

Atresia pulmonar con septo íntegro, tratamiento quirúrgico a corto y largo plazo

Arturo Gonçalves

Cirugía Cardíaca
Pediátrica
Hospital
Materno-Infantil
Valle de Hebrón
Barcelona

Debido a la heterogeneidad de la Cardiopatía que nos ocupa, y a sus variables matices fisiopatológicos, la cirugía abarca un amplio abanico de procedimientos que los debemos utilizar de modo individualizado adaptados a cada situación particular.

Las alteraciones estructurales que dominan la anatomía son la falta de continuidad de la cavidad de Ventrículo Derecho (VD) con la Arteria Pulmonar (AP), septo ventricular cerrado y coexistiendo con un muy variable grado de hipoplasia del VD y Válvula Tricúspide (VT).

Además es frecuente la comunicación de la cavidad de VD con las arterias coronarias (sinusoides, fístulas) que en combinación con estenosis coronaria central a estas comunicaciones, acarrearán una dependencia coronaria de la presión en VD. La AP suele ser de tamaño y arborización normales.

Recordemos también las consecuencias que la cardiopatía ocasiona en la circulación:

- Hipoxia por cortocircuito auricular obligado, (circulación pulmonar ductus-dependiente),
- hipertensión suprasistémica del VD (variable con la regurgitación VT),
- hipertensión venosa sistémica (en dependencia del tamaño de la Comunicación Interauricular (CIA) y
- en ocasiones isquemia miocárdica (presencia de sangre insaturada en coronarias).

Del diagnóstico, lo más interesante con respecto a la cirugía es la valoración del grado de hipoplasia VD-VT, si la atresia es membranosa o infundibular, la normalidad o no de la AP y si existe dependencia coronaria del VD.

La evaluación pormenorizada de la información disponible (ha variado dependiendo de la época), debe realizarse lo antes posible y condicionará la cirugía inicial.

Paliación inicial. Tipos de procedimientos quirúrgicos

El primer objetivo es *asegurar la oxigenación* y esto se logra (aparte de mantener el ductus con prostaglandinas) mediante procedimientos que aumenten el flujo pulmonar.

También hemos aprendido que *descomprimir el VD de modo adecuado es el mejor modo de posibilitar el crecimiento del complejo VD-VT* y poder realizar en el futuro reparaciones completas. Esta "cirugía descompresiva", estará formalmente contraindicada en presencia de circulación coronaria dependiente del VD.

Fístula sistémico-pulmonar

Hoy día se practica casi de modo exclusivo el Blalock-Taussig modificado (BTM), que realizamos por toracotomía derecha, izquierda o central por esternotomía. Consiste en la interposición de una prótesis vascular de PTFE entre una arteria subclavia y la rama pulmonar del mismo lado. Se colocan catéteres de 4 o 5mm. según la masa corporal del paciente. Habitualmente administramos inhibidores de las plaquetas para mantenerla permeable.

Valvulotomía o valvulectomía pulmonar

Generalmente empleamos la esternotomía como vía de abordaje. Puede hacerse por toracotomía izquierda, con o sin CEC, ampliando el infundíbulo... Nosotros en el procedimiento inicial la hacemos por vía media y oclusión de cavas, sin CEC. Extirpamos el tejido valvular (valvulectomía) para lograr una mayor desobstrucción. Siempre exige que la forma de atresia sea membranosa (cámara infundibular presente).

Correspondencia:
Arturo Gonçalves
Hospital Materno-Infantil
Valle de Hebrón
Pº Valle de Hebrón, 119
08035 Barcelona

Indicación de cirugía

Dados los cambios circulatorios que se presentan al nacimiento, y tras el establecimiento del diagnóstico, el cardiólogo ya habrá actuado administrando prostaglandinas y si precisa habrá descomprimido la aurícula mediante una septostomía con balón. La indicación se establece prontamente por la hipoxemia, el grado de inestabilidad ductal, insuficiencia derecha, etc., pero lo que urge son las posibilidades de futuro y la evaluación de toda la información disponible va a condicionar el tipo de cirugía.

Tamaño y morfología del VD

Habitualmente expresado en porcentaje de lo esperado como normal, frecuentemente entre de 90% a 25%. La presencia o ausencia de cámara infundibular también se valorará.

Diámetro VT

Se expresa en porcentaje de lo normal, en cociente con la válvula mitral o más recientemente en unidades Z. Hay cierto paralelismo entre el grado de hipoplasia de VD y VT.

Anomalías coronarias

Cuando la cavidad del VD es severamente hipoplásica, es muy frecuente encontrar sinusoides o fístulas que comunican con las arterias coronarias. Si además hay estenosis o interrupción central a estas comunicaciones, la perfusión miocárdica dependerá del VD y la técnica quirúrgica se adaptará a este hecho.

Fístula BTM aislada

Se indica en presencia de circulación coronaria dependiente, o en VD extremadamente hipoplásicos sin existencia de infundíbulo. En cifras, VD menor del 40% y diámetro de VT inferior al 40%, relación con la mitral bajo 0,4 y valor Z inferior a -5.

Valvulotomía-Valvulectomía aislada

Se reserva para los casos más favorables, VD-VT mayor que 70%, o Z hasta de -2,9. Es preciso conocer que el infundíbulo es permeable y las coronarias normales. Además hay que mantener por semanas el ductus abierto con prostaglandinas mientras el VD genera de modo progresivo flujo anterógrado. Esto es válido incluso en instituciones que realizan de entrada la ampliación con parche de la salida del VD.

Valvulectomía y fístula

Es el procedimiento actualmente más utilizado. Para valores de VD-VT entre 70% y 40%, Z de -3 a -5, o clara discordancia entre VD-VT de tal modo que por el tamaño de uno de los dos, sea previsible la imposibilidad de obtener flujo adecuado en el postoperatorio inmediato.

También se utiliza cuando, aún con tamaños de VD-VT más favorables, no logremos mantener o garantizar la apertura ductal durante el tiempo necesario.

Resultados

Son muy variables respecto a la época en que se hizo la paliación, entre distintas Unidades y bajo distintos modos de enfocar la problemática de los pacientes. Así encontramos una de las series publicadas con mayor número de casos (estudio multicéntrico) que nos refiere supervivencia del 81% a un mes y de 64% a cuatro años. Los factores de riesgo principales fueron pequeño diámetro de VT, dependencia coronaria, y peso al nacimiento. Otras series igualmente numerosas, llaman la atención sobre los protocolos que centran la indicación según el diámetro de VT ya que es sabido las discrepancias en mediciones precedentes de Autopsias, ECO, Angio y Quirófano. Una publicación reciente basa fundamentalmente la elección de fístula o apertura de VD-AP, en la existencia o no de circulación coronaria dependiente. Para ello hace coronariografía. Los resultados son sorprendentes con supervivencia de 98% a 1, 5, y 7 años.

Procedimientos intermedios

Una gran mayoría de los que sobreviven a la paliación inicial precisan cirugía nuevamente antes de poder llegar a la reparación definitiva (que será la separación completa de las circulaciones). Este tipo de cirugía será muy adaptada a cada caso dependiendo de la evolución.

En los controles sucesivos suele estar indicado, antes del año, un nuevo estudio (angio incluida) para detectar el crecimiento de VD-VT, estado de la circulación pulmonar, anomalías coronarias y actuar en consecuencia.

Reconstrucción de la salida VD

La mayoría de los que recibieron valvulectomía pulmonar van a necesitar ampliación en la salida de

VD con parche para descomprimir adecuadamente el ventrículo. Se hace por esternotomía media y bajo CEC.

Glenn bidireccional

Consiste en la conexión de vena cava superior con la arteria pulmonar. Puede hacerse cuando la cianosis progresa para mantener el flujo pulmonar, o de modo electivo como primer paso de la reparación univentricular o "uno y medio". A veces dejamos intacta la fístula hasta la cirugía definitiva.

Creación de fístula Aorta-VD

Han sido publicados casos de isquemia, en circulación coronaria dependiente, que se han solucionado conectando la aorta con el VD a través de una prótesis vascular.

Cierre de fístula Coronaria-VD

Si existe, hace fenómeno de robo, empobreciendo la circulación coronaria en un ventrículo previamente descomprimido. Debe cerrarse.

Reparación final

Biventricular

Cuando las dimensiones de VD-VT alcanza el 85% de lo esperado como normal, y tras probar temporalmente que la oclusión de la CIA no ocasiona subida importante en la presión de la aurícula derecha, se indica la reparación biventricular.

Se efectúa una reconstrucción de la salida del VD con parche, parche valvulado o conducto valvulado y se cierra la CIA. Esto sucede tan solo en el 25% de todos los supervivientes, pero en porcentaje mayor si la mortalidad en la paliación inicial fue alta.

Univentricular

Los casos con crecimiento escaso o nulo de VD-VT, con hipoplasia extrema se benefician de la circulación tipo Fontan. Hoy día hacemos la conexión cavopulmonar total con Glenn bidireccional y prótesis vascular entre vena cava inferior y la AP. Usualmente esperamos hasta alcanzar los 15-18 Kg. de peso para dejar colocado un tamaño no restrictivo en adulto.

En presencia de circulación coronaria dependiente de VD, es muy beneficiosa pues la sangre llegará bien saturada.

Durante este procedimiento puede hacerse avulsión de la VT si hay indicación.

Uno y medio

Consiste en cerrar la CIA, ampliar convenientemente la salida del VD (mejor con válvula) y hacer el Glenn bidireccional. Es útil incorporar a la circulación pulmonar un VD con valores entre 60-85% del normal ya que produce flujo pulsátil, favorece el crecimiento de VD-VT y aumenta el tamaño de las ramas pulmonares. Es un procedimiento definitivo, pero con potencial derivación hacia reparación biventricular o univentricular.

Separación incompleta de circulaciones

En muchas ocasiones los pacientes permanecen en estados intermedios a la espera de evolución y mantienen una estabilidad más que aceptable a costa de mezcla de circulaciones. Tal es el caso de formas severas de hipoplasia VD-VT en las que no se alcanzó la descompresión buscada inicialmente y se realiza reconstrucción de salida de VD simultáneamente con Glenn bidireccional. La CIA y la fístula pueden quedar abiertas sin efectos nocivos. Según su evolución serán candidatos a reparación univentricular o biventricular.

Bibliografía recomendada

- Billingsley AM, Laks H, Boyce SW, George B, Santulli T, Williams RG. Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97:746-54.
- Bull C, de Leval M, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation* 1982;66:26-72.
- Burrows PE, Freedom RM, Benson LN, et al. Coronary angiographic abnormalities in infants and children with pulmonary atresia, hypoplastic right ventricle, and ventrículo-coronary communications. *Am J Radiol* 1990; 154:789-95.
- Calder AL, Co EE, Sage MD. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 1987;59:436-42.
- Cloutier A, Ash JM, Smallhorn JF, et al. Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae. *Circulation* 1985;72:471-9.

- Coles JG, Freedom RM, Lightfoot NE, *et al.* Long-term result in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1989;47:213-7.
- De Leval M, Bull C, Stark J, Anderson RH, Taylor JFN, Macartney FJ. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: surgical management based on a revised classification. *Circulation* 1982;66:272-80.
- De Leval M, Bull C, Hopkins R, *et al.* Decision-making in the definitive repair of the heart with a small right ventricle. *Circulation* 1985;72(Suppl 2):52-60.
- Freeman JE, DeLeon SY, Lai S, Fisher EA, Ow EP, Pifarre R. Right ventricle-to-aorta conduit in pulmonary atresia with intact ventricular septum and coronary sinusoids. *Ann Thorac Surg* 1993;56:1393-4.
- Freedom RM, Finlay CD. Right ventricular growth potential in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. en: Freedom RM, ed. *Pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Mt. Kisco, NY: Futura, 1989:239-43.
- Gentles TL, Colan SD, Giglia TM, Mandell VS, Mayer JE, Sanders SP. Right ventricular decompression and left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum: the influence of less extensive coronary anomalies. *Circulation* 1993;88(Suppl 2):183-8.
- Giglia TM, Mandell VS, Conner AR, Mayer JE Jr, Lock JE. Diagnosis and management of right ventricular-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992;86:1516-28.
- Gittenberg-deGroot AC, Sauer U, Bindl L, Babic R, Essed CE, Buhlmeier K. Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary arterial communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol* 1988;18:243-8.
- Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multi-institutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;150:406-27.
- Hawkins JA, Thorne JK, Boucek MM, *et al.* Early and late results in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:492-7.
- Jacobs ML, Norwood WI Jr. Fontan operation: influence of modification on morbidity and mortality. *Ann Thorac Surg* 1994;58:945-52.
- Kasznicza J, Ursell PC, Blanc WA, Gersony WM. Abnormalities of the coronary circulation in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am Heart J* 1987;114:1415-20.
- King DH, Smith EO, Huhta JC, Gutgesell HP. Mitral and tricuspid valve annular diameter in normal children determined by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1985;55:787-93.
- Koike K, Perrin D, Wilson DJ, Freedom RM. Myocardial ischemia and coronary arterial involvement in newborn babies less than one week old with pulmonary atresia and intact ventricular septum. En: Freedom RM, ed. *Pulmonary atresia and intact ventricular septum*. Mt. Kisco, NY: Futura, 1989:101-7.
- Kobayashi J, Matsuda H, Nakano S, *et al.* Hemodynamic effects of bidirectional cavopulmonary shunt with pulsatile pulmonary flow. *Circulation* 1991;84(Suppl 3):219-25.
- Kreutzer C, Mayorquim RC, Kreutzer GO, *et al.* Experience with one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:662-668.
- Mair DD, Danielson GK, Puga FJ. The Fontan procedure for pulmonary atresia and intact ventricular septum (PA and IVS): operative and late results. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:37A.
- McFaul RC, Tajik AJ, Mair DD, Danielson GK, Seward JB. Development of pulmonary arteriovenous shunt after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis. Report of four cases. *Circulation* 1977;55:212-216.
- Moore JW, Kirby WC, Madden WA, Gaitner NS. Development of pulmonary arteriovenous malformations after modified Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:1045-50.
- Muster AJ, Zales VR, Ilbawi MN, Backer CL, Duffy CE, Mavroudis C. Biventricular repair of hypoplastic right ventricle assisted by pulsatile bidirectional cavopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:112-9.
- O'Connor WN, Cottrill CM, Johnson GL, Noonan JA, Todd EP. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and ventriculo-coronary communication: surgical significance. *Circulation* 1982;65:805-9.
- Patel RG, Freedom RM, Moes CAF, *et al.* Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Analysis of factors influencing right ventricular growth. *Circulation* 1980;61:428-40.
- Pearl JM, Laks H, Stein DG, Drinkwater DC, George BL, Williams RG. Total cavopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1991;52:189-96.
- Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1120-6.
- Rowlatt JF, Rimoldi JHA, Lev M. The quantitative anatomy of a normal child's heart. *Pediatr Clin North Am* 1963;10:499-506.
- Squitieri C, di Carlo D, Giannico S, Manino B, Giamberti A, Marcelletti C. Tricuspid valve avulsion or excision for right ventricular decompression in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;97:779-84.

Waldman JD, Karp RB, Lamberti JL, Sand ME, Ruschhaupt DG, Agarwala B. Tricuspid valve closure in pulmonary atresia and important RV-to-coronary artery connections. *Ann Thorac Surg* 1995;59:933-41.

Williams WG, Burrows P, Freedom RM, *et al.* Thromboexclusion of the right ventricle in children with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:222-9.