

Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar en el recién nacido y lactante. Corrección completa

A. Cabrera Duro^a, D. Rodrigo Carbonero^a, P. Martínez Corrales^b, J. Aramendi Gallardo^b, J. Alcívar Villa^a, J. López de Heredia Goya^c y C. Romero Ibarra^d

Servicios de ^aCardiología Pediátrica, ^bCirugía Cardíaca Infantil y ^cNeonatal. Hospital de Cruces. Vizcaya. ^dCardiología Pediátrica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona. España.

Se presentan 2 pacientes, un recién nacido y un lactante de 7 meses, con tetralogía de Fallot y agenesia de la válvula pulmonar. Ambos tenían obstrucción grave del anillo con ramas pulmonares aneurismáticas que comprimían y desplazaban la tráquea y los bronquios principales. El paciente recién nacido necesitó ventilación mecánica desde el nacimiento. El tratamiento fue agresivo en ambos, con cierre de la comunicación interventricular, arterioplastia de las ramas y homoinjerto en el lactante y resección del tronco y ramas pulmonares con sutura de la cara posterior de ambas ramas, asociado a un conducto valvulado en posición ortotópica en el neonato.

Creemos que el tratamiento precoz evita la degeneración de la vía respiratoria y la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.

Palabras clave:

Agenesia de válvula pulmonar. Tetralogía de Fallot. Homoinjerto. Aneurisma de ramas. Conducto valvulado. Homoinjerto.

TETRALOGY OF FALLOT WITH ABSENT PULMONARY VALVE IN A NEWBORN AND INFANT. COMPLETE SURGICAL CORRECTION

We report two patients, a newborn and a 7-month old infant, with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve syndrome. Both had severe obstruction at the level of the ring with aneurysmal pulmonary artery branches, which compressed and displaced the trachea and main bronchial tubes. The neonate required mechanical ventilation from birth. Treatment was aggressive in both patients with interventricular septum defect closure, arterioplasty of the branches and homograft in the infant, and resection of the truncus and pulmonary branches with posterior face sutu-

re of both branches associated with a valved conduit in orthotopic position in the neonate.

We believe that early treatment avoids airway degeneration and right ventricle volume overload.

Key words

Pulmonary valve absence. Tetralogy of Fallot. Homograft. Branches aneurysm. Valved conduit. Homograft.

INTRODUCCIÓN

La ausencia de la válvula pulmonar es una variante poco frecuente de la tetralogía de Fallot (3-6%). La estenosis del anillo con ausencia de tejido valvular se asocia a una dilatación del tronco y ramas pulmonares que pueden obstruir de forma significativa las vías respiratorias, y que requiere ventilación mecánica. Esta obstrucción es la principal causa de muerte de la enfermedad en edad neonatal. En los últimos años tendemos a un tratamiento más agresivo en los primeros meses de la vida con resección de tronco y ramas pulmonares con sutura de la cara posterior de ambas ramas asociada a un conducto valvulado o aneurismoplastia y homoinjerto.

Se presentan 2 pacientes con esta anomalía, uno lactante y otro recién nacido con ventilación mecánica y saturación arterial menor de 50% con buen resultado quirúrgico.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Lactante de 7 meses de edad remitido para estudio. En la exploración al ingreso se observa una buena coloración, polipnea moderada, soplo sistólico eyectivo en se-

Correspondencia: Dr. A. Cabrera Duro.
Alameda de Recalde, 35 B-2.º D. 48011 Bilbao. España.

Recibido en abril de 2003.
Aceptado para su publicación en septiembre de 2003.

gundo espacio intercostal izquierdo con soplo diastólico y segundo ruido único; hepatomegalia de 2 cm por debajo del reborde costal. El electrocardiograma mostró signos de hipertrofia ventricular derecha. La radiografía de tórax reveló cardiomegalia moderada con arteria pulmonar prominente. En la ecocardiografía se observó un ventrículo derecho con infundíbulo dilatado, anillo de la válvula pulmonar hipoplásico de 6 mm, un tronco pulmonar de 20 mm y ramas pulmonares de 12 y 13 mm, todo ello asociado a una comunicación interventricular perimembranosa de 6 mm. El Doppler demostró la presencia de un gradiente entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar de 80 mmHg con insuficiencia pulmonar grave. La resonancia magnética (RM) confirmó la dilatación de la arteria pulmonar (18 mm de diámetro) y de ambas ramas

pulmonares (14 mm de diámetro). Las ramas desplazaban tanto la tráquea como los bronquios principales (fig. 1A). No se observaba tejido valvular a nivel del anillo (fig. 1B). El cateterismo midió una presión del ventrículo derecho sistémico con gradiente a nivel del anillo pulmonar de 85 mmHg. La ventriculografía derecha y la arteriografía pulmonar confirmaron la estenosis del infundíbulo y anillo valvular (fig. 2A) y la dilatación aneurismática de las ramas pulmonares (fig. 2B). La corrección quirúrgica se practicó bajo hipotermia de 18 °C. Se cerró la comunicación por vía combinada auricular e infundibular, con parche de Dacron con puntos sueltos de Ticron 5/0. Se utilizó un homoinjerto aórtico criopreservado de 21 mm entre el ventrículo derecho y las ramas pulmonares con arterioplastia previa de las ramas. Se cerró la ventriculotomía

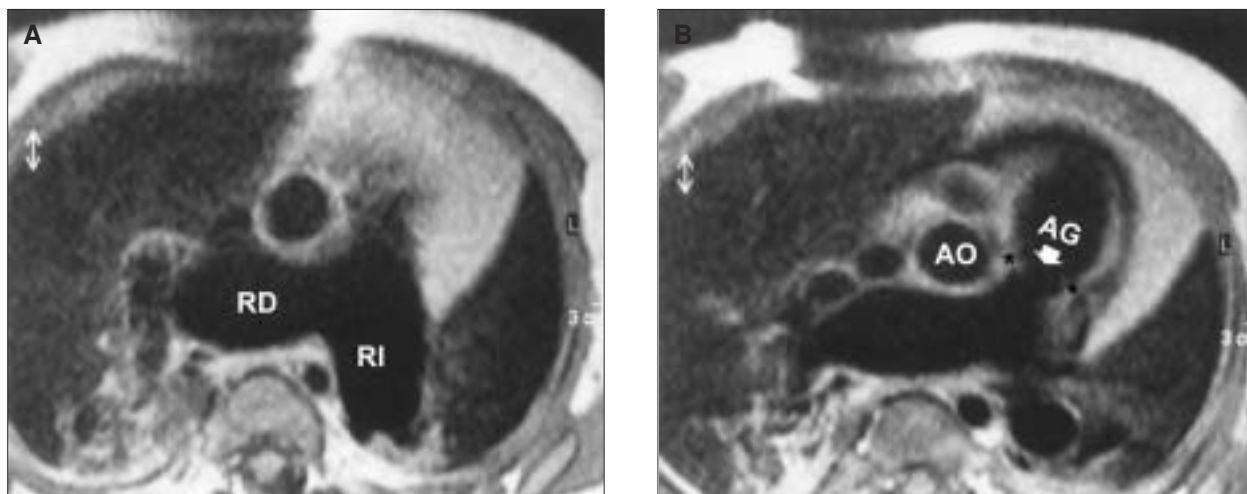


Figura 1. A) Resonancia magnética. Proyección axial. Ramas pulmonares aneurismáticas que comprimen las vías respiratorias. RD: rama derecha; RI: rama izquierda. B) Resonancia magnética. Proyección axial: Anillo válvula pulmonar pequeño con ausencia de válvula. Asterisco negro: zona de válvula. Flecha blanca y AG: agenesia valvular. Ao: aorta ascendente.

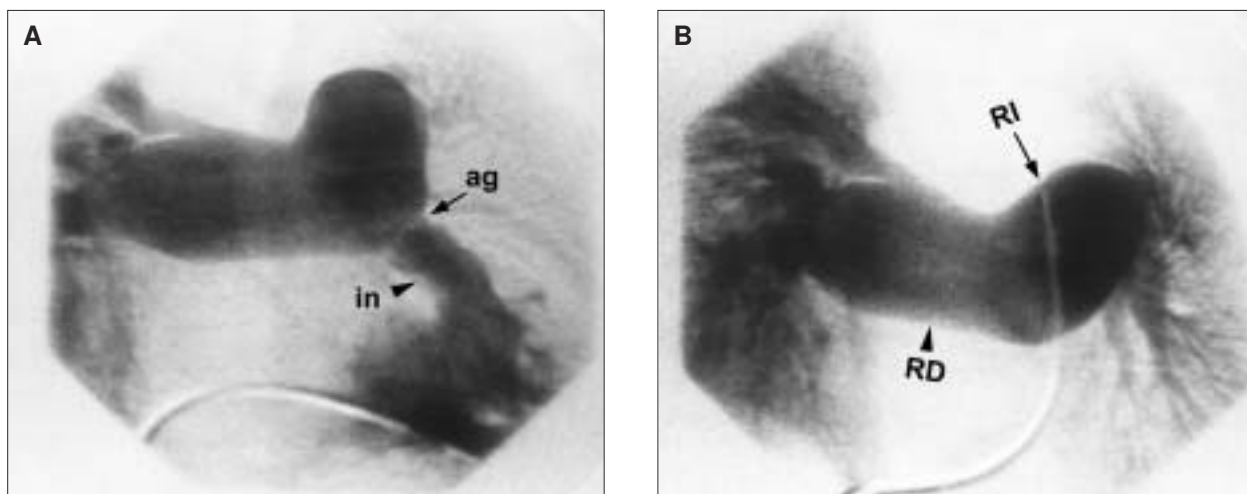


Figura 2. A) Ventriculografía derecha: infundíbulo hipoplásico con válvula ausente. Tronco y ramas pulmonares dilatadas. Flecha negra. In: infundíbulo derecho. B) Arteriografía pulmonar. Arterias pulmonares aneurismáticas.

con un parche de pericardio bovino. El paciente fue extubado a las 36 h, y fue dado de alta a los 9 días de la intervención, sin gradiente en el tracto de salida derecho e insuficiencia pulmonar mínima. A los 3 años de la intervención en el paciente permanece asintomático con gradiente de 30 mmHg en la zona proximal del homoinjerto.

Caso 2

Recién nacido a término con un peso de 3.750 g, primer embarazo. Desde el nacimiento presenta cianosis generalizada extrema, con saturación del 20-30 %, que requiere ventilación mecánica, y es enviado a nuestro hospital. En la exploración al ingreso se observaba cianosis, saturación del 50 % y pH de 7,09. Auscultación: soplo sistólico y diastólico en el segundo y el tercer espacio intercostal izquierdo con ventilación pulmonar conservada. Abdomen: hepatomegalia de 3 cm debajo del reborde costal. El electrocardiograma muestra hipertrofia ventricular derecha. La radiografía de tórax: arco aórtico derecho, arterias pulmonares dilatadas y lóbulo pulmonar inferior derecho insuflado. La ecocardiografía bidimensional muestra comunicación interventricular subaórtica con aorta acabalgante en el 50 %, ventrículo derecho dilatado. El anillo pulmonar estenótico presenta una zona ecogénica compatible con agenesia de válvula pulmonar, tronco y ramas pulmonares aneurismáticas, que comprime las vías respiratorias. Doppler: gradiente sistólico a nivel del anillo pulmonar de 100 mmHg; gradiente diastólico arteria pulmonar-ventrículo derecho de 36 mmHg. Color: aceleración sistólica y regurgitación diastólica grave. Las condiciones del paciente impiden otras exploraciones para valorar las ramas pulmonares. Fue intervenido al cuarto día de vida por esternotomía media, temperatura de 26 °C, tiempo de circulación extracorpórea de 154 min y de isquemia de 92 min. Sección del anillo pulmonar con prolongación hacia el ventrículo. Se efectúa cierre de la comunicación interventricular con parche de Dacron con puntos sueltos de Ticron 5/0; se reseca la arteria pulmonar hasta la bifurcación de las ramas pulmonares y se aproximan las caras posteriores de ambas ramas; uniéndolas con sutura continua de Prolene 7/0 se insertó un tubo valvulado en posición ortotópica de Vempro de 14 mm. La sutura continua de la unión tubo-arteria pulmonar se realizó con prolene 7/0 y el tubo-ventrículo con prolene 6/0. El paciente fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos estable, con saturación de 97 % y mínimo soporte inotrópico durante 72 h. Evolución: se extubó a los 8 días, iniciándose tratamiento con digital y diuréticos. Presentó un aumento de la presión arterial en relación con microtrombo que causaba estenosis de la arteria renal derecha sin alteración de las cifras analíticas. Riñón derecho, 5; izquierdo, 5,5.

En la revisión previa a alta la presión del ventrículo derecho era de 30 mmHg, insuficiencia a nivel de la válvula pulmonar ligera y ramas pulmonares de 6 mm. Se

procedió al alta a los 50 días con un peso de 4.120 g. A los 10 meses el paciente permanecía asintomático.

DISCUSIÓN

Ambos pacientes presentaban ramas pulmonares aneurismáticas que comprimían y desplazaban la tráquea y los bronquios principales, provocando dificultad respiratoria¹⁻⁹ que necesitaba en el caso del recién nacido de ventilación mecánica^{2,4,6,10} previa al tratamiento quirúrgico. En la literatura de los últimos años, 60 pacientes (35,4 %) presentaban compresión externa de las vías aéreas creando una estenosis secundaria que requirió inicialmente ventilación mecánica. Tras la corrección quirúrgica, fue necesario realizar dilatación de la zona bronquial estenótica a doce y en seis se colocó un *stent* de Palmatz de 4-5 mm^{8,10,11}. La precocidad del tratamiento en nuestros pacientes impidió este tipo de complicaciones.

El tratamiento quirúrgico fue diferente en cada uno de nuestros casos: arterioplastia de las ramas pulmonares y homoinjerto entre el ventrículo derecho y ambas ramas en el lactante y resección del tronco pulmonar con aproximación y sutura de la cara posterior de ambas ramas¹² asociada a la colocación entre éstas y el ventrículo derecho de un conducto valvulado en posición ortotópica. El homoinjerto se ha aplicado desde 1990 como tratamiento de elección para pacientes con problemas respiratorios y ventilación mecánica por ramas aneurismáticas. Dodge-Khatani et al⁸ lo utilizaron en 11 pacientes (cinco homoinjertos aórticos y cinco pulmonares) con uno asociado a plastia pulmonar con tres reintervenciones. Hew et al⁹ lo aplicó en 15 neonatos, 9 con ventilación mecánica, con 6 reintervenciones y 3 fallecimientos. La técnica aplicada por nosotros en el neonato es similar a la publicada por Hraska¹². La ventaja que presenta esta técnica es la utilización de válvula pulmonar que impide la aparición de insuficiencia pulmonar presente en los casos con plicatura transanular o con válvula monocup^{7,11}.

En conclusión, es aconsejable el tratamiento precoz de los pacientes con tetralogía de Fallot con agenesia de válvula, pues se puede evitar la patología de vías respiratorias. Es aconsejable la colocación de un homoinjerto o tubo valvulado que impida la insuficiencia pulmonar moderada-grave y, en consecuencia, la dilatación con sobrecarga ventricular derecha.

BIBLIOGRAFÍA

1. Waterson KG, Malm TK, Karl TR, Mee RBB. Absent pulmonary valve syndrome: Operation in infants with airway obstruction. *Ann Thorac Surg* 1992;54:1116-9.
2. Heineman MH, Hanley FL. Preoperative management of neonatal tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg* 1993;55:172-4.
3. Van Son JAM, Mohr FW. Median sternotomy for prolonged resuscitation in neonatal tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:185-6.

4. Jekel L, Benatar A, Bennink GB, Wooley SR, Van de Wal HJ. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. A continuing challenge. *Scand Cardiovasc J* 1998;32(4):213-7.
5. Kreutzer C, Schlichter A, Kreutzer G. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: A surgical technique for complete repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:192-4.
6. Kirshbom PM, Jagers JJ, Ungerleider RM. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Simplified technique for homograft repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:1125-8.
7. Mc Donnell BE, Raff GW, Gaynor JW, Rychick J, Gordinez RI, De Campli WM, et al. Outcome after repair of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1391-6.
8. Dodge-Khatani A, Backer CL, Holinger LD, Baden HP, Marvroudis C. Complete repair of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve including the role of airway stenty. *J Cardiovasc Surg* 1999;14:82-91.
9. Hew CC, Daebritz SH, Zurakowski D, Del Nido PJ, Mayer JE, Jonas RA. Valved homograft replacement of aneurysmal pulmonary arteries for severity symptomatic absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1778-85.
10. Subramanian V, Anstead M, Cottrill CM, Kanga J, Gurley J. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and bronchial compression: Treatment with endobronchial stent. *Pediatr Cardiol* 1997;16:237-9.
11. Godart F, Hongel L, Lacour-Gayet F, Serraf A, Sousa-Uva M, Bruniaux J, et al. Absent pulmonary valve syndrome. Surgical treatment. *Ann Thorac Surg* 1996;62:136-42.
12. Hraska V. A new approach to correction of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1601-3.