

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE BARCELONA
FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA

TETRALOGIA DE FALLOT

*Rescate evolutivo del remodelado ventricular derecho tras la
Sustitución valvular pulmonar*

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN PARA OPTAR 12 CRÉDITOS CORRESPONDIENTES DEL PROGRAMA DE
DOCTORADO DE CIRUGÍA

Elisabet Berastegui García
Servicio Cirugía Cardíaca
Dirigida por el Dr.A.Igual Barcelò
Co- dirigida por el Dr. Manuel Armengol Carrasco

Agradecimientos

Este trabajo no hubiera sido posible sin la colaboración del Servicio de Cirugía Cardíaca en completo por su inagotable capacidad docente a nivel asistencial y quirúrgico.

En especial al Dr.Gustavo Senador, tutor de residentes, por su disponibilidad horaria en todo momento.

Al Dr.Albert Igual, por su accesibilidad y asesoramiento profesional y personal.

Al Dr. Manel Armengol; Catedrático de Cirugía y Profesor de la Universidad Autónoma de Barcelona;

A los adjuntos del servicio;

Al Dr. M. A .Castro, y Dr. C.Sureda por haberme embarcado en el mundo de las cardiopatías congénitas, en concreto de la patología motivo de dicha tesina, y el seguimiento de las mismas.

Brindándome orientación y conocimiento y esclareciendo mis dudas, guiándome con la selección bibliográfica.

Al Dr.R.Rodríguez Lecoq, por la capacidad de generar la búsqueda de inquietudes constantes y sus respuestas.

Al Dr. J. Gracia , Dra.Rios y Dr.Moradi , por su capacidad docente asistencial y quirúrgica.

A las Dra. A.Pijoan y Dra.L.Dos responsables de la unidad de cardiopatías congénitas de cardiología.

Al Dr.Gonçalves y Dr.Miró; responsables de la unidad de Cirugía Cardíaca Infantil por haberme permitido compartir los primeros contactos con la Cirugía de las cardiopatías congénitas en el adulto y en el niño.

Por último, quiero agradecer a todas las personas que me acompañaron en este proceso, que me facilitaron bibliografía, que leyeron el trabajo y me brindaron sus comentarios, opiniones y conocimiento.

TETRALOGIA DE FALLOT Remodelado evolutivo ventrículo derecho

Índice

1- Introducción

.....

1.1- Revisión y Actualización Tetralogía de Fallot

1.1.1 Descripción anatómica

1.1.2 Fisiopatología

1.1.3 Diagnóstico preoperatorio

1.1.4 Indicaciones quirúrgicas

1.1.5 Técnica Quirúrgica

1.1.6 Resultados de la Cirugía

2. OBJETIVO DE TRABAJO

3. PACIENTES Y METÓDOS

3.1. Muestra

3.2 Indicaciones quirúrgicas

.....
3.3 Procedimiento quirúrgico

3.4 Análisis estadístico

4. RESULTADOS

4.1 Datos demográficos

4.2 Resultados quirúrgicos. Parámetros ecocardiográficos postoperatorio inmediato

4.3 Parámetros ecocardiográficos seguimiento 6 meses y anual.

4.4 Clase funcional y tolerancia al esfuerzo (seguimiento)

5. DISCUSIÓN.

6 CONCLUSIONES

7. Bibliografía.

abreviaturas

1. INTRODUCCIÓN

TETRALOGIA DE FALLOT: Sustitución pulmonar y remodelado ventrículo derecho

La Tetralogía de Fallot es una malformación congénita cardíaca que viene definida por la aparición de un defecto ventricular, una estenosis infundibular pulmonar, hipertrofia ventricular derecha y dextroposición de la aorta. *Es la patología cianósante más frecuente de la edad infantil.*

El desplazamiento del septo infundibular está asociado con la regurgitación valvular pulmonar, estenosis, que de forma extrema puede ser una atresia y un defecto septal ventricular.

Existe concordancia atrio ventricular y la aorta es biventricular en su origen y acaba sobre el ventrículo derecho.

La malformación puede ser llamada tetralogía de Fallot con doble salida del ventrículo derecho si la aorta acaba en más del 50 % sobre el mismo.

APUNTES HISTÓRICOS

En 1672 Stensen describió por primera vez las características anatómicas de lo que posteriormente sería denominado Tetralogía de Fallot.

En 1888 Fallot, publicó las observaciones clínicas que se correlacionaron con lo que hoy son las cuatro alteraciones anatómicas que definen la Tetralogía de Fallot.

La primera vez que se realizó una corrección quirúrgica de la Tetralogía de Fallot fue en 1945. Blalock – Taussig ⁽¹⁾, realizaron una intervención paliativa que consistía en una derivación de la subclavia – arteria pulmonar, para reducir el shunt derecha – izquierda. Dicha intervención hoy en día todavía se realiza para mejorar y aumentar el flujo sanguíneo pulmonar.

Otros tipos de shunts sistémicos – pulmonares fueron introducidos por Potts et al en 1946, Waterson en 1962, Klinner en 1961, Davidson in 1955 y Laks y Castaneda en 1975.

(1) Def Shunt Blalock – Taussig clásico Derivación arteria pulmonar y subclavia. Modificada Derivación mediante tubo de PTFE.

La primera vez que se realizó una corrección quirúrgica con éxito fue en 1954 y fue llevada a cabo por Lillehei (Universidad de Minesota) usando otra persona como oxigenador en una circulación cruzada controlada.

La primera corrección bajo circulación extracorpórea y oxigenador de membrana fue realizada por Kirklin en 1955 (Mayo Clinic).

Warden y Lillehei introdujeron la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho mediante parche e infundibulectomía en 1957, y Kirklin et al publicaron el uso de un parche transanular en 1959.

La reparación valvular y ampliación con un conducto a valvulado para tetralogía de Fallot con atresia pulmonar fue llevado a cabo por Kirklin en 1965 y posteriormente Ross y Somerville realizaron el primer caso en el interpusieron un conducto valvulado en 1966.

Dada la alta mortalidad que existía si se asociaba la reparación en dos estadíos (primero creación de un shunt y posterior reparación), en 1969 se adoptó la política de realizar la reparación en un único estadío con buenos resultados.

Sin embargo, la necesidad de reintervenciones futuras en esta patología ha venido determinada por la aparición de Insuficiencia Pulmonar (IP) y dilatación del ventriculo derecho.

TETRALOGIA DE FALLOT

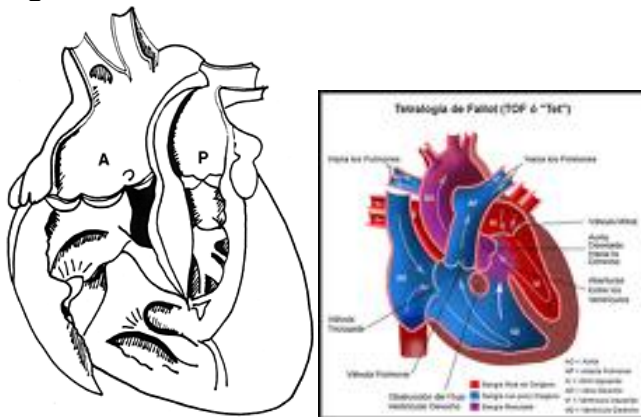
1.1.1 DESCRIPCIÓN ANATÓMICA

La definición de la Tetralogía de Fallot recogida en los cuatro defectos primarios ; (defecto septo ventricular;estenosis infundibular pulmonar; hipertrofia ventricular derecho y dextroposición de la aorta), *Fig 1* fue cambiada por el grupo de Van Praagh (1), introduciendo un nuevo concepto al dividir dicha patología en dos grupos unitarios en función de la asociación de atresia o en su defecto estenosis pulmonar.

Así pues anatómicamente se podría diferenciar dicha patología en :

- a. Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar.
- b. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar.

Fig 1.



1. Stella Van Praagh, MD Department of Cardiology Children's Hospital 300 Longwood Ave Boston, (Imágenes tomadas libro Cardiopatías Congénitas – Castaneda)

a. Tetralogía de Fallot con Estenosis pulmonar

La tetralogía de Fallot (TOF) con estenosis pulmonar aparece como consecuencia de la falta de desarrollo o hipoplasia a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho o cono.

Embriológicamente el infundíbulo o septo (banda parietal o cresta) se desarrolla de forma que consigue un eje posterior – derecho e inferior. Sin embargo en la TOF permanece en un eje superior, anterior e izquierdo.

Así pues , al permanecer anterior y superior, el septo infundibular que debería ocupar el espacio del septo ventricular entre el eje izquierdo antero superior y derecho postero inferior de la banda septal o trabécula septomarginal, ocasionará el defecto en el septo ventricular.

De esta forma el defecto septal que aparece en el TOF es posterior e inferior al septo infundibular.

La hipoplasia infundibular es más evidente en los niños con TOF donde la malposición del septo infundibular y de la banda septal no han ocasionado cambios hipertróficos secundarios en el ventrículo derecho.

Otra de las características de TOF es la obstrucción al flujo en la salida del ventrículo derecho (RVOTO).

Existen varios grados de obstrucción al flujo en la TOF con estenosis pulmonar, sin embargo la característica más importante en dicha patología será la hipoplasia del tracto del ventrículo derecho junto con estenosis de la válvula pulmonar y la hipoplasia del anillo y tronco de la pulmonar.

La hipoplasia a nivel de la bifurcación de las arterias pulmonares no es frecuente en el TOF con estenosis pulmonar (PE). De esta manera casi nunca aparecen alteraciones a nivel de la bifurcación pulmonar incluso a pesar de presentar un tracto de salida del ventrículo derecho estrecho.

Sin embargo, hay que considerar, que la afectación del tracto de salida del ventrículo derecho o su extensión a diferentes niveles ; la hipoplasia del infundíbulo del ventriculo derecho y afectación del anillo valvular pulmonar pueden afectar en mayor o menor medida a su porción distal o tronco de la arteria pulmonar.

En este caso, por lo tanto, la válvula pulmonar será dismórfica, con consistencia cartilaginosa e inmóvil, ocasionando por lo tanto una obstrucción al flujo.

Otro de los defectos anatómicos que existen en la TOF es el defecto septal ventricular (VSD). Es por lo tanto importante conocer la relación que dicho defecto puede tener con el resto de estructuras cardíacas.

Así pues, el VSD está limitado :

- En su porción superior – posterior por el borde infundibuventricular y por el anillo valvular aórtico.
- Borde superior por el infundíbulo septal hipoplásico.
- Borde antero superior y posterior inferior por la banda septal y septo membranoso.

En un porcentaje pequeño de pacientes, el borde postero inferior del defecto septal está bien desarrollado y presenta un borde muscular bien definido que puede a su vez cubrir el septo membranoso.

Otra relación importante que se ha de tener en cuenta en relación al VSD es el sistema eléctrico cardíaco.

Así pues el Haz de Hiss puede establecer una relación con el borde postero inferior del defecto septal.

A su vez la rama derecha del haz de Hiss podrá establecer una relación subendocárdica con el borde antero inferior.

En último lugar cabe mencionar la relación de las arterias coronarias y su distribución en las TOF con PS.

A pesar de que pueden existir varias anomalías en la distribución de las arterias coronarias, la más importante es la relación que establecerá el nacimiento de la coronaria izquierda en relación con la arteria pulmonar.

La distancia que existe entre el nacimiento de la arteria coronaria izquierda en su trayecto posterior a la arteria pulmonar, antes de su bifurcación en la descendente anterior y arteria circumfleja, se incrementa debido a la dextroposición de la aorta.

Así pues, nos encontramos que alrededor de un 5 %, de los pacientes presentan una distribución anómala de la arteria descendente anterior.

En este caso, el trayecto de la descendente anterior transcurriría a través de la salida del ventrículo derecho.

La arteria circumfleja seguiría su trayecto habitual, posterior a la arteria pulmonar principal antes de adentrarse en el surco atrioventricular izquierdo.

De forma extraordinaria aparece un nacimiento anómalo de la arteria coronaria derecha desde el tronco izquierdo y atraviesa el infundíbulo hacia el ventrículo derecho.

Por lo tanto , a nivel quirúrgico, cualquier cambio en el recorrido habitual de la circulación coronaria deberá ser tenido en cuenta para evitar lesiones de las mismas durante la ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con la colocación de un parche de ampliación.

La aparición de malformaciones o aparición de arterias colaterales aorto pulmonares (MAPCAs) en el TOF con PS es poco frecuente, a diferencia de lo que ocurren en la TOF con atresia pulmonar se verá más adelante.

Otra de las alteraciones anatómicas que se encuentra asociada a la TOF con PS es la presencia de un foramen oval permeable. Habitualmente acostumbra a ser amplio en su longitud y puede ocasionar un shunt (paso de sangre) de izquierda a derecha que se podrá ver en el postoperatorio si no se cierra.

b. Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar

La tetralogía de Fallot con atresia pulmonar es otra de las variantes anatómicas que pueden aparecer en esta patología.

En este caso a la alteración anatómica que define a dicha patología se le ha de sumar la presencia de un vestigio - restos de válvula pulmonar. Pueden aparecer alteraciones del lecho vascular pulmonar asociado a la ausencia de la válvula pulmonar.

Durante el desarrollo embriológico el plexo vascular pulmonar está conectado al sistémico a través de la aorta dorsal.



fig 2 (Imagen tomada Libro *Cardiopatías Congénitas- Castaneda*)

El plexo vascular se comienza a diferenciar en el plexo pulmonar hacia el día 40 del desarrollo embrionario. Por un periodo de tiempo el parénquima pulmonar recibe flujo sanguíneo a dos niveles: de las arterias pulmonares que derivan del sexto arco braquial y de las arterias sistémicas.

Sin embargo hacia el día 50 del desarrollo la circulación sistémica involucionará de forma que el flujo arterial que ocasionará el desarrollo pulmonar será el que tiene su origen exclusivamente en las arterias pulmonares.

La presencia o en este caso ausencia de válvula pulmonar va a ocasionar toda una serie de cambios a nivel de la circulación pulmonar en función de la persistencia de un ductus.

La presencia o ausencia de esta nueva distribución de los flujos arteriales pulmonares harán que hablemos de dos tipos de alternativas dentro de la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar (TOF PA). Lo que ocasionará a su vez a posteriori un planteamiento quirúrgico diferente.

Por lo tanto en las formas más complejas de TOF PA en las que el desarrollo de la vasculatura pulmonar está afectada, aparecerán sistemas vasculares que intentarán suplir la ausencia de flujos a este nivel y serán las conocidas como malformaciones arteriales colaterales aorto pulmonares. (MAPCAs).

La presencia de este tipo de malformaciones está sujeto a su vez a la capacidad que haya tenido el organismo de suplir dichos flujos.

Por lo tanto hablamos de :

- Tetralogía de Fallot con PA y persistencia de ductus arterioso. Arterias pulmonares sin anomalías.

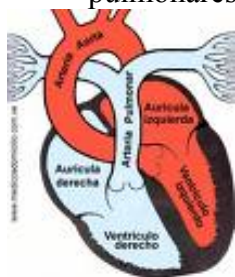


Fig 3 (Imagen Tomada Libro Cardiopatías congénitas –Castaneda)

- Tetralogía de Fallot con PA y ausencia de ductus arterioso. Aparición de Arterias aorto pulmonares colaterales. (APCAs)



Fig 4 (Imagen tomada CTSnet Cardiothoracic Surgery Network Images)

Una vez descritas las posibles alternativas que pueden aparecer debido a la ausencia de flujo pulmonar, nos centraremos en los diferentes tipos o complejidades de TOF PA que se van a diferenciar en función de la obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho.

Por lo tanto la complejidad de las malformaciones vendrá determinada por la anatomía de la circulación pulmonar (tamaño) y trayecto del flujo arterial (origen, recorrido y final)

De esta forma la TOF PA se puede subdividir a su vez en cuatro grupos en función de la circulación pulmonar que hayan desarrollado.

Así pues los grupos se definen :

- **Grupo I y II**

Los pacientes que se incluyen en este grupo presentan un desarrollo pulmonar que se acerca a la normalidad.

Por lo tanto estamos hablando de un grupo de pacientes donde el flujo pulmonar se suple por la presencia de un ductus arterioso persistente.

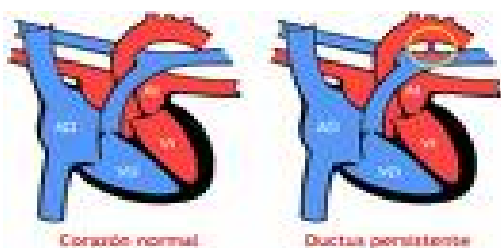


Fig.5 (Imágenes tomadas Cardiopatías Congénitas- Castaneda)

En ambos casos, tanto en el grupo I como en el II existe una conexión de las arterias pulmonares con los diferentes segmentos broncopulmonares.



Fig.6 (Imágenes tomadas CTS net Cardiothoracic Surgery Network Images)

La diferencia entre el grupo I y II reside en que en este segundo grupo puede existir una ausencia de la arteria pulmonar principal.

- **Grupo III**

En este grupo de pacientes con TOF PA existe una permeabilidad del ductus pequeña o casi inexistente.

Esto ocasiona que las arterias pulmonares que conectan a su vez con las ramas broncopulmonares sean hipoplásicas.

De esta forma el flujo pulmonar debe ser suplido por la aparición de arterias colaterales aorto pulmonares, las conocidas como MACPAs.

- Grupo IV

Los pacientes que se incluyen en este grupo presentan su circulación pulmonar sustituida totalmente por la aparición de MAPCAs.

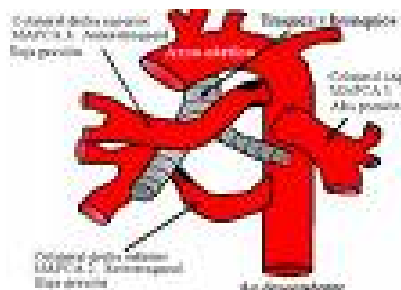


Fig 7 (Imágenes tomadas Cardiopatías Congénitas – Castaneda)

La mayoría de las MAPCAs se originan en la aorta torácica descendente, en la proximidad del bronquio principal izquierdo o cerca de la carina.

Las MAPCAs pueden conectar con arterias pulmonares directamente; a nivel broncopulmonar o bien no conectar con el sistema arterial pulmonar y suplir directamente todo el flujo arterial pulmonar.

La presencia de MAPCAs no sólo provoca una alteración anatómica en el lecho vascular pulmonar sino que a su vez va a provocar toda una serie de alteraciones en la función de la microcirculación pulmonar.

De esta forma un desarrollo importante de este sistema circulatorio paralelo puede ocasionar un aumento de la resistencia en los vasos intraacinares parenquimatosos y por lo tanto ocasionar una hipertensión pulmonar.

Así pues, la existencia de estenosis en el sistema de la MAPCAs protegerá el futuro lecho vascular, al disminuir flujo y presión sobre el mismo.

Sin embargo, por otro lado, la falta de flujo arterial pulmonar puede ocasionar una falta de desarrollo parenquimatoso con afectación de la función pulmonar futura.

En la TOF con PA, podemos encontrar también asociación con múltiples defectos septales o bien alteraciones anatómicas en el recorrido y distribución de la circulación coronaria, en la misma frecuencia en que aparecían en la TOF con PS.

Es importante remarcar que en la TOF con PA la ausencia de conexión entre arterias pulmonares y ventrículo derecho puede venir asociado con otras anomalías anatómicas, como podrían ser la doble salida del ventrículo derecho.

Sin embargo, éstas y otras anomalías van a ser consideradas como entidades distintas a la TOF con AP incluso presentando un mismo origen o desarrollo embriológico.

ASOCIACIÓN CON ANOMALIAS EXTRACARDÍACAS

Una de las anomalías congénitas en las que se puede ver asociada la TOF (tanto con atresia pulmonar como estenosis) es la formada por el conjunto de malformaciones denominadas VACTERL.

De esta forma se pueden ver asociadas:

- Anomalías vertebrales
- Anomalías anales
- Aparición de fístula traqueo esofágica
- Alteraciones cardio pulmonares (dentro de las que incluiremos a la TOF) y que serán las que van a marcar el pronóstico y manejo de estos pacientes.

1.2 FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de la TOF va a venir determinada fundamentalmente por:

- El grado de obstrucción al flujo a la salida del ventrículo derecho. (RVOTO)
- El grado de resistencia vascular pulmonar.

La existencia de un defecto septal amplio (CIV) entre las dos cámaras ventriculares funcionan con presiones similares de forma que el gasto ventricular va a venir marcado por la resistencia vascular pulmonar y el (RVOTO).

La fisiopatología del TOF, como la de las mayorías de cardiopatías congénitas evoluciona con el desarrollo del paciente.

De esta forma la presencia de los defectos anatómicos que definen la TOF no influyen en el desarrollo de la circulación fetal.

Sin embargo en el nacimiento y sobre todo a medida que el ductus arterioso se cierra, va a ser la RVOTO la que restringirá el flujo sanguíneo que llegue a nivel pulmonar a través del ventrículo derecho.

Por lo tanto la presencia de un ductus arterioso permeable va a permitir mantener un flujo pulmonar adecuado.

Será importante recordar qué situaciones o circunstancias pueden reducir o cerrar el ductus :

- Fármacos : Indometacina
- Cierres percutáneos o quirúrgicos
- Altos flujos oxígeno.

El cierre o disminución de la permeabilidad del ductus provocará el síntoma guía en la TOF que son las crisis de hipoxemia en el neonato.

Así el mantenimiento del ductus (fundamentalmente por infusión de prostaglandinas) va a permitir mantener una saturación adecuada en el niño, siendo ésta de alrededor del 80-90 %.

Una vez que se produzca el cierre completo del ductus la clínica del paciente va a venir determinada por el grado de obstrucción al flujo pulmonar del tracto de salida del ventrículo derecho.

El RVOTO va a definir la clínica futura, de esta forma :

- RVOTO severa : Provocará una desaturación severa con aparición de crisis de hipoxemia y aparición de acidosis respiratoria.
- RVOTO moderada ligera Si el grado de obstrucción al flujo es moderado o incluso ligero el flujo pulmonar puede ser el adecuado, manteniendo niveles de oxigenación tisular óptimos.

La sintomatología de un paciente con la TOF, vendrá determinada por las crisis de hipoxia :

- Poliglobulia (La persistencia de hipoxemia estimula la producción celular en la medula ósea)
- Anemia hipocrómica y macrocítica.
- Cianosis que se vuelve más pronunciada durante períodos de agitación (hipervolemia por presencia de aumento en el volumen celular eritrocitario con disminución volumen plasmático, esta viscosidad implica una disminución en el flujo sanguíneo y por lo tanto disminución de oxigenación tisular).
- Pérdida del conocimiento
- Muerte súbita.
- Acropaquias.
- Accidente cerebrovascular (menos frecuente abscesos cerebrales).
- En caso de existencia MAPCAs puede existir insuficiencia cardíaca.

En los niños en los que no se produce el cierre ductal en el período neonatal pueden vivir gracias a la aparición de circulación colateral hasta la adolescencia. En esta etapa aparecerán con frecuencia las consecuencias de una situación de hipoxia crónica con cianosis, policitemia y en último término, y aparición de trombosis cerebral o abscesos.

1.1.3 DIAGNÓSTICO PREOPERATORIO

Al igual que en cualquier otra patología, el diagnóstico de la Tetralogía de Fallot, va a venir marcado principalmente por la clínica, síntomas que se han mencionado anteriormente.

Sin embargo se citarán brevemente las diferentes exploraciones complementarias que ayudarán no sólo al diagnóstico de esta patología sino también a planear la estrategia terapéutica más adecuada en cada caso.

a. Clínica

- *Cianosis*

Es el signo clínico más importante en la TOF.

La cianosis se define como la coloración azulada de la piel mucosas y lechos ungueales, usualmente debida a la existencia de por lo menos 5 g% de hemoglobina reducida en la sangre circulante o de pigmentos hemoglobínicos anómalos (metahemoglobina o sulfohemoglobina) en los glóbulos rojos.

La cianosis se puede clasificar como central o periférica:

▪ Central En este caso se detecta tanto en la piel como las mucosas con una coloración azulada y es el resultado de una hipoxemia arterial que puede ser ocasionada por :

- Alteración de la función pulmonar: hipoventilación alveolar, alteraciones de la ventilación-perfusión, trastornos de difusión de oxígeno.
- Existencia de cortocircuitos intracardíacos derecha-izquierda (defectos septales), entre los grandes vasos (conducto arterioso) o en los pulmones.
- Policitemia vera en ausencia de desaturación arterial de oxígeno, debido al incremento de hemoglobina reducida en la sangre.

▪ Periférica. En este caso la coloración azulada se observa en tejidos periféricos o zonas acras (manos, orejas, nariz y pies) pudiendo ser generalizada o localizada.

Aparece como resultado a la disminución del flujo sanguíneo periférico y / o aparición de vasoconstricción. La existencia de un flujo sanguíneo lento permite que cada hematíe permanezca en contacto con los tejidos durante más tiempo; en consecuencia, se extrae más oxígeno de la sangre arterial con el posterior incremento de hemoglobina reducida en la sangre venosa. Las causas que la originan son múltiples, siendo las principales la exposición al frío, la insuficiencia cardíaca y la obstrucción venosa.

En las TOF la cianosis es constante, sin embargo también puede aparecer de forma intermitente, empeorando durante las crisis de hipoxia.

- *Acropaquias*; Dedos en palillo de tambor o dilatación distal de las falanges.
- *Clínica de insuficiencia cardíaca* (Existencia de abundantes MAPCAs y / o CIV grandes).
- *Síndrome de hiperviscosidad* por la existencia de policitemia.
- *Endocarditis bacteriana y/o ictus* debidos a embolias paradójicas.

b. Exploraciones complementarias

- Pulsioximetría

El conocimiento de la saturación venosa no sólo confirmará la cianosis conocida en la TOF sino que también va a permitir conocer el grado de afectación de dicha patología y por lo tanto plantear la estrategia quirúrgica (el momento de la intervención y el tipo de actuación).

De la misma forma, el conocimiento de la saturación venosa nos puede orientar de la gravedad en el caso de que se hable de una TOF con atresia pulmonar.

Así, la existencia de saturaciones por encima de 85-90 % puede indetificar la existencia de un gran número de colaterales o existencia de MAPCAs . Sin embargo, el cierre ductal o el deterioro de las colaterales pulmonares o bien el desarrollo de la enfermedad pulmonar vascular se traducirá en una desaturación por debajo del 75 %.

- | | |
|--|--------------------------------|
| - Saturación \geq 85 – 90 % (TOF – PA) | Existencia de MAPCAs. |
| - Saturación \leq 80-85 % | Indicación de cirugía. |
| - Saturación \leq 65-70 % | Indicación de cirugía urgente. |

- RX de tórax

Los hallazgos radiológicos que podemos encontrar en la TOF son:

- * Corazón de tamaño normal.
- * Arco o cayado aórtico derecho en (25%) de los casos.
- * Corazón en forma de bota. Hipertrofia del ventrículo derecho, segmento de la arteria pulmonar cóncavo.

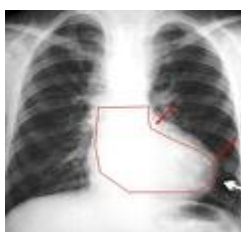


Fig 8 (Imagen tomada Serie Radiológica Clínica –Cardiología)

- Reducción de la vasculatura pulmonar. Oligohemia pulmonar.

- Electrocardiograma

El electrocardiograma en un paciente con la TOF es normal en el nacimiento pero con el desarrollo puede aparecer un bloqueo de rama derecha como consecuencia de la hipertrofia ventricular derecha que va aumentando a expensas del aumento de la presión en el ventrículo derecho como consecuencia del mantenimiento del defecto septal ventricular.

La dilatación de cavidades derechas en un futuro puede provocar aparición de arritmias malignas como la fibrilación ventricular.

- Ecocardiograma

El ecocardiograma 2 D es el sistema más utilizado para definir las características anatómicas cardíacas que ayudarán en el diagnóstico y planteamiento de la estrategia terapéutica a seguir.

Sin embargo no será la técnica más idónea ni para el estudio de la válvula pulmonar o la existencia de MAPCAs.

El ecocardiograma es una técnica sensible para detectar la existencia de colaterales pero no es útil para indicar o describir su anatomía o localización específica o bien para

definir la existencia de estenosis en arteria pulmonar periférica. Todas ellas características presentes en la Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar.

El ecocardiograma es capaz de describir de forma detallada el septo ventricular. Será importante que el ecocardiografista defina la anatomía del septo interauricular; la presencia de un foramen oval permeable o un defecto interauricular tipo ostium secundum, ya que el conocimiento previo de estos defectos será útil en el postoperatorio para permitir descargar las cavidades derechas de las presiones a las que han estado sometidas por la presencia de los mismos.

Por otro lado, el poder de la ecocardiografía para conocer la distribución de la circulación coronaria va a ser escaso.

Esta prueba de imagen no va a ser útil para describir el trayecto de la arteria descendente anterior o saber si esta nace del tronco de la coronaria derecha y / o discurre por el infundíbulo del ventrículo derecho.

Para ello disponemos de otras técnicas de imagen (TAC / RMN) e invasivas (cateterización hemodinámica) que permitirán conocer no sólo la distribución de las arterias coronarias, sino también , describir la anatomía de las ramas pulmonares y conocer las dimensiones ventriculares de forma más aproximada como se verá más adelante.

El conocimiento de los diámetros de las arterias pulmonares, la existencia de MAPCAs o la caterización de su presiones, será de especial importancia en el postoperatorio.

En resumen el ecocardiograma va a permitir identificar:

- | |
|---|
| <ol style="list-style-type: none">1. Localización de la CIV y / o existencia de CIV musculares adicionales.2. Grado de acabalgamiento de la aorta. Posición del cayado aórtico.3. Grado de obstrucción al flujo en TSVD. Función válvula pulmonar.4. Anatomía de las ramas de las arterias pulmonares. |
|---|

- TAC o Resonancia Magnética Nuclear

La angiografía mediante TAC con reconstrucción volumétrica va a permitir delimitar la anatomía de la arteria pulmonar.

La Resonancia Magnética es una prueba de imagen que va a permitir describir de forma más precisa los volúmenes ventriculares, así como la descripción anatómica detallada de la arteria pulmonar y la vasculatura pulmonar.

De esta forma la RMN permite:

- Cortes con sincronización cardíaca (T1W1)
- Definición preoperatoria de la anatomía de la Arteria pulmonar. Estenosis de la AP.

- Anatomía postoperatoria de la AP, permeabilidad de las derivaciones de Blalock-Taussig.¹
 - Cine con eco de gradiente (GRE) en el eje menor.
- Función del ventrículo derecho (TAPSE).
 - RMN con contraste de fase para estimar la función de VD, fracción de regurgitación.
 - RMN con 3D con gadolínico para delimitar la anatomía de la AP y de las MAPCAs.
- Cateterismo cardíaco y hallazgos angiográficos

El cateterismo va a permitir conocer la anatomía coronaria y definir la anatomía de las MAPCAs.

Es extraordinario que se realice este tipo de procedimiento en el paciente con TOF que no ha sido sometido a una primera cirugía correctora / paliativa. Esto es importante porque este procedimiento supone un riesgo de descarga catecolaminérgica así como la inducción de un espasmo en el TSVD, precipitando una cirugía emergente.

El cateterismo está indicado si hay evidencia de presencia de abundantes MAPCAs o defectos musculares septales.

No es necesario conocer la anatomía coronaria para un primer abordaje o cirugía. Sin embargo es importante definir el tamaño y ramificación de las arterias pulmonares cuando se trata de TOF con AP.

- Estudio electrofisiológico

En los pacientes con TOF, ya sea con PA o PS, que han sido intervenidos en la edad infantil, realizándose como se verá más adelante una cirugía paliativa, se produce una dilatación del ventrículo derecho como consecuencia de la Insuficiencia pulmonar residual que queda en esta patología.

Este es uno de los puntos más importantes motivo de dicho estudio.

Con el tiempo y seguimiento de estos pacientes, se ha podido comprobar una dilatación progresiva de las cavidades ventriculares derechas que está en relación con la insuficiencia pulmonar.

Este hecho está relacionado con la aparición de eventos eléctricos o arritmias malignas.

Por este motivo a la mayoría de estos pacientes y a pesar de que no está descrito en la literatura revisada, **Discigil et al** (2001) (42 pacientes)⁽²⁾; **Graham et al.**, (2008) (93 pacientes)⁽³⁾; **Therrien et al.**, (2001) (70 pacientes)⁽⁹⁾, realizan estudios electrofisiológicos para valorar la inducción de arritmias ventriculares,

asentándose de esta manera una de las posibles indicaciones a una futura cirugía de sustitución valvular pulmonar.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

A pesar de ser la cuarta cardiopatía congénita más frecuente y la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, se han de sopesar otros diagnósticos.

- Atresia pulmonar con CIV y MAPCA.
- Atresia tricúspideas con CIV:
 - Tabique muscular o membranoso entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho (VD).
 - Derivación obligada de aurícula derecha a aurícula izquierda a ventrículo izquierdo (VI) y VD.
 - Reducción del flujo pulmonar ► Cianosis grave al nacer.
 - Cuando se asocia a transposición ----- Aumento del flujo sanguíneo pulmonar.

1.1.4 INDICACIONES QUIRÚRGICAS

El manejo terapéutico de la TOF con PA o PS es el resultado de la colaboración estrecha entre cardiólogos intervencionistas y el cirujano.

De esta manera, el manejo de estos pacientes durante los primeros años de vida va a resultar de la conjunción de tratamiento médico y de la realización de procedimientos intervencionistas, hasta llegar al considerado tiempo óptimo para realizar una primera cirugía paliativa.

Históricamente la falta de desarrollo del soporte circulatorio hizo que la idea de realizar una primera aproximación de reparación quirúrgica a edades tempranas quedará relegada a la realización de cirugías paliativas o creación de shunts^{1, 26}; (Blalock – Taussig), de forma que se concibió la reparación quirúrgica de esta patología en dos estadios o etapas.

Sin embargo pronto se vió que la creación de shunts a edades tempranas también estaba sujeto a una elevada morbi-mortalidad.

En este sentido, la creación de shunts tipo **Potts*** o **Waterson****, suponían la distorsión del árbol arterial pulmonar (derecho e izquierdo) e implicaban, a menudo, un aumento de las resistencias pulmonares, aumentando la morbi-mortalidad del procedimiento quirúrgico del segundo estadio.

La creación de un shunt Blalock – Taussig a edades tempranas o incluso en periodo neonatal, implicaba una trombosis del mismo durante el seguimiento. La aparición o interposición de un injerto de PTFE (Blalock – Taussig modificada) supuso en la era 1980s un éxito.

Sin embargo, incluso la creación de un shunt Blalock Taussig modificado implica una distorsión importante en las anastomosis distales a nivel pulmonar. La compliance o distensibilidad, a este nivel, será importante para soportar los efectos de la insuficiencia pulmonar secundaria al procedimiento de valvulotomía y ampliación de tracto de salida con parche transanular.

*. . Potts: Creación de un shunt, (puente o anastomosis) entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda. El flujo es dependiente del tamaño de la anastomosis.

** . Waterson: Creación de un shunt (puente o anastomosis) entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar derecha. Incrementa el flujo de sangre y aumenta la presión sobre lecho vascular pulmonar.

La indicación de cirugía en las TOF con PA va a ser fácil y va venir determinada por la presencia de un ductus permeable, de forma que a medida que este se vaya cerrando, se hace imperiosa la necesidad de crear nuevas salidas o puentes de comunicación pulmonar.

En el caso de existir una hipoplasia en el árbol pulmonar o bien tener MAPCAs, los pacientes pueden permanecer libres de síntomas durante un largo período. Si existe un elevado flujo pulmonar, puede aparecer clínica de insuficiencia cardíaca.

En estos casos se hace necesario la realización de intervencionismo cardíaco, realizando embolización de las diferentes arterias colaterales aorto pulmonares. (MAPCAs).

Sin embargo y a pesar de estar libre de síntomas, es importante establecer una conexión el ventrículo derecho y el árbol pulmonar tan pronto como sea posible. Rabinovith et al ¹¹⁻¹³ demostraron que los niños con atresia pulmonar a los que se sometía a procedimientos intervencionistas de forma precoz, desarrollaban menos MAPCAs y por lo tanto presentaban un desarrollo normal del árbol vascular pulmonar y bronquio alveolar.

De esta forma, se podría resumir las indicaciones para realizar una cirugía precoz en un paciente con TOF ya sea PS o PA, en :

- Presencia de *ductus permeable prostanglandin dependiente*.
- *Cianosis*: la obstrucción en el al tracto de salida del ventrículo derecho (ROVTO) empeora de forma progresiva en las primeras semanas – meses de la vida debido a un aumento de las fibras musculares a este nivel. Como consecuencia, se pasa de unos niveles de saturación de alrededor del 90 % en el momento del nacimiento a un 75- 80 % .
- *Crisis de hipoxia o cianosis* Disminución de entre el 20-30 % de saturación de oxígeno durante las crisis de hipoxia o agitación, aumentando como consecuencia las posibilidades de presentar una caída en insuficiencia cardíaca. A su vez, la aparición de crisis de hipoxia o desaturación severas, pueden provocar lesiones a otros niveles como por ejemplo a nivel cerebral.

1.1.5 TÉCNICA QUIRÚRGICA

Apuntes históricos

El tratamiento quirúrgico de la TOF fue iniciado por Blalock –Taussig en 1945 con la creación del shunt que lleva su nombre, una derivación entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar. En años posteriores, la búsqueda de nuevos conductos o shunts que suplieran la circulación pulmonar fueron los ejes centrales de la búsqueda e investigación de la mayoría de los equipos quirúrgicos.

De esta forma nos encontramos:

- Klinner et al en 1962²⁶ fueron los primeros en interponer un conducto protésico entre la arteria subclavia y la pulmonar, una técnica que posteriormente fue mejorada por el grupo de Leval.
- Laks y Castaneda Anastomosis de arteria subclavia ipsilateral y el arco aórtico.
- 1946 Potts et al, shunt o anastomosis entre aorta descendente a arteria pulmonar izquierda.
- 1955 Davidson Primer shunt aorto pulmonar con anastomosis directa.
- 1962 Waterson Anastomosis entre aorta ascendente y arteria pulmonar derecha.

Paralelamente, con la aparición de la circulación extracorpórea (CEC), en 1954 Lillehei et al, realizaron la primera corrección quirúrgica de una TOF con ayuda de la CEC.

En esta primera aproximación de cierre y corrección quirúrgica se realizó un cierre del defecto septal.

Sin embargo, la primera corrección con éxito no llegó hasta 1956, cuando se realizó una ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho mediante la interposición de un parche.

La evolución posterior de la cirugía de la TOF ha venido marcada por :

- Interposición de un conducto valvular protésico entre la salida del ventrículo derecho y arteria pulmonar (Klinner , 1965).
- Interposición homoinjerto valvular aórtico en posición pulmonar, en TOF con AP (Ross and Somerville , 1966).

Sin embargo la morbi-mortalidad asociada a estos procedimientos o la corrección total de la TOF a edades tempranas hizo que reapareciera la necesidad de plantear la corrección de esta patología en dos etapas. (1969; Barrat – Boyes y 1972 Castaneda).

Como consecuencia en la era moderna el planteamiento quirúrgico de esta patología se realiza en dos etapas.

Llegados a este punto, es importante definir la estrategia terapéutica a seguir.

La estrategia a seguir en función de si estamos hablando de TOF con PA o PS.

1. TOF con estenosis pulmonar

La corrección electiva de la TOF durante los primeros años de vida del niño va a tener lugar entre los 3 meses y los 4 años de edad. De forma esquemática a continuación se describirán los principales pasos que seguiremos en la cirugía de estos pacientes.

a. Circulación Extracorpórea:

- By pass cardiopulmonar con cánula arterial en aorta ascendente y doble canulación venosa.
- Hipotermia ((25-28 °C) y cardioplejía como protección miocárdica.

b. Infundibulotomía:

- Disección de bifurcación pulmonar.
- Cierre del ductus arterioso (si existe).
- Comparación de diámetro del anillo de la válvula pulmonar y el tronco de la arteria pulmonar. Si la relación entre ambos es pequeña estará indicado la colocación de un parche de ampliación.



Fig 9 (Imagen tomada Netter- Cardiología)

- Estudio de la distribución del árbol coronario antes de realizar la incisión de infundibulotomía. (Importante preservar la rama de la arteria coronaria derecha que se dirige hacia el apex para no **comprometer la función del ventrículo derecho** de un futuro).
- Longitud de la incisión.
La longitud de la incisión dependerá de la longitud del septo conal que es variable en las TOFs. Si el septo conal es hipoplásico o está ausente la incisión puede estar limitada a 5-6 mm.
En todos los casos la incisión *deberá estar limitada a la conexión de la pared libre del ventrículo derecho o al origen del músculo papilar anterior de la válvula tricúspide.*

c. Preservación de la banda moderadora.

La banda moderadora funciona como un pilar central del ventrículo derecho, recorriendo desde la pared libre del ventrículo hasta la pared septal posterior. En muchos niños dicha banda se encuentra hipertrofiada y contribuye al grado de obstrucción de salida del ventrículo derecho. En estos casos una simple división de unas cuantas bandas musculares servirá para disminuir el grado de obstrucción.

d. Cierre del Defecto Septal (VSD)

El cierre del VSD se puede hacer mediante sutura directa o mediante parche de pericardio. Algunas consideraciones a tener en cuenta son las relaciones que sus límites establecen con el haz de Hiss (en su borde postero-inferior) así como evitar dar puntos muy amplios que puedan traccionar la válvula tricúspide o en su borde superior a la válvula aórtica y ocasionar una insuficiencia valvular.

e. Parche de ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho.

El parche debe ser lo suficientemente ancho como para adaptarse a la salida de la arteria pulmonar. Es útil utilizar un tallo de Hegar (dilatador) para mantener una correcta amplitud del mismo.

f. Foramen Oval permeable.

Es importante mantener un foramen oval permeable ya que en el postoperatorio inmediato el ventrículo derecho va a ser un factor limitante del gasto cardíaco por dos motivos principales:

- Va a recibir más volumen secundario a la insuficiencia pulmonar residual por el parche transanular.
- Isquemia recibida durante la CEC (a pesar de la protección miocárdica; hipotermia y cardioplejía).

2. TOF con Atresia pulmonar

La mayoría de los principios seguidos en la corrección quirúrgica de la TOF con PS van a ser los mismos que en la TOF con AP.

Sin embargo hay unas características, la ausencia de válvula pulmonar, creación de MAPCAs y mantenimiento del ductus, que hacen que se tengan otras consideraciones en esta patología.

De esta manera en un primer lugar tendremos que tener en cuenta el tamaño del lecho pulmonar, mediante los índices de Nakata o McGoon .

El índice de **Mc Goon** es el resultado de la suma de los diámetros de las arterias pulmonares y su división por el diámetro de la aorta a nivel diafragmático. Este resultado a de ser igual a mayor a 1.

El índice de **Nakata** es la suma de las áreas de ambas ramas pulmonares en su corte transversal y dividido por la superficie corporal. El valor normal de este índice es $330 \pm 30 \text{ mm}^2/\text{m}^2$.

Consideraciones técnicas:

a. Circulación Extracorpórea

- Entrada en by pass cardiopulmonar. Cánula arterial en aorta ascendente y canulación venosa bi cava.
- Mantenimiento del ductus arterioso hasta entrada en CEC y posterior ligadura del mismo.

b. Preparación de arterias pulmonares para anastomosis

c. Infundibulotomía

- Acceso para cierre del defecto septal.
- Longitud de la incisión entre 1 o 2mm.

d. Selección conducto valvulado

* *Homoinjertos o Contegra (Vena yugular vaca)*. Son injertos con mayor durabilidad y menor incidencia de calcificación en interposición pulmonar comparado con su duración en un implante a nivel aórtico.

1.1.6 RESULTADOS CIRUGÍA

La estrategia quirúrgica de reparación de la TOF en un primer estadio ha estado sometida a evaluación durante estos años, revisando los efectos a corto y largo plazo y comparándolos con los resultados de la cirugía en dos tiempos.

La serie más larga de reparación primaria en esta patología es la del grupo de Boston, Children’s Hospital en Boston, con 196 pacientes en los últimos 20 años⁽¹⁷⁾. La teoría del grupo de Boston de realizar intervenciones a edades tempranas en pacientes sintomáticos, así como en los paucisintomáticos, permitía disminuir los efectos de la valvulopatía sobre el ventrículo derecho.

En la misma línea, en el caso de TOF con PA, la corrección quirúrgica en un primer estadio permite un desarrollo normalizado de la vasculatura pulmonar y las estructuras parenquimatosas y por lo tanto augura un futuro para este tipo de pacientes.

La mayoría de las series posteriores han comparado siempre sus resultados con el grupo de Boston. Así pues, en un estudio descrito por Kirklin et al¹⁸, se comparan los resultados de pacientes con reparación primaria con los que recibieron tratamiento en dos estadios.

En dicho estudio se compararon 100 pacientes consecutivos de la Universidad de Alabama con 100 pacientes del Children’s Hospital Boston entre (1984-89), concluyendo que existía una desventaja en la estrategia terapéutica de dos estadios al realizar primero derivaciones (shunts) y posterior reparación.

Los estudios de seguimiento más largos de estos pacientes, Lillehei et al²⁴, han ido determinando que la presencia de ROVTO en diferentes grados será uno de los factores pronósticos más importantes para plantear una reintervención en estos pacientes.

Sin embargo, un pequeño grupo de centros, continua abogando por la cirugía en dos tiempos, utilizando una cirugía paliativa inicial mediante la realización de un shunt Blalock Taussig.

La mayoría de grupos, prefieren una corrección inicial quirúrgica^(11-13; 21,25), consiguiendo tasas de reintervención bajas así como también baja mortalidad. De esta forma un estudio de 1997, Gladman et al³⁵, comparaba la supervivencia del mismo grupo de Toronto, de pacientes que recibían terapia en dos estadios vs los que tenían una reparación en único tiempo siendo el % de pacientes reintervenidos del 90% y del 97 % respectivamente.

Otro de los factores determinantes en el seguimiento de estos pacientes va a ser la presencia de Insuficiencia Pulmonar que va a condicionar la dilatación ventricular derecha. (Ilbawi et al ³⁰)

Las indicaciones de reintervención futura en estos pacientes, la mayoría de los cuáles, están asintomáticos todavía no están establecidas.

Existen diferentes series donde la indicación de sustitución pulmonar viene marcada por la aparición de disfunción ventricular derecha, Warner et al ⁶.

La sustitución valvular pulmonar por una prótesis biológica o mecánica va a ser uno de los puntos que se discutirán y desarrollarán a lo largo del trabajo.

De esta forma el implante de una o otra válvula, va a condicionar el seguimiento de estos pacientes.

Así pues, el implante de una prótesis biológica que podría condicionar un deterioro de la misma en un futuro, plantea nuevos retos quirúrgicos para el futuro.

El futuro de dicha patología va a venir marcado por el implante de válvulas percutáneas, como bien describe Bonhoeffer ⁸ (2002).

2. OBJETIVO DEL TRABAJO

En los pacientes intervenidos de TOF:

1. Describir el impacto de la sustitución valvular pulmonar sobre la función del ventrículo derecho.
2. Evaluar la repercusión de la sustitución valvular pulmonar sobre la aparición de clínica en forma de eventos arrítmicos o empeoramiento de la Clase funcional.
3. Describir los factores de riesgo para determinar el momento idóneo y evitar el retraso en la corrección de la TOF.

3. PACIENTES Y MÉTODOS

3.1 Muestra

El motivo del presente estudio es realizar una revisión de los pacientes sometidos a sustitución valvular pulmonar en nuestro centro, durante el período de Enero del 2007 a Septiembre 2009, conocer las características preoperatorios de los mismos y analizar el seguimiento a corto plazo (postoperatorio inmediato ; 6 meses y 1 er año de los mismos) clínico y ecocardiográfico.

En este período 33 pacientes, a los que previamente se les había realizado una cirugía correctora (infundibulectomía + valvulotomía), fueron sometidos a una cirugía de sustitución valvular pulmonar.

Tabla de recogida de datos/ variables

1.NHC
2. Edad
3. 1 Intervención
4.Disnea
5.Arritmias
6.Ablación EEF
7. DTDVD pre IQ
8. DTS pre IQ
9. TAPSE
10. Dias post IQ
11.Arritmicas post IQ
12. Tapse post
13. DTDvD inmediato post IQ
14. DTDvD 6 meses/ año
15. Gradiente

3.2 Indicaciones quirúrgicas

Durante el período de enero 2007 a septiembre de 2009 todos los pacientes que iban a ser sometidos a una cirugía de sustitución valvular pulmonar se incluyeron en el estudio y fueron sometidos a un estudio electrofisiológico y una Resonancia Magnética preoperatoria.

La indicación de sustitución valvular pulmonar (PVR) fue considerada en el 33 % de los casos (12 pacientes) por aparición de disnea a moderados esfuerzos o intolerancia al ejercicio. Sólo 2 pacientes presentaban disnea a mínimos esfuerzos.

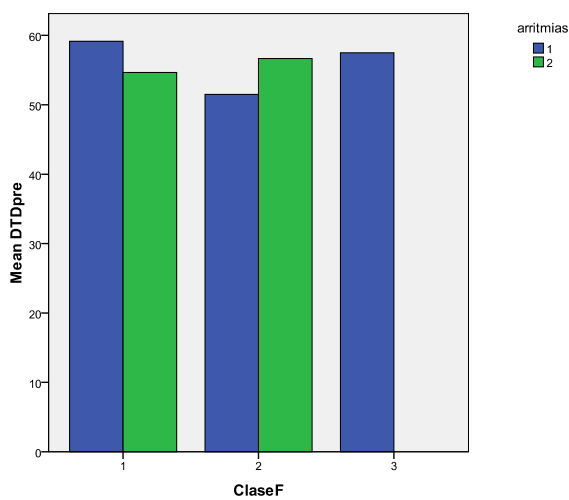


Fig 9. Indicación quirúrgica

La presencia de eventos arrítmicos o alteraciones en el electrocardiograma (ECG) como aparición de QRS ancho ($\geq 0,120$ ms) marcó la indicación quirúrgica en 12 pacientes (33 %).

En nueve pacientes se encontró un QRS superior a 0,160 ms.

El 100% de los pacientes presentaron un bloqueo de rama derecha completo.

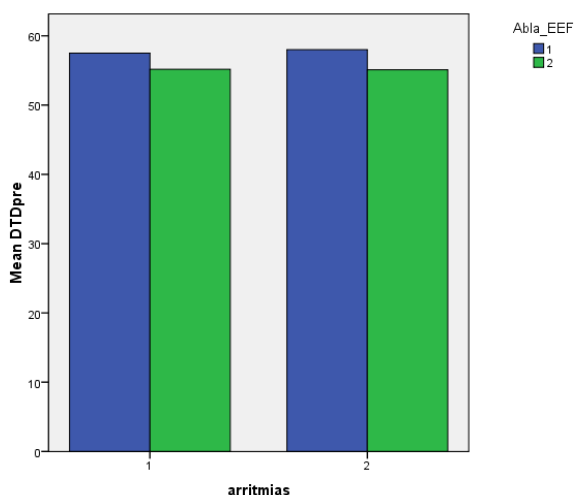


Fig 10. Eventos arrítmicos preoperatorios y dilatación VD.

Otra de las indicaciones para someter a estos pacientes a una sustitución valvular pulmonar fue la existencia de dilatación del ventrículo derecho (medido ecocardiográficamente en modo 2D) y /o disfunción contráctil del ventrículo derecho o TAPSE.

En el 100 % de los pacientes se realizó una RMM que corroboró la dilatación del ventrículo derecho a través de los volúmenes ventriculares.

En nuestro estudio el 78 % de los pacientes incluidos presentaban una dilatación ventricular derecha; con un diámetro medio DTDs de 50,2 mm (40 – 102) con disfunción contráctil sólo en 11 pacientes.

En todos los casos existía un grado de regurgitación pulmonar y sólo en 3 casos existía dilatación del anillo tricuspídeo generando una insuficiencia tricuspídea moderada.

	NHC	Edad	1 ° Intervenci	Disnea	Arritmias	Ablación EEF	DTDVD pre IQ	DTS	TAPSE	Dias post IQ	Arritmias postIQ	TAPSE post
2007	1273545	42	6 años	CF II	si	si	42	25	13	27	no	15
	595765	35	3 años	Cf I	si	si	40	20	19	9	no	13
	2066701	31	2 años	CF I	no	no	40	23	22	11	no	13
	2083745	28	6 meses	CF II	no	no	41	22	22	14	no	14
	2045974	33	2 años	CF I	no	no	44	21	25	11	no	15
	2063802	31	4 años	no	si	no	41	20	13	18	no	10
	631990	44	11 años	CF III	si	si	55	31	14	14	no	15
	2105511	26	2 años	cF II	si	si	46	28	17	22	no	16
	2090002	27	6 meses	no	no	no	54	27	17	10	no	15
	2063930	31	3 años	CF II	no	no	55	26	16	9	no	15
	2088139	31	4 años	no	inducidas	no	58	29	20	11	no	11
	212902	23	20 meses	CF II	no	no	59	25	22	16	no	15
	2083647	29	1 año y medio	CF I	no	no	49	26	15	11	no	17
	2083352	29	4 años	CF II	no	no	57	32	25	12	no	11
2008	2073603	31	4 años	CF II	si	no	59	25	25	10	no	18
	2126988	24	2 años	CF I	si	no	60	26	20	12	no	14
	2882563	58	28 años	CF III	si	si	60	32	15	17	no	15
	2082425	25	4 años	CF I	no	no	58	25	15	13	si	18
	1352267	28	7 años	CF I	no	no	60	36	16	15	no	23
	1592208	63	5 años	CF II	no	no	64	32	20	15	no	15
	1547956	23	4 años	CF I	no	si	58	28	12	16	no	18
	2067689	27	4 años	CF I	no	no	55	29	16	12	no	15
	1592601	30	4 años	CF I	no	no	62	31	14	12	flutter	16
	2027015	35	5 años	CF II	no	no	64	29	12	16	no	15
	2118578	22	2 años	CF I	no	no	65	28	15	15	no	15
	2099618	28	2 años	CF I	si	si	102	35	14	12	no	12
	2044624	39	6 años	CF I	si	no	54	28	14	15	no	15
	1350545	27	7 años	CF II	si	no	59	41	15	12	no	15
	2125073	26	4 años	CF I	no	no	62	42	14	10	no	15
2009	2210915	24	7 años	CF I	no	no	59	43	19	10	no	18
	2101872	31	5 años	CF I	no	no	59	42	14	11	no	15
	2183944	22	3 años	CF I	no	no	46	30	21	9	no	12

Tabla 1 . Tabla de recogida de datos

3.3 Procedimiento quirúrgico

Los pacientes sometidos a cirugía de sustitución valvular pulmonar fueron reparados inicialmente mayoritariamente en nuestro centro realizándose una valvulotomía y infundibulectomía con ampliación del tracto de salida del VD mediante el implante de un parche.

Posteriormente siguieron controles por parte de la Unidad de Cardiopatías Congénitas de nuestro centro de forma anual en casos de aparición de síntomas de forma semestral.

El aumento de los diámetros ventriculares, la aparición de síntomas, la disminución de la tolerancia al esfuerzo así como aparición de eventos arrítmicos, entendidos como aparición de clínica o inducción de arritmias ventriculares por EEF, han sido motivo de indicación quirúrgica de estos pacientes.

La técnica quirúrgica en estos pacientes no se diferencia de la cirugía de sustitución valvular en otros casos, sin embargo hay unas premisas que hay que tener en cuenta, destacando por encima del resto de que se trata de una reintervenciones.

Técnica quirúrgica

- Inducción anestésica y monitorización.
- Reesternotomía media por cicatriz previa.

Se tendrá que tener en cuenta:

- Sierra de Reintervención o Oscilante
- Cavidades derechas dilatadas (posiblemente muy adheridas a esternón)
- Apertura primero con un separador pequeño y posteriormente ir aumentando la separación del mismo, para evitar distensión o rotura de estructuras mediástinicas. (Vena innominada)

- Disección por planos.

A considerar :

- Es importante tener la hoja quirúrgica previa para conocer si se dejó el pericardio abierto o cerrado.

La disección en ambos casos será meticulosa.

En el caso de que durante la cirugía previa se dejase el pericardio abierto o no se colocara un parche de pericardio de protección, la disección será más cruenta pudiendo hallar el epicardio como primera capa.

→ La disección se puede realizar con tijera o bien con bisturi eléctrico. En ambos casos y dado de que las cavidades están muy dilatadas, la presión sobre las mismas pueden desencadenar eventos arrítmicos, alteraciones de llenado y/o sangrado.

Por eso en todas las reintervenciones se colocan placas externas para poder desfibrilar al enfermo en caso que lo requiriera en cualquier momento.

- Realización de bolsas de canulación para entrada en CEC.
- En toda intervención de cirugía cardíaca se ha de asegurar una entrada de sangre arterial y otra de salida (retorno venoso).

En una reintervención, donde las estructuras pueden estar muy adheridas y la disección de las mismas puede ser dificultosa, se puede considerar la opción de entrar en CEC vía femoro – femoral.

En cualquier caso, la vía de elección para realizar la canulación y posterior entrada en CEC será la siguiente:

- Cánula arterial ----- Aorta ascendente
- Cánula venosa atrio caval ----- Aurícula derecha y cava inferior

- Entrada en CEC
- No se realiza clampaje aórtico. Manteniéndose en una hipotermia moderada (32 ° C) como protección miocárdica.
- Al tratarse de cavidades derechas la posibilidad de que pase aire a cavidades izquierdas es mínima. (considerando que no existen comunicaciones ventriculares sin cerrar).
- En caso de existir defectos ventriculares residuales, se realiza clampaje aórtico y entrada de cardioplejía anterograda para la corrección del mismo.
- Se realiza en fibrilación ventricular.
- Apertura a través del parche previo o infundibulectomía, con corte longitudinal por encima del anillo de la válvula pulmonar.
- Liberación de adherencias y resección de bandas musculares si existen o no fueron reseçadas del todo en la primera cirugía a nivel del tracto de salida del VD.

- Explante de los restos valvulares.

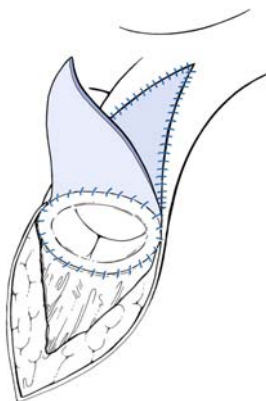


Fig 11 Imagen tomada Cardiopatía Congénita - Castaneda

- Implante de prótesis valvular en posición pulmonar.
Los tipos de conductos que pueden ser usados son :
 - Prótesis mecánica
 - Prótesis biológica
 - Homoinjertos
 - Contegra

Como se verá más adelante, el uso de uno o otra conducto / prótesis es hoy en día un tema de controversia. Aunque la mayoría de los grupos se decantan por el uso de prótesis ya sean mecánicas o biológicas. Sin embargo este no es un hecho a discutir en este trabajo, aunque si que se expondrán los motivos por los que en nuestra serie los pacientes reciben prótesis biológicas.

Se realiza el implante de la prótesis mediante :

- Tiron en el septo.
- Sutura continua prolene 3/0.

Una vez implantada la prótesis se procede al cierre de la infundibulectomía mediante un parche. (Goretex)

El cierre directo sólo se realiza en caso de cavidades muy dilatadas y suele ser muy infrecuente debido a que simultáneamente con el implante se realiza un remodelado infundibular o del tracto de salida del ventrículo derecho.

- En caso de existir estenosis de las arterias pulmonares se puede realizar una ampliación de las mismas utilizando el mismo parche de Gore Tex utilizado en la ampliación y cierre del tracto de salida del ventrículo derecho.
- Pacientes con historia de eventos arrítmicos que no hayan sido sometidos a ablación por EEF pueden recibir un procedimiento de crioablación.
- Por último y una vez que se ha implantado la prótesis y se ha cerrado la infundibulectomía, se puede empezar el destete o salida de CEC.
- Hemostasia y cierre por planos.
- En numerosas reintervenciones no se halla el pericardio. Por ello en la mayoría de las reintervenciones se utiliza un parche sintético (polytetrafluoroethylene) Gore TEX, que facilitará la entrada de futuras reesternotomías y protegerá la parte anterior del corazón.

3.4 Análisis estadístico

El análisis de este estudio retrospectivo ha sido realizado con el programa Statistical Analysis System Software (versión 17.0; SPSS).

Se ha realizado una comparación entre los datos preoperatorios y postoperatorios, (variables continuas ; diámetros telediastólicos y telesistólicos del ventrículo derecho (DTDS , DTS) y cualitativas dicotómicas disfunción contráctil del ventriculo derecho), mediante test paramétricos.

Para el cálculo del período libre de reintervención se consideró el tiempo expresado en días desde el primer día de la intervención hasta la última fecha de seguimiento. Se utilizó el método Kaplan Meier para calcular la supervivencia global y el período libre de reintervención.

Se estableció a priori como límite de significación estadística un valor de $p \leq 0,05$. Además de han empleado métodos estadísticos descriptivos incluyendo medidas de tendencia central.

4. RESULTADOS

4.1 Datos demográficos

De Enero 2007 a Septiembre 2009, 33 pacientes fueron sometidos a una intervención de sustitución valvular pulmonar.

Los 33 pacientes habían sido sometidos a algún tipo de cirugía correctora – paliativa, habiéndose realizado en todos los casos una valvulotomía + infundibulectomía e implante de parche de ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho.

El 41 % de los pacientes fueron mujeres y el 59 % varones.

La edad media de los pacientes fue de 31,3 años, (18 - 63 a).

La edad media de la primera intervención fue a los 3,8 años (6 meses – 28 años). Sólo un paciente no había sido sometido a ningún tipo de intervención en la infancia, realizándose una cirugía paliativa – correctora a los 28 años.

En nuestra serie se recoge el caso de un paciente varón que había sido sometido a dos intervenciones de recambio valvular pulmonar por prótesis mecánica y que durante su seguimiento había presentando varios episodios de trombosis de la misma. Recibió tratamiento fibrinolítico y posteriormente y tras recidiva de la clínica y la trombosis; se realizará el implante de una prótesis biológica siendo dado de alta y manteniéndose asintomático durante su seguimiento a un año.

Edades medias y distribución por sexos

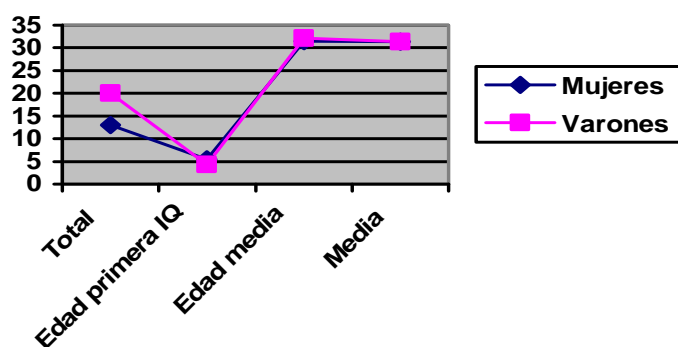


Fig 12

La supervivencia del grupo a 2 años es del 97 % con un sólo exitus durante el seguimiento.

El único paciente que ha sido exitus durante este seguimiento se trataba de un paciente de 23 años que falleció al año y medio de su intervención. En su caso la indicación de cirugía vino marcada por la presencia de dilatación de cavidades derechas. El paciente fue hallado muerto en la vía pública. Se trataba de un paciente politoxicómano cuya necropsia no consiguió esclarecer el motivo de su fallecimiento.

En el último control antes de su defunción, el paciente se había mantenido en Clase funcional I y ecocardiográficamente se había objetivado una regresión en las dimensiones del ventrículo derecho. No consta en los controles aparición de eventos arrítmicos, entendidos como aparición de clínica en forma de mareos o palpitaciones.

No hubo mortalidad perioperatoria.

Hasta la fecha el 100 % de los pacientes que viven se mantienen libres de reintervención.

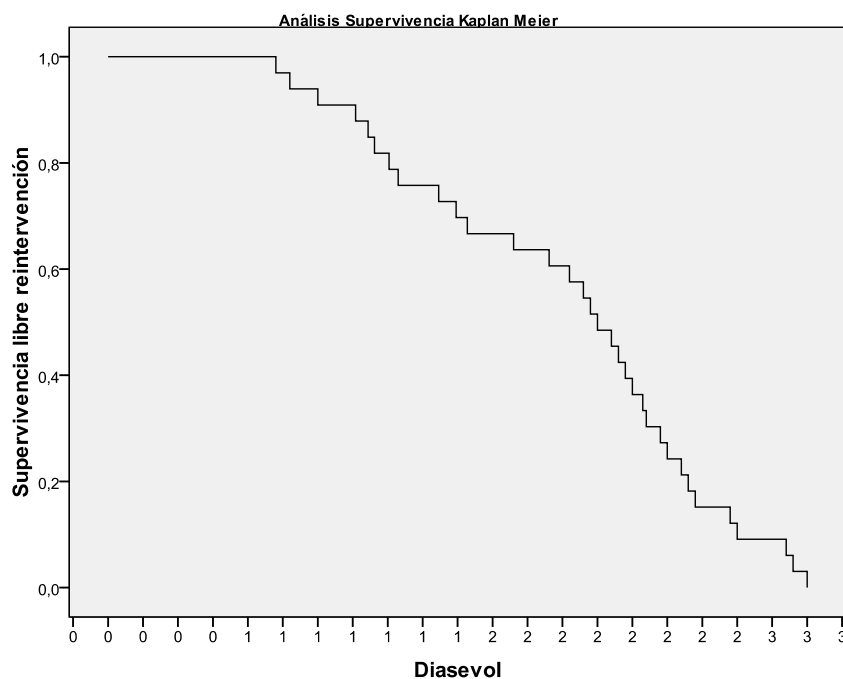


Fig 13 Análisis de período libre de reintervención.

4.2 Resultados quirúrgicos.

Todos los pacientes incluidos en esta serie fueron sometidos a cirugía de sustitución valvular pulmonar realizándose reesternotomía media y bajo circulación extracorpórea.

No aparecieron complicaciones durante la reesternotomía en ningún caso. En la mayoría de los casos se entró en circulación extracorpórea de forma convencional, sin necesitar accesos femorales (arteriales o venosos)

Los tiempos de CEC fueron similares en todos los casos. En ningún caso se realizó clampaje aórtico.

Ningún paciente presentó eventos embólicos pulmonares durante su estancia hospitalaria.

La estancia media hospitalaria fue de 12,58 días (9- 27 días), sin existir mortalidad preoperatoria.

Las complicaciones más frecuentes que aparecieron durante su estancia hospitalaria o en postoperatorio inmediato están recogidas en la Tabla .2.

Se han de considerar alteraciones del ritmo como complicaciones inmediatas, derivándose de estas la toma de decisiones sobre el manejo de las mismas. Este punto se discutirá más adelante.

Un paciente presentó compresión extrínseca de la coronaria derecha como complicación mecánica durante las primeras horas del postoperatorio inmediato.

En este caso una vez que el paciente llegó a la unidad de postoperados de Cirugía Cardíaca se objetivó una alteración en la repolarización electrocardiográfica, decidiéndose realizar una Coronariografía urgente que objetivó compresión extrínseca de la coronaria derecha producida por el decúbito de un tubo de drenaje.

Tras la retirada del mismo y angioplastia simple de la coronaria derecha la evolución del paciente fue satisfactoria.

Tabla 2.

<i>Complicaciones postoperatorias inmediatas</i>	
Sangrado / Reintervención	6 pacientes
Infección herida	3 pacientes
Trastornos conducción	2 pacientes
Torsada de Pointes (Episodios de FV)	1 paciente
Neumotórax	1 paciente
Compresión extrínseca CD	1 paciente

Como se ha ido mencionando con anterioridad, todavía no está claro el momento ideal para someter a pacientes, la gran mayoría de los cuáles están asintomáticos, a una cirugía de sustitución valvular pulmonar.

Sin embargo y como hemos ido detallando con anterioridad la presencia de dilatación de cavidades derechas así como la disfunción contráctil del ventrículo derecho, van a marcar la aparición de clínica y eventos arrítmicos en estos pacientes, y por lo tanto serán puntos claves para asentar futuras indicaciones de cirugía. Así como será importante conocer si el implante de una prótesis valvular en posición pulmonar frenará la dilatación del ventrículo derecho e incluso si este remodelado mejorará la contractibilidad cardíaca.

Se analizan los resultados quirúrgicos de estos pacientes a tres niveles:

- 1- Clínica y tolerancia al esfuerzo en postoperatorio inmediato y tardío.
- 2- Eventos arrítmicos en el postoperatorio inmediato y seguimiento.
- 3- Parámetros ecocardiográficos en postoperatorio inmediato y tardío. (Dimensiones cavidades derechas y función contráctil del VD (TAPSE)).

4.2.1 Clínica y tolerancia al esfuerzo

Los pacientes de esta serie, que habían sido intervenidos en la edad infantil, seguían controles por parte de la Unidad De Cardiopatías Congénitas de nuestro centro de forma semestral.

El objetivo de los controles era conocer la Clase funcional de estos pacientes (según NYHA), realizándose entrevistas clínicas y exploraciones físicas y complementarias. (Ecocardiograma y RMN).

Los pacientes permanecieron asintomáticos y en raras ocasiones presentaron clínica derivada de la dilatación de cavidades derechas.

En nuestra serie una minoría de pacientes llegó a la intervención quirúrgica con clínica de disnea; 12 pacientes (36 %) de los cuáles únicamente 2 pacientes presentaban disnea a mínimos esfuerzos.

Tabla 3

CLASE FUNCIONAL por la NYHA

Clase I	No limitación de la actividad física. La actividad ordinaria no ocasiona excesiva fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase II	Ligera limitación de la actividad física. Confortables en reposo. La actividad ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase III	Marcada limitación de la actividad física. Confortables en reposo. Actividad física Menor que la ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
Clase IV	Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin discomfort. Los síntomas de insuficiencia cardíaca o de síndrome anginoso pueden estar presentes incluso en reposo. Si se realiza cualquier actividad física, el discomfort aumenta.

En el seguimiento de los mismos pacientes y tras el alta hospitalaria, mediante historia clínica, exploración física y exploraciones complementarias se objetivó que el 100 % de los pacientes que se mantenían vivos seguían en CF I – II con buena tolerancia al esfuerzo físico.

Así mismo, uno de los pacientes de la serie tuvo un parto eutócico sin complicaciones.

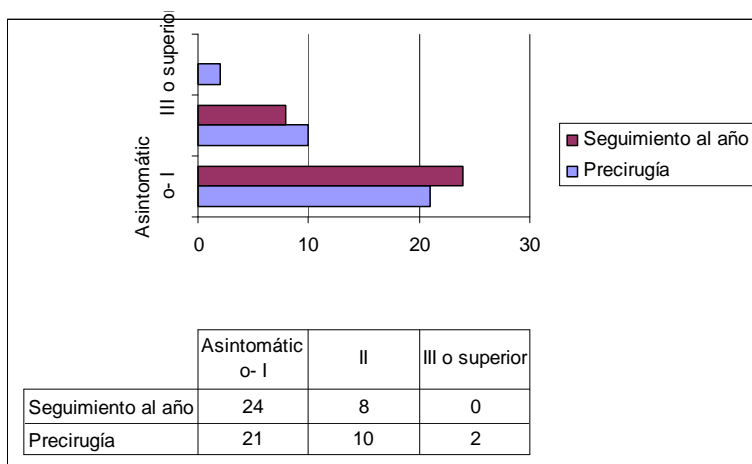


Fig 14 .Cuadro Clase funcional y tolerancia al esfuerzo

4.2.2 Eventos arrítmicos en postoperatorio inmediato y seguimiento

Otro de los puntos importantes en el seguimiento y control preoperatorio de estos pacientes era conocer la presencia de eventos arrítmicos, sintomáticos o inducidos, realizándose un Estudio Electrofisiológico a todos los pacientes ya fuera en el preoperatorio o bien en el postoperatorio.

La prevalencia de eventos arrítmicos, entendidos como aparición de fibrilación ventricular u otro tipo de arritmias malignas, alcanza una cifra de alrededor del 6 % en la mayoría de las series y seguimiento de estos pacientes.

En nuestra serie un 36 % de los pacientes presentaron alteraciones electrocardiográficas (QRS ancho) y presencia de arritmias ventriculares.

A todos los pacientes se les realizó un estudio electrofisiológico. Se realizó una ablación sobre 7 pacientes, requiriendo implante de un dispositivo autodesfibrilable (DAI) en dos pacientes.

En el postoperatorio inmediato, todos estos pacientes siguen un control con telemetría mientras se encuentran hospitalizados, para objetivar la aparición de eventos arrítmicos.

La fibrilación auricular fue la arritmia más frecuente, observándose en 5 pacientes. En todos ellos fue cardiovertida a ritmo sinusal farmacológicamente.

En 2 pacientes aparecieron episodios de Torsada de Pointes durante la hospitalización. En uno de ellos se indujo arritmia ventricular por lo que se le implantó un DAI.

-

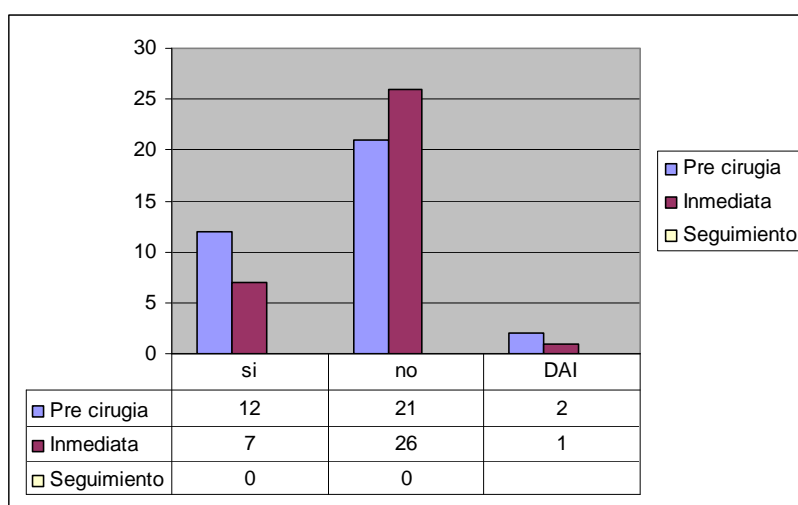


Fig 15
Eventos Arrítmicos preoperatorio / Inmediato y Seguimiento

4.2.3 Parámetros ecocardiográficos en postoperatorio inmediato y seguimiento

Durante el seguimiento de estos pacientes va a ser de gran importancia el seguimiento ecocardiográfico y volumétrico de sus diámetros ventriculares derechos.

El grado de insuficiencia pulmonar, que ocasiona una dilatación ventricular derecha, es el factor más importante en nuestro estudio que va a determinar el momento de la indicación quirúrgica.

El 91 % de los pacientes presentaban una dilatación del ventrículo derecho en el momento de la indicación de la cirugía, con una x 57,39 mm (40 – 102).

Tras la cirugía de sustitución valvular y remodelado del tracto de salida del Ventrículo derecho los diámetros ecocardiográficos inmediatos presentaban una reducción de alrededor del 3 %, con un DTDs medio de 48,9 mm (33-60).

Está reducción aumentaba hasta en un 2 % al año y medio de seguimiento. No se encontraron diferencias significativas con los diámetros DTS.

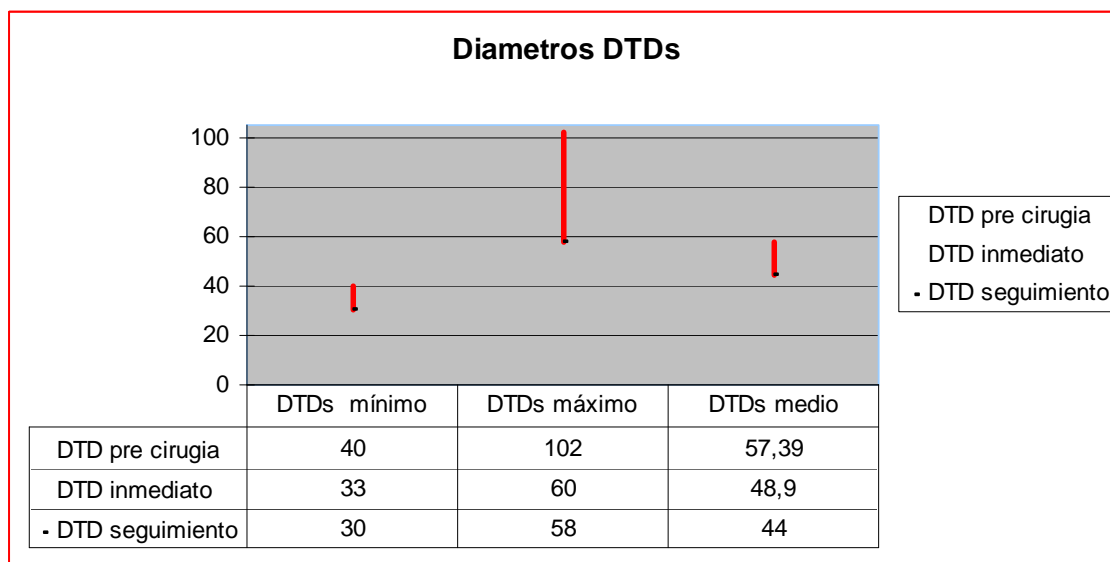


Fig 16. Evolución diámetros ecocardiográficos ventrículo derecho

► Por otro lado, otra de las características que valoramos fue la disfunción contráctil en estos pacientes.

Sólo 11 pacientes presentaron una función contráctil del ventrículo derecho o TAPSE inferior a 14 de forma preoperatoria.

En el postoperatorio inmediato, y entendiendo como aturdimiento cardíaco tras la circulación extracorporea esta cifra no se vió disminuida pero tampoco aumentada, de forma que los pacientes con buena función contráctil preoperatoria también la mantuvieron en el postoperatorio inmediato.

En el ecocardiograma de control a los 6 meses y anual se objetivó una mejoría en la función contráctil con un TAPSE medio de 17,5.

De esta forma en nuestra serie no se objetivó una diferencia significativa en la función contráctil de los pacientes sometidos a la cirugía de sustitución valvular pulmonar.

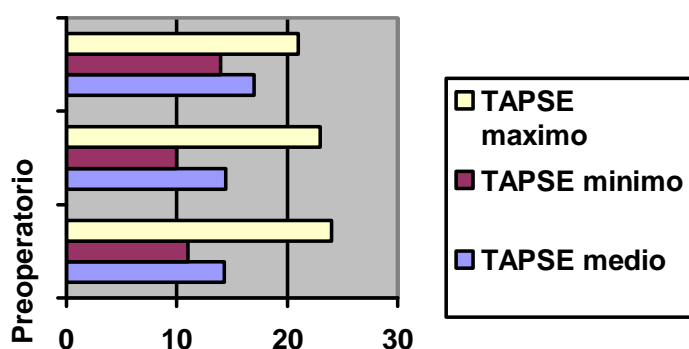


Fig 17. Función contráctil del ventrículo derecho

5. DISCUSIÓN

La Tetralogía de Fallot es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes, con tratamiento quirúrgico a edades tempranas y cuyo seguimiento va a venir determinado por el análisis de su capacidad funcional y la aparición de clínica con los años.

A pesar de que los resultados de la capacidad funcional a largo plazo de pacientes con TOF sometidos a cirugía correctora son excelentes, los efectos negativos del grado de insuficiencia pulmonar o regurgitación como resultado de la valvulotomía y infundibulectomía previa, en forma de limitación funcional o aparición de alteraciones eléctricas, son conocidos.

La insuficiencia pulmonar después de la reparación inicial de la TOF con PA o PS va a ser uno de los factores pronósticos que van a condicionar el seguimiento futuro de estos pacientes.

De esta forma la existencia de una insuficiencia pulmonar en mayor o menor grado va a ocasionar una dilatación del ventrículo derecho con empeoramiento de la clase funcional (CF según NYHA) (tabla 1).

Así pues, el momento de la cirugía va a venir marcado por la presencia de clínica y / o aparición de arritmias que se encuentran en relación con la dilatación del ventrículo derecho y la aparición de disfunción contráctil del mismo.

Diferentes estudios, ^{3,7,8} han demostrado, que la sustitución valvular pulmonar (PVR) tiene efectos beneficiosos sobre la sintomatología, función contráctil y disminución de eventos arrítmicos en pacientes con cirugías correctoras previas.

De esta forma, la tendencia debería ir encaminada a indicar una cirugía de PVR, porque a pesar de que el paciente se mantiene asintomático, se puede demostrar que a corto plazo se puede aportar un beneficio sobre la capacidad funcional del paciente, haciendo énfasis sobretudo en la actuación precoz sobre un ventrículo derecho que tiende a dilatarse con los años.

Conocer hoy en día el tiempo óptimo para realizar un PVR es todavía un punto de controversia.

Durante los últimos años han aparecido diferentes series que hablan no sólo de los factores que conducen a una indicación quirúrgica precoz sino también de los factores de riesgo para presentar una peor evolución en el tratamiento de esta patología.

En este estudio de revisión de casos, se concluyó, que los pacientes que presentaban las siguientes características : sexo masculino y diámetro aumentado de las arterias pulmonares y que eran sometidos a una sustitución valvular pulmonar, presentaban un peor pronóstico perioperatoria y durante el primer año de seguimiento postoperatorio.

Sin embargo, el objetivo de dicho trabajo no era conocer los factores pronósticos que aumentaban la morbi mortalidad de los pacientes sometidos a PVR, sino conocer hasta

qué punto realizar una indicación quirúrgica precoz en pacientes que se encontraban pauciasintomáticos / asintomáticos pero con dilatación del ventrículo derecho, podía mejorar su capacidad funcional futura. Todo ello haciendo hincapié en el remodelado de los diámetros del ventrículo derecho.

El objetivo del estudio ha sido valorar, por lo tanto, el remodelado del ventrículo derecho tras realizar una sustitución valvular pulmonar en pacientes que habían sido sometidos a cirugías correctoras durante la edad infantil y habían presentado clínica o dilatación (aumento diámetros telediastólicos) del ventrículo derecho.

De esta forma, el objetivo ha sido conocer el impacto del grado de regurgitación pulmonar en pacientes postoperados, su efecto sobre la dilatación del ventrículo derecho y la repercusión de este hecho en la aparición de clínica.

Así se ha podido indicar el momento idóneo para realizar la indicación quirúrgica y por lo tanto permitir reducir y mejorar la función contráctil del ventrículo derecho en el seguimiento futuro de estos pacientes.

Durante estos años, los pacientes que habían sido sometidos a una intervención quirúrgica siguieron controles por su cardiólogo habitual manteniéndose la gran mayoría asintomáticos.

El grado de regurgitación pulmonar y la aparición de la clínica han sido hasta la fecha los principales parámetros utilizados para realizar una indicación quirúrgica, en este caso de sustitución valvular pulmonar. A estos factores se ha añadido otros como por ejemplo la presencia de arritmias ventriculares.

En esta línea, están las series de *Eyskens et al.*¹¹, con 18 pacientes y el uso de test de esfuerzo preoperatorios, para conocer la capacidad funcional de sus pacientes. O bien la serie de *Liem et al.*¹³ con 58 pacientes y *Warner et al (2003)*¹² con 36 pacientes.

En ambos casos, se utilizaron pruebas de esfuerzo para conocer la capacidad funcional.

Así, la sustitución valvular pulmonar en pacientes con CF III o IV o con test de esfuerzo positivos mejoraba la calidad de vida y la capacidad de tolerancia al esfuerzo futura.

En nuestro caso, la mayoría de los pacientes se encontraban en CF I-II. Su capacidad funcional y tolerancia al esfuerzo no fueron objetivadas mediante pruebas de esfuerzo. Sólo el seguimiento y la exploración física fueron los factores determinantes para catalogar y evaluar la tolerancia al esfuerzo.

Otro de los puntos importantes a valorar durante el seguimiento de estos pacientes, ha sido la aparición de eventos arrítmicos.

Como se ha mencionado con anterioridad, la dilatación ventricular derecha ocasionada por el grado de insuficiencia pulmonar residual tras una cirugía correctora, es uno de los factores predisponentes que da origen a eventos arrítmicos, de diversa gravedad en estos pacientes.

En el año 2001 aparecieron series donde la alteración electrocardiográfica con QRS ancho y aparición de eventos arrítmicos ventriculares (malignos) se constituyó como un nuevo criterio para realizar una sustitución valvular pulmonar. (PVR).

En esta línea aparecieron estudios que buscaban el diagnóstico e inducción de eventos arrítmicos en estos pacientes y su seguimiento posterior.

Therrien et al (2001),¹⁷ con 70 pacientes, valoraban la realización de ablaciones quirúrgicas en pacientes con historia de fibrilación auricular/flutter o Taquicardia ventricular.

Disgicil et al (2001)² con 42 pacientes incluidos, también hicieron uso de ablaciones quirúrgicas en pacientes que habían presentado clínica arritmológica durante su seguimiento.

Sin embargo, en ninguna de las dos series se realizaron estudios electrofisiológicos de forma reglada a todos los pacientes, hubieran o no presentado clínica arritmológica de forma preoperatoria.

Así y a diferencia de la mayoría de series, en todos nuestros pacientes se realizaron estudios electrofisiológicos preoperatorios.

De esta forma, se evaluó preoperatoriamente a todos los pacientes, hubieran o no presentado clínica arritmológica con anterioridad.

En nuestra serie, tan sólo 12 pacientes presentaron sintomatología o historia de arritmias durante su seguimiento requiriendo ablación prequirúrgica en 7 casos.

Así pues, los pacientes a los que se les indujeron eventos arrítmicos fueron sometidos a ablación prequirúrgica, sin aparecer, por el momento nuevos eventos arrítmicos en el seguimiento a largo plazo de los mismos.

Sólo dos pacientes presentaron arritmias en el postoperatorio inmediato con necesidad de implante de un dispositivo DAI.

Estos dos pacientes habían sido sometidos a estudios electrofisiológicos con anterioridad al procedimiento quirúrgico sin haber presentado en el mismo inducción de eventos arrítmicos ventriculares.

Sin embargo y como en diferentes series desde el 2008, (^{15;17,22;}) el motivo fundamental de este estudio era determinar si realizar una PVR precoz en pacientes asintomáticos pero con el ventrículo derecho dilatado era capaz de ocasionar un remodelado del mismo a largo plazo, y por lo tanto presentar una mejoría en la función contráctil y también una reducción de eventos arrítmicos.

El método diagnóstico más utilizado para el estudio de la mayoría de las cardiopatías congénitas ha sido hasta la fecha la ecocardiografía.

El uso de la ecocardiografía ha sido fundamental para conocer la evolución de los diámetros tras la PVR, sin embargo ya en el 2005⁶, introducían el estudio de los volúmenes ventriculares mediante el uso de Resonancia Magnética Nuclear (RMN) en el estudio pre y postoperatorio.

Estudios y series posteriores, corroboraron que el uso de la RMN en pacientes severamente sintomáticos (CF III-IV) o bien con disfunción contráctil moderada del ventrículo derecho presentaba una aproximación a los volúmenes ventriculares de estos pacientes durante su seguimiento.

La aparición de la RMN y la introducción de la misma para el estudio de las cardiopatías congénitas complejas ha supuesto por lo tanto un avance para el conocimiento preoperatorio y seguimiento posterior de estos pacientes.

En nuestra serie, todos los pacientes fueron estudiados mediante un estudio ecocardiográfico y RMN.

A pesar de que el objetivo de este estudio no sea presentar una correlación de datos ecocardiográficos y volumétricos mediante RMN, podemos decir, al igual que la mayoría de las series, (^{6;8;20}) que la correlación volumétrica o estudio mediante RMN en estos pacientes nos aproxima mejor al grado de dilatación del ventrículo derecho y por lo tanto al momento de la indicación quirúrgica.

Los pacientes fueron sometidos a estudios ecocardiográficos preoperatorio / postoperatorio inmediato y postoperatorio en seguimiento (6 meses y 1 año).

Todos nuestros pacientes presentaron una reducción ventricular en el postoperatorio inmediato y seguimiento a 6 meses y 1 año.

La reducción ventricular en el postoperatorio inmediato es el resultado de la cirugía de remodelado / reconstrucción tracto salida del ventrículo derecho durante el implante valvular pulmonar.

El mantenimiento del mismo durante el seguimiento de los pacientes es el resultado del implante de una prótesis en posición pulmonar.

La desaparición en este caso de la insuficiencia pulmonar (resultado de la infundilectomía correctora a edades precoces) permite mantener los diámetros ventriculares corregidos durante la cirugía.

Otro punto importante en el momento de realizar una PVR fue conocer si está se realizaba con una prótesis mecánica o biológica.

En nuestra serie la mayoría de nuestros pacientes han recibido una prótesis biológica. El motivo fundamental es que se trata de pacientes jóvenes y / o mujeres en edad fértil donde la toma de anticoagulantes orales podría suponer una contraindicación para un deseo futuro de maternidad.

En nuestra serie el 87 % de los pacientes recibieron una prótesis biológica y sólo a 4 pacientes se les implantó una prótesis mecánica. 1 de estos pacientes presentó varios episodios de trombosis protésica que fueron tratadas en una ocasión con fibrinolíticos y en otra con recambio valvular protésico por una nueva prótesis mecánica. La recidiva de un nuevo episodio trombótico en este paciente hizo que se realizará un nuevo recambio valvular esta vez por una prótesis biológica.

Se trata de válvulas que trabajan en cavidades con presiones bajas con lo que la aparición de eventos trombóticos podrían ser más frecuentes, como es el caso del 3 % de pacientes de nuestra serie con prótesis mecánica.

Tjalling et al.²¹, presentan su serie con 28 pacientes a los que se sometió a PVR con prótesis mecánica, concluyendo que manteniendo un INR 2,5-4,0 reducen el riesgo tromboembólico.

En su serie presentan que los problemas derivados de los eventos trombóticos son menores que la incidencia de reintervenciones en series con xenoinjertos/ homoinjertos donde el deterioro del conducto protésico, en este caso elegido, le confiere una curva libre de reintervención del 85% a los 10 años y del 70% a los 7 años respectivamente.

Otro de los puntos que Tjalling y su grupo plantean en su revisión, es la aparición de disfunción valvular protésica biológica precoz, y como la disfunción de cualquier de estos conductos aumenta la morbi mortalidad de estos pacientes en reintervenciones sucesivas.

En la literatura revisada no hay series que presenten curvas libres de reintervención superior a 5 años en paciente sometidos a cirugía de sustitución valvular pulmonar con prótesis biológica.

En la serie de Bonhoeffer⁸ (2002), donde plantean el implante de válvulas percutáneas en pacientes portadores de prótesis biológicas disfuncionantes, abre un camino futuro para evitar futuras reintervenciones en estos pacientes.

En esta línea, han aparecido diferentes series^{12;14;15} que analizan los resultados de morbimortalidad, en pacientes portadores de prótesis biológicas o homoinjertos disfuncionante sometidos a reintervenciones.

Así, Cesjenvar et al., (2004) ¹⁴ con una serie de 411 pacientes, (47 pacientes portadores PVR previas) y posteriormente, Frigiola et al;⁴(2008), realizan un estudio donde se comparan dos grupos de pacientes sometidos a PVR (un 4 % de los cuáles eran portadores de conductos disfuncionantes) con pacientes sometidos a implante percutáneo valvular sin encontrar un aumento significativo en la morbi-mortalidad entre ambos procedimientos.

En la serie de Frigiola et al también se comparaban los resultados a largo plazo entre pacientes sometidos a PVR con prótesis mecánica y pacientes sometidos a PVR percutáneo observando que en ambos casos se producía una disminución en los diámetros ventriculares y mejoría de la función contráctil.

De esta forma, los avances con la introducción del implante percutáneo y la perfección de su técnica en el futuro, permitirán con el tiempo disminuir la morbi mortalidad del procedimiento y ofrecer una alternativa a la reintervención, a aquellos pacientes que presenten una disfunción valvular.

6. CONCLUSIONES

1. En este estudio realizado en el Hospital Vall d’Hebron, la sustitución valvular pulmonar en pacientes afectados de una Tetralogía de Fallot mejora los diámetros ventriculares, la función contráctil y por lo tanto la capacidad funcional de los mismos.
2. En los pacientes sometidos a Estudio electrofisiológicos que no presentaron inducción de eventos arrítmicos ventriculares, no han presentado episodios arrítmicos tras la cirugía de sustitución valvular pulmonar.
3. Todos los pacientes se mantienen en Clase funcional I tras la cirugía y libres de reintervención con un seguimiento medio de 16,9 (5-33) meses.
4. Los factores de riesgo para presentar una peor evolución son un retraso en la corrección inicial de la TOF y por lo tanto aparición de enfermedad pulmonar por hipertensión vascular subyacente, edad avanzada en el momento del PVR, deterioro funcional preoperatorio con Clase Funcional según NYHA (III- IV), o bien aparición de eventos arrítmicos.

ABREVIATURAS

IP	Insuficiencia pulmonar
ROVTO	Obstrucción al flujo en el tracto de salida del ventrículo derecho.
TOF	Tetralogía de Fallot
AP	Atresia pulmonar
PS	Estenosis pulmonar
VD	Ventrículo derecho
PVR	Sustitución valvular pulmonar.
CF	Clase Funcional
RMN	Resonancia Magnética Nuclear.
MAPCAs	Malformaciones arteriales – colaterales aorto pulmonares.
EEF	Estudio electrofisiológico
DTDs	Diámetro telediastólico
DTS	Diámetro telesistólico.

7. Bibliografía

1. Dunning J, Prendergast B, Mackway-Jones K. Towards evidence-based medicine in cardiothoracic surgery: best BETS. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2003;2:405–409.
2. Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, Schaff HV, Hagler DJ, Warnes CA, Danielson GK. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:344–351.
3. Graham TP Jr, Bernard Y, Arbogast P, Thapa S, Cetta F, Child J, Chugh R, Davidson W, Hurwitz R, Kay J, Sanders S, Schaufelberger M. Outcome of pulmonary valve replacements in adults after tetralogy repair: a multi-institutional study. *Congenit Heart Dis* 2008;3:
4. Frigiola A, Tsang V, Nordmeyer J, Lurz P, van Doorn C, Taylor AM, Bonhoeffer P, de Leval M. Current approaches to pulmonary regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;34:576–580.
5. Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, Webb GD, Williams WG, Siu SC, Merchant N, McCrindle BW. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison. *Eur J Cardio-thorac Surg* 2007;32:462–468.
6. Hooft van Huysduynen B, Henkens IR, Swenne CA, Oosterhof T, Draisma HH, Maan AC, Hazekamp MG, de Roos A, Schaliij MJ, van der Wall EE, Vliegen HW. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot improves the repolarisation. *Int J Cardiol* 2008;124:301–306
7. Doughan AR, McConnell ME, Lyle TA, Book WM. Effects of pulmonary valve replacement on QRS duration and right ventricular cavity size late after repair of right ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol* 2005;95:1511–1514.
8. van Huysduynen BH, van Straten A, Swenne CA, Maan AC, van Eck HJ, Schaliij MJ, van der Wall EE, de Roos A, Hazekamp MG, Vliegen HW. Reduction of QRS duration after pulmonary valve replacement in adult Fallot patients is related to reduction of right ventricular volume. *Eur Heart J* 2005;26:928–932.
9. Therrien J, Siu SC, Harris L, Dore A, Niwa K, Janousek J, Williams WG, Webb G, Gatzoulis MA. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;103:2489–2494.
- 10 van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, Bax JJ, Schoof PH, Ottenkamp J, van der Wall EE, de Roos A. Right ventricular function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Radiology* 2004;233:824–829.
- 11 Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J, Dymarkowsky S, Daenen W, Dumoulin M, Gewillig M. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercise performance. *Am J Cardiol* 2000;85:221–225. 222
12. Warner KG, O'Brien PK, Rhodes J, Kaur A, Robinson DA, Payne DD. Expanding the indications for pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1066–1071.
- 13 Lim C, Lee JY, Kim WH, Kim SC, Song JY, Kim SJ, Choh JH, Kim CW. Early replacement of pulmonary valve after repair of tetralogy: is it really beneficial? *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;25:728–734.
14. Cesnjevar R, Harig F, Raber A, Strecker T, Fischlein T, Koch A, Weyand M, Pfeiffer S. Late pulmonary valve replacement after correction of Fallot's tetralogy. *Thorac Cardiovasc Surg* 2004;52:23–28.

15. Borowski A, Ghodsizad A, Litmathe J, Lawrenz W, Schmidt KG, Gams E. Severe pulmonary regurgitation late after total repair of tetralogy of Fallot: surgical considerations. *Pediatr Cardiol* 2004;25:466–471.
16. Henkens IR, van Straten A, Schaliij MJ, Hazekamp MG, de Roos A, van der Wall EE, Vliegen HW. Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients. *Ann Thorac Surg* 2007; 83:907–911. 238
17. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2001;37:2008 2009.
18. Kleinveld G, Joyner RW, Sallee D 3rd, Kanter KR, Parks WJ. Hemodynamic and electrocardiographic effects of early pulmonary valve replacement in pediatric patients after transannular complete repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2006;27:329–335. 246
19. Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, Dodge-Khatami A, Pretre R, Berger F, Bauersfeld U. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic response. *Eur Heart* 2005;26:2612–2615. 251
20. van Straten A, Vleigen HW, Lamb HJ, Roes SD, van der Wall EE, Hazekamp MG, de Roos A. Time course of diastolic and systolic function improvement after pulmonary valve replacement in adult patients with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2005;46:1559–15
21. Tjallinging et al. 21 .*Eur J Cardiothorac Surg* 2006;30:28-32
22. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bo¨hmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1374–83.
23. Oechslin EN, Harrison DA, Harris L, Downar E, Webb GD, Siu SC, Williams WG. Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:245–51.
24. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975–81.
25. Harrison DA, Harris L, Siu SC, MacLoughlin CJ, Connelly MS, Webb GD, Downar E, McLaughlin PR, Williams WG. Sustained ventricular tachycardia in adult patients late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1368–73.
26. Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, Milano A, Pacifico AD. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1989;48:783–91.
27. Stark J, Bull C, Stajevic M, Jothi M, Elliott M, de Leval M. Fate of subpulmonary homograft conduits: determinants of late homograft failure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:506—16.
28. Forbess JM, Shah AS, St. Louis JD, Jaggars JJ, Ungerleider RM. Cryopreserved homografts in the pulmonary position: determinants of durability. *Ann Thorac Surg* 2001;71:54—60.
- 29 Fukada J, Morishita K, Komatsu K, Abe T. Influence of pulmonic position on durability of bioprosthetic heart valves. *Ann Thorac Surg* 1997;64:1678—81.
- 30 Ilbawi MN, Lockhart CG, Idriss FS, DeLeon SY, Muster AJ, Duffy CE, Paul MH. Experience with St. Jude Medical valve prosthesis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:73—9.

31. Miyamura H, Kanazawa H, Hayashi J, Eguchi S. Thrombosed St. Jude Medical valve prosthesis in the right side of the heart in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:148—50.
32. Kiyota Y, Shiroyama T, Akamatsu T, Yokota Y, Ban T. In vitro closing behaviour of the St. Jude Medical heart valve in the pulmonary position. Valve incompetence originating in the prosthesis itself. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:779—85.
33. Rosti L, Murzi B, Colli AM, Festa P, Redaelli S, Frigiola A. Pulmonary valve replacement: a role for mechanical prostheses? *Ann Thorac Surg* 1998;65(3):889—90.
34. Nurozler F, Bradley SM. St. Jude Medical valve in pulmonary position: anticoagulation and thrombosis. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2002;10:181—3.
35. Gladman et al. Survival in fallot tetralogy .*Ann, Thoraci Surg* 1999.(2): 678-682.