittenberger de Groot sugiere recientemente que podría tratarse de enfermedades diferentes^{3,4}. En estos últimos casos la causa inicial sería una anomalía en el desarrollo de las arterias coronarias, que conduciría al desarrollo y perpetuación de conexiones ventriculocoronarias que irrigarían el miocardio, y por flujo preferencial a través de éstas, al hipoaflujo y consiguiente atresia de la válvula de salida del ventrículo derecho.

MORFOLOGÍA

Numerosas estructuras cardíacas están implicadas en esta enfermedad, y sus variaciones son de especial importancia para el adecuado manejo del paciente:

- Válvula pulmonar: puede variar entre un diafragma formado por la fusión de las tres comisuras naturales de la válvula, hasta casos más graves con mayor hipodesarrollo asociados frecuentemente a hipoplasia de infundíbulo.

- La arteria pulmonar: curiosamente suele ser normal. En los casos más avanzados puede ser ligera o moderadamente de menor tamaño.
- Ventrículo derecho: variable también, pero en el 90% de los casos hipodesarrollado. En más de la mitad este hipodesarrollo es de grado grave. En un 5% puede ser grande asociado a anomalía de Ebstein en la válvula tricúspide.
- Válvula tricúspide: el anillo es frecuentemente hipoplásico y se correlaciona bien con el tamaño del ventrículo derecho. En la mitad de los pacientes el valor Z se sitúa por debajo de -2, y en un 10% incluso por debajo de -5. Los velos suelen estar bastante bien preservados, pero en un 30% el aparato subvalvular puede estar fusionado.
- Aurículas: suelen ser grandes las dos, con una amplia comunicación interauricular (CIA) o foramen oval no restrictivo.
- Ventrículo izquierdo: hipertrófico, en ocasiones con fibroelastosis. El abombamiento del septo por la hipertensión ventricular derecha puede condicionar obstrucción subaórtica.
- Anomalías en la circulación coronaria: quizá el punto más en debate hoy en día debido a su importante implicación en el manejo del paciente. Existen dos grandes grupos que podrían pertenecer a entidades etiológicas diferentes³:
 - Corazones con sinusoides miocárdicos y fibroelastosis endocárdica que recuerdan a los cambios por aumento de presión intracameral del corazón izquierdo hipoplásico. Sus arterias coronarias no muestran cambios patológicos.
 - Corazones con conexiones ventriculocoronarias y cambios patológicos en las arterias coronarias. Con estenosis coronarias importantes en algunos. Incluso con ausencia de los orificios coronarios o del recorrido total de alguna de ellas. No muestran fibroelastosis endocárdica.

FISIOPATOLOGÍA

Como algún autor define, pasado el año 2000 todavía es una enfermedad penosa. Caracterizada por obstrucción total en el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), lo que condiciona:

- Hipoplasia del VD en un 90% de los casos.
- Hipertensión ventricular derecha.
 - Sinusoides y fibroelastosis endocárdica.
 - Conexiones ventriculocoronarias que pueden motivar:

- Robo coronario.
- Estenosis coronarias proximales.
- Desaturación del riego coronario.
- Circulación dependiente del canal arterial: con menor presión diastólica arterial y coronaria.
- Posibilidad de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI).

Todo ello conduce a una situación de cianosis por cortocircuito obligado derecha-izquierda, una dependencia total del canal arterial, una circulación coronaria extremadamente lábil, que en ocasiones es dependiente del flujo desaturado que proporciona el VD.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Se da con igual frecuencia en niños que en niñas. Según algunas series es más frecuente en el recién nacido a término. No se conoce predisposición genética (aunque se han descrito algunos casos familiares). Si se produce cierre del canal arterial persistente: hipoxemia (taquipnea, hipocarbía) y cianosis. Si la CIA es restrictiva se producirá una disminución del gasto cardíaco (acidosis metabólica, pulsos disminuidos). Soplo pansistólico en borde esternal izquierdo por la insuficiencia tricúspide (IT), a veces frémito o retumbo diastólico si la IT es grave. Soplo corto en segundo-tercer espacio intercostal (canal arterial). El grado de hepatomegalia estará en función de la IT.

DIAGNÓSTICO

- Radiografía de tórax: cardiomegalia, hipoaflujo pulmonar, hilios poco marcados.
- Electrocardiograma (ECG): ritmo sinusal, eje QRS +30 a +90, datos de hipertrofia de VD, dilatación de auricular derecha, alteraciones en el segmento ST (isquemia subendocárdica).
- Ecocardiografía (*Z-Score*): el objetivo será valorar:
 - Válvula tricúspide y VD: tamaño y morfología ausencia de coronarias.
 - Cortocircuitos:
 - CIA (derecha-izquierda).
 - Canal arterial persistente (cortocircuito I-D).
 - Conexiones ventriculocoronarias (difíciles de ver, eje parasternal corto).

Existen nomogramas que permiten establecer el tamaño de la válvula tricúspide corregido por superficie corporal igual a *Z-score*. Es un buen parámetro indirecto de tamaño VD. Cuanto más negativo es el valor, más

pequeño es el VD (p. ej. < -3) y mayor riesgo de tener conexiones ventriculocoronarias^{5,6}.

- Cateterismo: valoraremos CIA: restrictiva o no.
 - Canal arterial persistente, aorta, arterias coronarias.
 - Presión VD:
 - $PVD \geq PVI$: VD hipoplásico.
 - $PVD/PVI < 1$: VD dilatado, pared adelgazada, IT avanzada, fracción eyección de VD disminuida. Suelen ser válvulas tipo Ebstein.
 - Morfología del VD, forma y función de la válvula tricúspide, tamaño y morfología del VD, extensión de la zona trabeculada y del infundíbulo, conexiones ventriculocoronarias (a veces es necesario inflar un balón en VD).
 - Morfología y función del ventrículo izquierdo.
 - Coronariografía.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ante la presencia de un neonato con cianosis, soplo sistólico leve, cardiomegalia e hipoaflujo pulmonar debemos hacer diagnóstico diferencial entre al menos:

- Atresia pulmonar con septo íntegro.
- Estenosis pulmonar crítica.
- Tetralogía de Fallot.
- Atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV).
- Isomerismo atrial derecho y atresia o estenosis pulmonar.

MANEJO ACTUAL

El objetivo de todos los grupos cardioquirúrgicos para esta enfermedad es común⁷⁻¹¹:

- Separar la circulación sistémica de la pulmonar para evitar la cianosis, sin disminuir el gasto cardíaco ni aumentar la presión venosa central.
- Reclutar en lo posible el VD para la circulación pulmonar siempre que la circulación coronaria no sea dependiente de éste.
- Con el objetivo de mínima mortalidad y menor necesidad de reoperaciones futuras.

En la mayoría de los casos este objetivo pasa por una o varias intervenciones quirúrgicas. Recientemente el desarrollo del intervencionismo ha proporcionado otra vía alternativa en pacientes elegidos. De esta manera se plantearán estrategias que conducirán a una vía biventricular, si es posible, o si la anatomía no lo permite, soluciones univentriculares o «uno y medio». El trasplante cardíaco

también es una posibilidad real debido al mal pronóstico de esta lesión. Referiremos de modo somero las principales opciones en esquema y posteriormente se desarrollarán los puntos principales de controversia.

ETAPAS DE TRATAMIENTO

Periodo prenatal

Se trata, por supuesto, de alternativas con futuro prometedor. La posibilidad de realizar dilataciones con balón por vía umbilical ya es un hecho, aunque todavía con poca casuística y sujeto a controversia¹².

Periodo neonatal

Reparación biventricular

En anatomías más favorables. Consiste en técnicas quirúrgicas o intervencionistas destinadas a resolver la obstrucción del TSVD¹³:

- Valvotomía o valvectomy quirúrgica con o sin circulación extracorpórea.
- Dilatación percutánea.
- Parche transanular.
- Asociación de una fuente de flujo pulmonar accesoria temporal.
 - Fístula quirúrgica.
 - Dispositivo intraductal.
 - Fijación ductal con formalina.
 - Tratamiento prolongado con prostaglandinas.

En general, con valor tricúspide Z superior a -2, que se corresponde con VD mejor desarrollado, la posibilidad de reparación biventricular es elevada, e incluso partiendo de un abordaje inicial sin necesidad de adicionar flujo pulmonar para mantener el gasto cardíaco.

Reparación univentricular

En anatomías más desfavorables. Se comunican supervivencias del 80% a 10 años en las series más largas^{14,15}. Las continuas mejorías en la vía Fontan hacen que sea hoy en día una opción de relativo bajo riesgo, con un futuro esperanzador. Al final la circulación Fontan garantizará una vía de sangre oxigenada hacia el VD que puede ser clave en aquellos casos con circulación coronaria dependiente de éste.

Las técnicas que conducen a esta vía son las clásicas, a las que se añaden algunas opciones accesorias concretas promovidas por determinados grupos.

- Fístula sistemicopulmonar neonatal.
- Operación de Glenn bidireccional precoz.

- Operación de Fontan definitiva con/sin cirugía profiláctica de arritmias.
- Opciones accesorias:
 - Avulsión tricuspídea.
 - Tromboexclusión del VD.
 - Fístula aorta-VD.

Reparación «uno y medio»

Se sitúa en medio de las dos anteriores. Consiste en integrar el VD en la circulación pulmonar aunque no sea capaz de soportar todo el gasto cardíaco. Para ello es necesario derivar en algún punto parte del retorno venoso sistémico (vía operación de Glenn bidireccional y/o CIA). Ofrece las ventajas de pulsatilidad y flujo hepático en lecho pulmonar (prevendría el desarrollo de fístulas) y probablemente un mejor postoperatorio precoz¹⁶.

CONTROVERSIAS

Ante tal variedad en esta enfermedad, ha sido difícil a lo largo de la historia el comparar datos entre instituciones, o el llegar a conclusiones concretas sobre el manejo ideal de los pacientes. La propia terminología es a veces confusa y empleada de diferente manera. Así, determinados conceptos son claves para poder universalizar las conclusiones:

- Cómo definir la hipoplasia del VD: hay grupos que basan su estrategia en conceptos anatómicos como la presencia de uno, dos o los tres componentes morfológicos del ventrículo. Otros se basan en mediciones volumétricas. Por último, en el estudio multiinstitucional de Hanley parece quedar claro que la medición del anillo tricuspídeo se correlaciona bien con el grado de desarrollo del VD, con la presencia de conexiones ventriculocoronarias y dependencia de éstas (que implican mayor gravedad) y, finalmente, con el pronóstico vital⁵.
- Circulación coronaria: numerosos grupos se refieren a sinusoides, fístulas y al concepto de circulación coronaria dependiente de manera poco clara. Los sinusoides son lagos intercapilares formados probablemente por aumento de la presión intraventricular que no comunican con las arterias coronarias. Las mal llamadas fístulas son realmente conexiones ventriculocoronarias relacionadas con alteraciones en la pared de las coronarias, llevando en algunos casos a estenosis visibles en angiografía o incluso ausencia total de ostia coronarios. Estos últimos casos suelen

ser de peor pronóstico, y probablemente se trate de una enfermedad de etiología diferente, como ya se ha mencionado.

- Dependencia coronaria: otro punto de interés son los criterios de inclusión de pacientes en este grupo. Algunos consideran la presencia de conexiones V-C como marcador de dependencia. Otros se refieren más a la presencia de estenosis en las coronarias, y, por último, algunos incluso hablan de dependencia cuando más de una coronaria está involucrada.

Y así, siempre tendremos delante dos preguntas que han sido respondidas de muy diferentes formas por los distintos autores:

- ¿Cómo podemos averiguar si el VD soportará la circulación pulmonar, al menos en parte, y cuándo será capaz de ello?
- ¿Qué debemos hacer en caso de conexiones ventriculocoronarias?

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Descompresión del ventrículo derecho

Parece claro que se debe intentar siempre que es posible. Lo difícil es decidir cuándo no lo es. Hay autores que proponen hacerlo incluso en todos los pacientes. Otras series, sin embargo, son más conservadoras en el primer estadio y descomprimen sólo a la mitad de los pacientes. Lo más coherente sería hacerlo en aquellos sin circulación coronaria dependiente, que en algunas series es tan baja como un 9-12%, pero en otras llega al 50%.

Lo que analizamos aquí es un procedimiento que:

- Probablemente tenga mayor mortalidad inicial.
- Probablemente tenga mayor probabilidad de futura reparación biventricular y mejor pronóstico a largo plazo.

La opción de descomprimir es, por lo tanto, muy particular, y depende de la filosofía de cada grupo. Este debate es especialmente intenso en aquellos casos con ventrículos muy pequeños, incluso con conexiones V-C pero catalogados como no dependientes.

La realización de una fístula sistemicopulmonar aislada como primer procedimiento puede tener una mejor supervivencia inicial pero condenar a un paciente a una vía univentricular de peor pronóstico a largo plazo. Por otro lado, hay varias formas de descomprimir el VD, desde la simple valvotomía hasta el parche transanular. La valvotomía, tanto hemodinámica como quirúrgica, conduce a mayor necesidad de reintervenciones para reabrir el TSVD, menor probabilidad de

crecimiento, pero mejor mecánica ventricular y menor riesgo inicial.

Con la descompresión adecuada precoz del VD se ha demostrado crecimiento de éste, pero también paralelo a la superficie corporal, con lo que el valor Z se mantiene o sólo aumenta en un 15% de los casos. También es cierto que en los ventrículos no descomprimidos este valor Z tiende a disminuir. Por análisis multivariante el crecimiento tricuspídeo se relacionó con la apertura del TSVD⁵.

Además, esta descompresión debe ser precoz, puesto que hacerlo en etapas puede conducir a la pérdida de la capacidad de crecimiento. En la mayoría de los casos se debe asociar una fuente de flujo pulmonar adicional en este primer tiempo, ya que la distensibilidad del ventrículo está comprometida y el flujo tricuspídeo puede ser límite. También se debe considerar que la asociación de esta fuente de flujo adicional puede tener sus consecuencias negativas al provocar una situación de sobrecarga volumétrica y menor presión diastólica de perfusión coronaria, lo que en una circulación coronaria tan lábil puede desembocar en isquemia miocárdica.

«Retoque» ventrículo derecho

Propuesto por Karl¹⁰ como segundo tiempo tras un primer estadio de descompresión por valvotomía sin CEC. Este grupo basa su estrategia en la presencia de infundíbulo como marcador de abordaje biventricular. Realizan una fístula de Blalock-Taussig en el tronco pulmonar en la incisión desde donde se realizó la valvotomía. El chorro regurgitante tan central favorecería, así, el desarrollo del ventrículo. En caso de que el VD no se desarrolle en el seguimiento tras la valvotomía, se propone una reparación o «retoque» de éste con CEC. Consiste en una resección muscular agresiva asociada a valvotomía tricuspídea y nueva valvotomía pulmonar o parche transanular, si es preciso.

Tromboexclusión del ventrículo derecho

Propuesta por autores como Freedom y Waldman^{17,18} como alternativa en casos con conexiones VC y circulación coronaria no dependiente, con la idea de que ocluir estas conexiones previene la isquemia miocárdica de tres maneras, evitando el deterioro crónico del ventrículo para una futura operación de Fontan:

- Evita el robo diastólico de flujo saturado coronario.
- Evita la perfusión sistólica de sangre desaturada desde el VD a las coronarias.
- Previene el desarrollo de cambios oclusivos en las coronarias.

La técnica se puede realizar liberando *coils* en la cavidad y promoviendo, de esta manera, la trombosis. En

algún caso incluso se ha llegado a trombosar la arteria descendente anterior. Otra forma de conseguir la exclusión del VD es la quirúrgica, cerrando la válvula tricúspide.

Las mortalidades del procedimiento publicadas son altas (30-40%), pero siempre hablando de los casos con enfermedad más grave, y probablemente por incluir algún paciente con circulación coronaria dependiente. Una mejor selección puede llevar a mejores resultados¹⁹. En los supervivientes se evidenció una mejoría en el ECG.

El esquema terapéutico de estos grupos con pacientes que tienen conexiones VC es el siguiente:

- Cateterismo neonatal: estudio de la circulación coronaria y atrioseptostomía Rashkind, si es preciso.
- Fístula de Blalock-Taussig.
- Cateterismo a los 4-6 meses:
 - Oclusión tricúspide y monitorización de isquemia.
 - Estudio coronario durante la oclusión desde aorta o coronarias.
 - Confirmación de presiones pulmonares bajas.
- Si la prueba es adecuada: cierre tricuspídeo y operación de Glenn bidireccional.
- Operación de Fontan como conexión definitiva en tiempo posterior.

Avulsión de la válvula tricúspide

Propuesta por otros autores como alternativa en los casos con VD muy pequeño sin cámara de salida adecuada y conexiones VC sin circulación dependiente²⁰. Esto podría regularizar el flujo coronario y eliminar interferencias con la función del ventrículo izquierdo. Lo curioso es que esta técnica se indica para manejar similares pacientes en los que otros autores cierran la válvula tricúspide. De ello se desprende la todavía compleja, y en parte desconocida, fisiopatología de esta enfermedad.

Aunque con alta mortalidad referida, las series son cortas y con pacientes no bien seleccionados, según sus autores. Lo importante es que las conexiones han disminuido en el seguimiento, o desaparecido.

Fístula aorta - ventrículo derecho

Se trata de una opción para aquellos casos en que la circulación coronaria es dependiente del VD²¹. Consiste en la colocación de una fístula de politetrafluoroetileno expandido entre aorta ascendente y el VD. En la serie de Laks¹³, con cinco pacientes, el diámetro usado fue entre 4-8 mm, y el éxito del 100%. Se asocia como complemento de la operación de Glenn bidireccional a los 2-3 meses.

La hemodinámica del cortocircuito es variable. Suele ser bifásico y restrictivo, pero en ocasiones se puede comportar como no restrictivo (por conexiones amplias) y permitir un excesivo robo diastólico aórtico. No se ha

objetivado dilatación del VD en el seguimiento. Los autores recomiendan anticoagulación para prevenir una probable alta tasa de oclusión por el flujo bifásico. Además, también se debe utilizar el mayor diámetro posible.

PAPEL DE LA ECOCARDIOGRAFÍA

Aunque la ecocardiografía, incluso *intra utero*²², ha desplazado en la actualidad al estudio hemodinámico en periodo neonatal para el diagnóstico de muchas cardiopatías complejas, en la atresia pulmonar con septo íntegro todavía el cateterismo neonatal es muchas veces necesario para valorar la circulación coronaria. Sin embargo, en un estudio de Boston²³, se consiguen una sensibilidad y valor predictivo negativos del 100% en los pacientes con valor Z inferior a -2,5 para detectar dependencia coronaria, con muy buena especificidad también. Lo que no se consigue es diferenciar aquellos pacientes que involucran una o dos coronarias, lo cual puede llevar a distinto manejo quirúrgico. Con una coronaria involucrada hay grupos que descomprimen el ventrículo, mientras que con dos no está recomendado por la gran mayoría.

Pero lo que sí es de utilidad es que los pacientes con valores Z superiores a -2,5 podrían no necesitar cateterismo neonatal, porque la probabilidad de circulación coronaria dependiente es bajísima en este grupo. Se necesitarán, no obstante, más estudios y mayor número de pacientes para comprobar estas hipótesis.

CATETERISMO INTERVENCIONISTA

Basándose en los buenos resultados de la dilatación percutánea de la estenosis pulmonar, desde 1990 se comienza a emplear la valvotomía percutánea perforando la válvula atrética con ayuda de láser o radiofrecuencia²⁴⁻²⁷.

Los resultados son variables entre grupos, oscilando entre algunos subóptimos hasta otros realmente buenos, lo que nos sugiere que la selección de los pacientes debe ser uno de los puntos clave. El paciente ideal que se beneficia de esta técnica es aquel con atresia de tipo membranosa, con infundíbulo bien desarrollado y circulación coronaria no dependiente.

La mortalidad precoz de la técnica ha disminuido en los últimos años, pero la necesidad de cirugía adicional o redilatación es alta, en ocasiones llegando a los dos tercios²⁸. Además, la probabilidad de desarrollo del ventrículo con dilataciones incompletas (incluidas las quirúrgicas) es menor. Contando con que se trata de pacientes ideales para tratamiento quirúrgico también, y que las posibilidades de manejo biventricular de estos pacientes es muy alta, estos resultados son cuestionables.

Las complicaciones del procedimiento son importantes también: entre un 15-50% de perforaciones (series iniciales), aunque los casos que han requerido drenaje quirúrgico por taponamiento han sido pocos.

Para comparar los resultados entre series quirúrgicas e intervencionistas debemos considerar aspectos como:

- No son estudios aleatorizados: con lo que no sabemos qué tipo de paciente va a cada grupo.
- El tipo de cirugía propuesta: ya que es distinto una valvulotomía cerrada y fístula con una tasa de dilatación alta, que procedimientos más agresivos.
- Los grupos quirúrgicos suelen ser más antiguos en el tiempo, con peores resultados.

De todos modos, los resultados son buenos en el grupo intervencionista, y habrá que tenerlos muy en cuenta y compararlos con mejores series quirúrgicas en pacientes homogéneos.

DISCUSIÓN

Con todo lo dicho, hay dos estudios que se deben leer con detenimiento^{29,30}, ya que reflejan los resultados de múltiples instituciones (en América y Reino Unido) y variado manejo. De ellos se desprende la misma conclusión que obtienen en la actualidad casi todos los equipos: que los resultados dependen de algoritmos de manejo cada vez más finos pero que parten de una decisión inicial: apostar por una vía biventricular de mayor riesgo con un futuro más esperanzador, o, por el contrario, mantener buenos resultados iniciales en los casos con mayor hipoplasia derecha.

Claro está que, en los extremos del espectro, con ventrículos buenos o muy malos, la decisión es compartida por casi todos. Lo que depende de cada grupo es dónde está el punto de inflexión entre decidir la vía uni o biventricular. Algunos hospitales tienen mayor mortalidad pero con un porcentaje de reparaciones biventriculares alto. Otros la tienen menor pero con muchos pacientes en la vía univentricular. Lo ideal es un equilibrio, ya que la mortalidad inicial no debe ser el único aspecto a considerar, aunque sí se debe garantizar un mínimo. Recordemos que la vía univentricular está funcionando relativamente bien a medio plazo, pero la hipertensión venosa crónica sobre el lecho hepático, intestinal y renal puede desembocar a largo plazo en enfermedad no puramente hemodinámica. Los cambios patológicos en estos lechos pueden causar en el futuro enfermedades (cirrosis, malabsorción, enteropatía «pierdeproteínas», etc.) a las que ni el trasplante cardíaco podría dar solución. Y un anticipo de ello es el número cada vez mayor de fracasos hemodinámicos de la operación de Fontan y la alta mortalidad del trasplante con esta condición.

BIBLIOGRAFÍA

1. Freedom RM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Mount Kisco, NY: Futura Publishing Company, Inc; 1989.
2. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG, eds. Cardiac surgery. Philadelphia: Churchill Livingstone, Elsevier Science; 2003.
3. Grittenberger de Groot AC, Sauer U, Bindl L, Babic R, Essed CE, Bühlmeier K. Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary arterial communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol.* 1988;18: 243-58.
4. Grittenberger de Groot AC, Eralp I, Lie-Venema H, Bartelings MM, Poelmann RE. Development of the coronary vasculature and its implications for coronary abnormalities in general and specifically in pulmonary atresia without ventricular septal defect. *Acta Paediatr Suppl.* 2004;93:13-9.
5. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;105:406-23.
6. Mainwaring RD, Lamberti JJ. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Surgical based on ventricular size and coronary anatomy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;106:733-8.
7. Jahangiri M, Zurakowski D, Bichell D, Mayer JE, Del Nido PJ. Improved results with selective management in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118:1046-55.
8. Rychik J, Levy H, Gaynor JW, DeCampli WM, Spray TL. Outcome after operations for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998; 116:924-31.
9. Bull C, Kostelka M, Sorensen K, De Leval M. Outcome measures for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;107:359-66.
10. Pawade A, Karl T. Management strategy in neonates presenting with pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Curr Opin Pediatr.* 1994;6:600-5.
11. Mi YP, Chau AK, Chiu CS, et al. Evolution of the management approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Heart.* 2005;91:657-63.
12. Matsui H, Gardiner H. Fetal intervention for cardiac disease: the cutting edge of perinatal care. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2007;12:482-9.
13. Odum J, Laks H, Tung T. Risk factors of early death and reoperation following biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;29:659-65.
14. Guleserian KJ, Armsby LB, Thiagarajan RR, et al. Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right ventricle dependent coronary circulation managed by single-ventricle approach. *Ann Thorac Surg.* 2006;81:2250-8.
15. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebecka IM, Freedom RM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: results of the Fontan procedure. *Ann Thorac Surg.* 1997;63: 669-75.
16. Miyaji K, Shimada M, Sekiguchi A, Ishizawa A, Isoda T, Tsunemoto M. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results of "one and a half ventricular repair". *Ann Thorac Surg.* 1995;60:1762-4.
17. Williams WG, Burrows P, Freedom RM, et al. Thromboexclusion of the right ventricle in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;101:222-9.
18. Waldman JD, Karp RB, Lamberti JJ, Sand ME, Ruschhaupt DG, Agarwala B. Tricuspid valve closure in pulmonary atresia and important RV-to-coronary artery connections. *Ann Thorac Surg.* 1995;59:933-40.

19. Yang JH, Jun TG, Park PW, et al. Exclusion of the non-functioning right ventricle in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008; 33:251-6.
20. Squitieri C, Di Carlo D, Giannico S, Marino B, Giamberti A, Marcelletti C. Tricuspid valve avulsion or excision for right ventricular decompression in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;97: 779-84.
21. Laks H, Gates RN, Grant PW, Drant S, Allada V, Harake B. Aortic to right ventricular shunt for pulmonary atresia and ventricular septum. *Ann Thorac Surg.* 1995;59:342-7.
22. Nishibatake M, Matsuda Y, Kamitomo M, Ibara S, Sameshima H. Echocardiographic findings of pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum *in utero*. *Pediatr Int.* 1999;41:716-21.
23. Satou GM, Perry SB, Gauvreau K, Geva T. Echocardiographic predictors of coronary artery pathology pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol.* 2000;85: 1319-24.
24. Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EF, Tynan M. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115:1055-62.
25. Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and Blalock-Taussig shunt. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:468-76.
26. Siblini G, Rao PS, Singh GK, Tinker K, Balfour IC. Transcatheter management of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;42: 395-402.
27. Justo RN, Nykasen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow the initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;40:408-13.
28. Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, Hellenbrand WE, Mosca RS. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:574-9.
29. Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, 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.
30. Daubney P, Wang D, Delany DJ, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;130:1071-8.