

Caso clínico

Valvuloplastia aórtica paliativa, como puente al Ross, en la primera infancia: caso clínico y revisión de nuestra experiencia



Carlos M. Merino Cejas*, Jaime Casares Mediavilla, María T. Conejero Jurado, Azahara Fernández-Carbonell, Joaquín Domínguez del Castillo y Marta Yagüe Martín

Unidades de cirugía cardiovascular y cardiología pediátrica, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 26 de octubre de 2021
Aceptado el 21 de febrero de 2022
On-line el 5 de mayo de 2022

Palabras clave:

Insuficiencia aórtica
Procedimiento de Ross
Reparación valvular aórtica

RESUMEN

La reparación de la insuficiencia valvular aórtica en pacientes pediátricos presenta un riesgo quirúrgico bajo, aunque los resultados a largo plazo son poco satisfactorios. La sustitución valvular aórtica, mediante técnica de Ross, reduce el riesgo de reintervención. No obstante, los resultados del Ross son peores en niños pequeños, comparados con los de niños mayores y adultos. Nuestra estrategia actual consiste en intentar la reparación valvular, como procedimiento «paliativo», especialmente durante los primeros años de vida, para realizar la sustitución valvular a una edad más avanzada. Presentamos el caso de una reparación de insuficiencia valvular aórtica, en un paciente de un año de edad, como puente a Ross, junto con una revisión de nuestra experiencia.

© 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/>).

Palliative aortic valvuloplasty, as a bridge to Ross, in early childhood: Clinical case and review of our experience

ABSTRACT

Repair of aortic valve insufficiency in paediatric patients presents a low surgical risk, although long-term results are unsatisfactory. Aortic valve replacement, using the Ross technique, reduces the risk of re-intervention. However, Ross results are worse in young children, compared to older children and adults. Our current strategy is to try valve repair, as a «palliative» procedure, especially during the first years of life, to perform valve replacement at an older age. We present the case of a repair of aortic valve insufficiency, in a one-year-old patient, as a bridge to Ross, along with a review of our experience.

© 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/>).

Keywords:

Aortic insufficiency
Ross procedure
Aortic valve repair

La reparación valvular aórtica en la edad pediátrica tiene una baja mortalidad operatoria, pero la durabilidad es limitada y precisa, generalmente, reintervención a los pocos años^{1,2}. Por este motivo hay grupos que abogan por realizar una sustitución valvular primaria^{1,2}. La técnica de elección para reemplazo valvular aórtico en la edad pediátrica es la intervención de Ross³. En niños mayores ofrece una baja mortalidad operatoria y excelente libertad de reintervención durante el seguimiento⁴. En niños pequeños, especialmente menores de un año, el Ross se asocia con una mayor mortalidad quirúrgica^{3,4}. Los conductos empleados para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, habitualmente homoinjertos pulmonares criopreservados (HPCP), carecen de capacidad de crecimiento y sufren procesos inmunológicos y degenerativos que obligan a su reemplazo. La disfunción del HPCP es la principal causa de reintervención en los pacientes intervenidos mediante técnica de Ross³. En nuestra experiencia, a menor edad,

mayor es el riesgo de reintervención⁵. Nuestra estrategia actual consiste en intentar reparación «paliativa» aórtica, especialmente en niños pequeños, para realizar el Ross a una edad más avanzada.

Caso clínico

Lactante de dos meses que consulta por dificultad respiratoria. Empeoramiento progresivo, precisando soporte respiratorio. El ecocardiograma muestra ventrículo izquierdo con disfunción severa (fracción de eyección [FE] < 20%), válvula aórtica bicúspide (VAB) con estenosis severa y coartación de aorta. Cateterismo urgente: confirma estenosis valvular aórtica severa (gradiente aórtico de 20 mmHg con disfunción ventricular severa) y coartación de aorta. Se realiza valvuloplastia aórtica y angioplastia de la coartación quedando insuficiencia aórtica moderada residual y gradiente sistólico máximo en arco de 15 mmHg. Mejoría progresiva de la clínica y la función ventricular, que permite extubación y retirada del soporte inotrópico. Un año después presenta progresión de la insuficiencia aórtica y recoartación (fig. 1), con dilatación y disfunción leve de ventrículo izquierdo. Se interviene quirúrgicamente

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cmmmerinomjmolina@gmail.com (C.M. Merino Cejas).

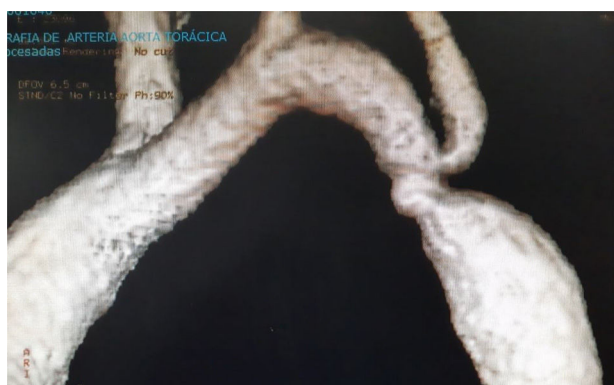


Figura 1. Angio-TAC con imagen de recoartación posdilatación percutánea.

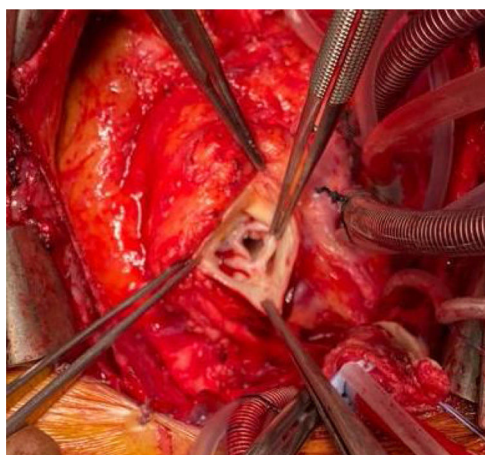


Figura 2. Aspecto de la reparación valvular aórtica en la reintervención.

encontrándose VAB con velos engrosados, insuficiencia severa por desgarró a nivel de comisura anterior, secundario a valvuloplastia, y fusión de velos en comisura posterior. Se realiza reconstrucción de comisura con pericardio autólogo, comisurotomía y *shaving* de los velos, junto con corrección de la coartación de aorta mediante resección y anastomosis término-lateral (avance de arco aórtico). Buena evolución posoperatoria, sin lesiones residuales significativas a nivel valvular ni de arco aórtico.

Durante el seguimiento se evidencia disfunción progresiva de la válvula aórtica, con predominio de la estenosis (engrosamiento de velos con apertura reducida e hipoplasia discreta de anillo). Ventrículo izquierdo hipertrófico con función conservada. Válvula mitral en «paracaídas» con insuficiencia leve. Cuadros presincopales en relación con esfuerzos físicos.

Con 10 años de edad se realiza Ross-Konno, con técnica de raíz total. El parche de pericardio autólogo, empleado en la reparación previa, presenta retracción y aparece adherido a la pared aórtica (fig. 2). El anillo aórtico presenta ligera hipoplasia (16 mm, *z score* -1,5), precisando ampliación del mismo. La reconstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD), se realizó con homoinjerto criopreservado de donante adulto (22 mm), procediendo a resear completamente el tejido adventicial y la mayor parte del faldón muscular. Evolución posoperatoria sin complicaciones. Ecocardiograma posoperatorio con autoinjerto y homoinjerto normofuncionantes y función biventricular normal.

Discusión

El tratamiento de la estenosis congénita aórtica ha estado principalmente en manos de hemodinamistas, tendiendo a favorecer el tratamiento percutáneo. Estudios publicados recientemente demuestran mejores resultados con la cirugía que los obtenidos mediante dilatación con balón. Esto está llevando a un cambio de tendencia⁶. No obstante, en pacientes que se presentan en situación crítica y con disfunción severa ventricular, podría ser una opción aceptable.

La reparación de la insuficiencia valvular aórtica, en la edad pediátrica, presenta una baja mortalidad operatoria⁷. No obstante, en la mayoría de las series ofrece una baja durabilidad, con recurrencia de la insuficiencia o estenosis en pocos años^{1,2}. Las técnicas de reparación son muy variadas y están poco estandarizadas. Esto supone que, con frecuencia, las decisiones se toman de forma intraoperatoria y, además, hace difícil comparar resultados entre diferentes equipos quirúrgicos^{2,7}. Algunos autores proponen considerar un Ross primario en niños con insuficiencia aórtica, especialmente en casos con patologías valvulares complejas^{1,2}.

Por otra parte, los resultados del Ross en niños pequeños, especialmente en neonatos y lactantes, son peores que los reportados en niños mayores y adultos⁸. Esto se ha observado tanto en la mortalidad operatoria^{3,4,9}, como en el riesgo de reintervención³.

En la operación de Ross se «sacrifica» la válvula pulmonar sana del paciente, que debe ser reemplazada por un conducto biológico. Este conducto, generalmente un HPCP, no presenta capacidad de crecimiento. Además, el HPCP presenta, especialmente durante los primeros años tras el implante, una reducción del diámetro en relación con una respuesta inmunológica. Esto se correlaciona con la edad, siendo más acusado en pacientes pediátricos⁵. La suma de estos procesos (sobrecrecimiento y retracción) suponen la necesidad de reintervención para recambio del homoinjerto. Aunque se tiende a implantar HPCP sobredimensionados, para mejorar la durabilidad de los mismos, todos los pacientes operados con técnica de Ross durante la primera infancia van a precisar reintervención a corto-mediano plazo. A esto se añaden los problemas de disponibilidad de HPCP en tallas pequeñas, que son nuestro conducto de elección para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.

Nuestra estrategia actual, a partir de 2010, consiste en intentar evitar el Ross primario, especialmente durante la primera infancia, salvo displasia severa de velos. Aunque la reparación ofrezca una duración limitada, presenta un bajo riesgo operatorio y nos permite diferir la intervención de Ross a una edad más avanzada, donde esta técnica ofrece mejores resultados. En caso de reparación fallida se puede realizar una conversión a Ross sin incremento del riesgo operatorio².

En nuestra experiencia, seis pacientes pediátricos con insuficiencia aórtica fueron considerados candidatos a reparación valvular «paliativa» como puente a posterior sustitución valvular aórtica. Cuatro de ellos eran menores de cinco años y, en la mayoría de los casos (4/6), la causa de la insuficiencia fue secundaria a valvuloplastia percutánea durante las primeras semanas de vida. En un caso se realizó una conversión a Ross durante el mismo procedimiento. Otro paciente, con insuficiencia aórtica residual grado II en el ecocardiograma intraoperatorio, precisó reintervención durante el mismo ingreso por insuficiencia valvular severa. De los cuatro casos restantes, tres ya han sido reintervenidos mediante técnica de Ross (con una media de 6,5 años postreparación). Esto supone que en un 20% (3/15) de las intervenciones de Ross en pacientes pediátricos, realizadas en la última década, se había realizado una reparación valvular previa como «puente». Algunas de estas intervenciones podrían evitarse con la realización de valvuloplastias quirúrgicas en el tratamiento de la estenosis aórtica crítica congénita¹⁰. No hubo mortalidad perioperatoria y la evolución ha

sido satisfactoria en todos los pacientes. Por tanto, nuestros resultados, al igual que los de otras series¹¹, demuestran que la cirugía de Ross en pacientes con cirugía previa sobre la válvula aórtica no se socia con un mayor riesgo quirúrgico, ni de disfunción del autoinjerto u homoinjerto durante el seguimiento.

Conclusiones

La reparación valvular aórtica, en la edad pediátrica, presenta un bajo riesgo operatorio, aunque su durabilidad es limitada. Su utilización, especialmente durante la primera infancia, permite diferir la sustitución valvular. El Ross es la técnica de elección para el reemplazo de la válvula aórtica en pacientes pediátricos. Los resultados de la cirugía de Ross son más favorables en niños mayores y adultos que en niños pequeños, tanto en términos de mortalidad operatoria, como en necesidad de reintervención. Por otra parte, ni la reconversión intraoperatoria a Ross, ni el antecedente de cirugía valvular previa al Ross, parecen correlacionarse con mayor riesgo quirúrgico o de reintervención.

Consideraciones éticas

Todos los pacientes incluidos en este trabajo firmaron un consentimiento informado previo en el que aceptaban el uso de sus datos e imágenes con fines médicos y de investigación. Dicho consentimiento fue aprobado por el Comité Ético del Hospital Universitario Reina Sofía.

Financiación

No se ha recibido financiación de ninguna entidad, ni beca.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hasaniya N, Gundry SR, Razzouk AJ, Mulla N, Bailey LL. Outcome of aortic valve repair in children with congenital aortic valve insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:970–4.
2. Wilder TJ, Caldarone CA, Van Arsdell GS, Pham-Hung E, Gritti M, Al Jughiman M, et al. Aortic valve repair for insufficiency in older children offers unpredictable durability that may not be advantageous over a primary Ross operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;49:883–92.
3. Moroi MK, Bacha EA, Kalfa DM. The Ross procedure in children: a systematic review. *Ann Cardiothorac Surg.* 2021;10:420–32.
4. Buratto E, Konstantinov IE. Aortic valve surgery in children. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;161:244–50.
5. Fernández-Carbonell A, Rodríguez-Guerrero E, Merino-Cejas C, Conejero-Jurado MT, Villalba-Montoro R, Romero-Morales MDC, et al. Predictive Factors for Pulmonary Homograft Dysfunction After Ross Surgery: A 20-Year Follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2021;111:1338–44.
6. d'Udekem Y. Aortic valve repair in pediatrics—time to swing the pendulum back? *Ann Cardiothorac Surg.* 2019;8:396–8.
7. d'Udekem Y. Aortic valve repair in children. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2:100–4.
8. Buratto E, Shi WY, Wynne R, Poh CL, Larobina M, O'Keefe M, et al. Improved Survival After the Ross Procedure Compared With Mechanical Aortic Valve Replacement. *J Am Coll Cardiol.* 2018;71:1337–44.
9. Donald JS, Wallace FRO, Naimo PS, Fricke TA, Brink J, Brizard CP, et al. Ross Operation in Children: 23-Year Experience From a Single Institution. *Ann Thorac Surg.* 2020;109:1251–9.
10. Hill GD, Ginde S, Rios R, Frommelt PC, Hill KD. Surgical Valvotomy Versus Balloon Valvuloplasty for Congenital Aortic Valve Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Heart Assoc.* 2016;5:e003931, <http://dx.doi.org/10.1161/JAHA.116.003931>.
11. Buratto E, Wallace FRO, Fricke TA, Brink J, d'Udekem Y, Brizard CP, et al. Ross Procedures in Children With Previous Aortic Valve Surgery. *J Am Coll Cardiol.* 2020;76:1564–73.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es