

Atresia pulmonar con comunicación interventricular. Presentación clínica y aspectos funcionales

Dimpna C. Albert

Médico adjunto
de cardiología
pediátrica
Hospital
Valle de Hebrón
Barcelona

La atresia pulmonar con comunicación interventricular (AP+ CIV) conocida también como Fallot extremo o Pseudotruncus, la definimos por la falta de continuidad entre el ventrículo derecho y al árbol vascular pulmonar (atresia pulmonar) y por la presencia de un defecto septal interventricular. La atresia pulmonar puede afectar a la válvula, al tronco pulmonar (arterias pulmonares confluentes) o extenderse más allá de su bifurcación (arterias pulmonares no confluentes). La circulación pulmonar se establece a través del nativo árbol vascular pulmonar, alimentado por un conducto arterioso persistente (PCA) y/o arterias Sistémico-Pulmonares (MAPCAs, *Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries*) o, exclusivamente por MAPCAs en los casos de ramas pulmonares pulmonares no existentes; vemos pues, que el origen del flujo pulmonar puede ser único o múltiple. Cuando el flujo pulmonar se establece exclusivamente a expensas de un PCA, la arborización pulmonar suele ser normal, cosa que no ocurre en las otras variantes en las que podemos encontrarnos lóbulos pulmonares irrigados por doble circulación.

La presentación clínica va a depender del flujo pulmonar existente. En el recién nacido los pacientes con flujo pulmonar disminuido, cuya circulación dependa exclusivamente de un PCA presentarán cianosis intensa al nacimiento, con segundo ruido único a la auscultación cardíaca, y requerirán el mantenimiento ductal con prostaglandinas E1 para su supervivencia, con la realización de fístula sistémicopulmonar quirúrgica (Blalock-Taussig modificada-BTM) como medida quirúrgica inicial. Sin embargo en los casos con circulación pulmonar aumentada, por existencia de múltiples MAPCAs, pueden presentar hiperaflujo pulmonar, con la consecuente aparición de insuficiencia cardíaca a los pocos días de nacimiento, coincidiendo con la disminución de las resistencias pulmonares, en estos pacientes la presentación clínica será de cianosis junto con situación de insuficiencia cardíaca, siendo característica la aus-

cultación de soplos continuos en ambos hemitórax. Por tanto, las variables anatómicas en el árbol vascular pulmonar nativo y en el flujo pulmonar "colateral" son las condicionantes de las manifestaciones clínicas, la supervivencia sin operación y la complejidad de los teóricos tratamientos quirúrgicos. El mantenimiento de un hiperaflujo pulmonar en determinadas zonas pulmonares puede desarrollar en la evolución enfermedad vascular pulmonar, de ahí la importancia de la localización exacta de la circulación pulmonar y los tratamientos paliativos de "unifocalización" (conexionar toda la circulación sistémica al tronco pulmonar nativo) de una manera precoz, para a su vez condicionar crecimiento de las ramas pulmonares nativas.

En la edad adulta, si estos pacientes no han sido sometidos a corrección quirúrgica, la presentación clínica viene caracterizada por las manifestaciones de un síndrome de hipoxia crónica. La insuficiencia de la válvula aórtica es un problema evolutivo añadido, que afecta a un 70% de los pacientes que llegan a la edad adulta. En algunos pacientes, se añade a la sintomatología hipóxica un cuadro de insuficiencia cardíaca por fallo ventricular izquierdo, ocasionado por: la hipoxia, la insuficiencia aórtica y la sobrecarga de volumen que ocasiona la circulación sistémico-pulmonar. La auscultación se caracteriza por la existencia de un segundo ruido único, y un soplo continuo en región infraclavicular y/o en ambos hemitórax atribuible a PCA y/o circulación sistémico-pulmonar. Si existe regurgitación aórtica se ausculta su soplo diastólico característico.

El *diagnóstico* se puede realizar con el Eco-cardiograma-Doppler, pero no es útil para la visualización del árbol vascular pulmonar. Por ello, es indispensable el cateterismo cardíaco. En el cateterismo cardíaco, son necesarias múltiples inyecciones en aorta ascendente y descendente para delimitar el origen de las arterias sistémico pulmonares y, en

Correspondencia:
Dimpna C. Albert Brotons
Hospital Valle de Hebrón
Pº Valle de Hebrón, 119
08035 Barcelona

ocasiones, son precisas las inyecciones retrogradas en venas pulmonares (ello es fundamental en los casos que no se visualiza una de las arterias pulmonares). Cuando existe un aporte multifocal del flujo pulmonar, hay que medir la presión pulmonar en cada uno de dichos territorios, ya que no es infrecuente la existencia de enfermedad vascular pulmonar circunscrita en uno de los lóbulos pulmonares. Otra exploración a realizar para visualización del árbol pulmonar es la RNM, pero no nos permite la medición de la presión pulmonar, por lo que es una prueba que puede ser complementaria al cateterismo, pero de momento no es decisiva para tomar las decisiones quirúrgicas.

La *actitud terapéutica* es difícil y debe individualizarse para cada paciente, teniendo presente su situación clínica, las posibilidades y el riesgo quirúrgico, y la historia natural de la enfermedad. Si el flujo pulmonar depende exclusivamente de un PCA el tratamiento es más simplificado, con la realización inicial de un BTM y posteriormente, alrededor de 1 año la corrección quirúrgica, con cierre de CIV y conexión de tubo valvulado entre ventrículo derecho y ramas pulmonares. Pero en general, el tratamiento quirúrgico debe hacerse en varios estadios, dada la existencia de circulación multifocal, y en muchos casos se precisa también de procedimientos de cateterismo intervencionista. Cuando, tras el estudio de la vasculatura pulmonar, el tratamiento es considerado posible, éste consiste en unifocalizar la circulación pulmonar y establecer su continuidad con el ventrículo derecho, el proceso de unfocalización pulmonar hay que planificarlo individualmente para cada caso.

La historia natural de los pacientes que nacen con esta cardiopatía demuestra que sólo un 4% de los pacientes llegan a la edad adulta, de ellos el 40% lo consiguen con alguna paliación realizada en la edad pediátrica. El 70% de los pacientes desarrollan insuficiencia valvular aórtica, causante de insuficiencia cardíaca en el 40 % de los casos. Aunque hay des-

critos pacientes mayores de 40 años, la edad media de muerte es de 35 años y ésta es causada, tanto por las consecuencias del síndrome hipóxico, como por insuficiencia cardíaca o enfermedad vascular pulmonar.

Evidentemente, la enfermedad vascular pulmonar contraindica el tratamiento quirúrgico y la actitud terapéutica se limita al tratamiento del síndrome de hipoxia, conjuntamente al tratamiento de la otra sintomatología acompañante (insuficiencia cardíaca, insuficiencia aórtica etc.). Por otro lado, las MAPCAs que permiten el desarrollo de muchos de estos pacientes, en la evolución son las causantes de las complicaciones, como hemorragias pulmonares durante el postoperatorio o el desarrollo de la enfermedad pulmonar vascular.

Bibliografía recomendada

- Haworth SG, Rees P, Taylor JF, Macartney FJ, de Leval M, Stark J. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Effect of systemic pulmonary anastomosis. *British Heart Journal* 1981;45:133-4.
- Lofland GK. The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect and multiple aorta pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:480-6.
- Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, Moore P, Parry AJ, Teiel DF, Hanley L. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000;101:1826-32.
- Mair DD, Puga FJ. Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Curr Treat Options Med* 2003; 5:409-15.
- Cardiopatías congénitas paliadas en edad postpediátrica*. Dr. Jaume Casaldàliga. IV Curso de Cardiología Pediátrica. Barcelona: Hospital Vall d'Hebrón, 2002.