

CONTRIBUCIONES ORIGINALES

Atresia pulmonar con tabique intraventricular íntegro

XAVIER PALACIOS-MACEDO,* ‡
FRANCISCO RODRÍGUEZ-GALAZ, ‡
RODOLFO SIORDIA-ZAMORANO, ‡
VÍCTOR CONCHA-SERRANO, ‡
EDUARDO PALACIOS-CACACHO ‡ Y
CARLOS PÉREZ-TREVIÑO* ‡

Con miras a encontrar una técnica quirúrgica satisfactoria para la corrección de la atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, se presenta una innovación, que tiene por objeto mejorar el tracto de salida del ventrículo derecho y que consiste en la resección total de la válvula tricúspide, además de realizar plastia de la cámara de salida del ventrículo derecho hasta el origen de la arteria pulmonar, mediante el uso de parche de pericardio.

La atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro es una malformación cardíaca congénita cianógena poco común y a menudo fatal en los primeros días o meses de la vida.¹⁻⁵ La sobrevida está en relación con el tamaño de la comunicación interauricular, la permeabilidad del conducto arterioso⁶⁻⁷ y posteriormente, una vez realizado el diagnóstico,^{2, 8} del éxito de la maniobra de Rashkind,³ o de la cirugía.⁴

Según Van Praagh,⁶ existen tres tipos básicos de atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, dependiendo del tamaño del ventrículo derecho: tipo I, con ventrículo derecho grande o de tamaño normal; tipo II, con ventrículo derecho hipoplásico y tipo III, con ventrículo derecho ausente. Sin embargo, la mayoría de los autores consideran que sólo existen dos: tipo I, con ventrículo derecho hipoplásico y tipo II, con ventrículo derecho grande,^{2, 4, 7, 8} lo cual es trascendental para los fines quirúrgicos. Al parecer, el tipo I es el más frecuente.^{6, 8}

Los defectos congénitos más frecuentemente asociados a la atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro son: anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide, aneurisma del septum primum, válvula aórtica bicúspide, alteraciones de las arterias coronarias, estenosis del tronco o de alguna de las ramas de la arteria pulmonar, ausencia congénita de valvas tricúspideas o bien, valvas tipo muscular. Ahora bien, mientras más pequeño sea el ventrículo derecho, en presencia de verdadero problema en el tracto de salida, con infundíbulo largo, completamente cerrado, mayor será la alteración de la válvula tricúspide. Mientras más pequeño el ventrículo, más pequeño el orificio auriculoventricular, al grado que se ha pensado que la obstrucción a nivel de la tricúspide constituye parte integrante de la cardiopatía.¹⁰ Por ello, hasta pudiera dudarse del diagnóstico de atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, cuando la válvula tricúspide es normal.^{2, 6, 8, 9}

En la actualidad, no es posible hacer una cirugía correctiva totalmente satisfactoria; existen varias alternativas quirúrgicas.^{1, 7, 8, 11, 12} Algunas de ellas se encuentran a nivel experimental¹³⁻¹⁶ y su aplicación depende de los hallazgos anatómicos.

* Académico numerario.

‡ Hospital de Cardiología y Neumología, Centro Médico Nacional. Instituto Mexicano del Seguro Social.

El tratamiento quirúrgico puede ser de dos tipos: el paliativo y la corrección total. El primero, por regla general es una medida salvadora de urgencia y consiste en la construcción de una fistula sistémico-pulmonar. La segunda puede realizarse de primera intención, o bien después de un procedimiento paliativo. La corrección total puede consistir en una simple valvulotomía pulmonar, con o sin plastia del tracto de salida del ventrículo derecho. Generalmente ofrece malos resultados, debido a que con frecuencia existe ventrículo derecho pequeño;^{4, 5, 7, 9} este mismo procedimiento, asociado a una fistula sistémico-pulmonar, al parecer brinda mejores resultados.^{1, 2, 8}

Existen otras alternativas quirúrgicas, tales como la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con valvas monocúspides y puentes valvulados con homo o heteroinjertos; sus resultados son variables.^{9, 16, 17} Como asienta McGoon,⁹ la interpretación de los resultados de algunos de los tipos de intervención quirúrgica propuestos para este tipo de anomalía, debe posponerse hasta que por lo menos alguno de los pacientes sometidos a dicho tratamiento quirúrgico tenga una sobrevida considerable.

Como es sabido, en la atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, la válvula tricúspide a menudo posee un orificio pequeño porque su tamaño se relaciona con el del ventrículo derecho, que frecuentemente se encuentra hipoplásico.⁶ Esta anomalía representa un obstáculo al flujo sanguíneo hacia el tracto de salida del ventrículo derecho, aunque éste haya sido quirúrgicamente ampliado.

El objeto del presente trabajo es describir una nueva alternativa quirúrgica para el tratamiento de la atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro.

Caso clínico

Lactante del sexo femenino, de seis meses de edad, con cianosis y crisis de hipoxia desde el nacimiento y diagnóstico clínico y electrocardiográfico de atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, que fue sometido a cirugía cardíaca mediante derivación cardiopulmonar, hipotermia profunda y paro circulatorio total.

La técnica quirúrgica consistió en:

1. Ligadura del conducto arterioso.
2. Apertura longitudinal del tracto de salida del ventrículo derecho hasta la arteria pulmonar.
3. Resección total de la válvula tricúspide estenótica, con ampliación en su anillo, para mejorar el flujo sanguíneo hacia el tracto de salida del ventrículo derecho.
4. Plastia de la cámara de salida del ventrículo derecho, hasta el origen de la arteria pulmonar, con parche romboidal de pericardio y válvula monocúspide también de pericardio.
5. Cierre del foramen oval con puntos separados.

Para facilitar el manejo postoperatorio se dejó un catéter en una arteria radial, otro en la aurícula izquierda a través del foramen oval y otro en la aurícula derecha.

Se colocó un electrodo epicárdico de marcapaso temporal y se conectó un ventilador volumétrico.

La menor salió del quirófano con presión arterial media de 55 mm. de Hg, sin inotrópicos, presión de aurícula izquierda de 11 mm. de Hg, presión venosa central de 14 cm. de agua y frecuencia cardíaca de 110 por minuto, en ritmo sinusal.

En la unidad de terapia intensiva, la paciente evolucionó las primeras 20 horas con estabilidad hemodinámica satisfactoria, requiriendo dopamina a razón de 6 a 9 microgramos/Kg./min. El sangrado fue escaso, reponiéndose adecuadamente las pérdidas. La diuresis se mantuvo dentro de la normalidad. La paciente recuperó el estado de conciencia, pero cursó con acidosis metabólica, que se corrigió parcialmente con la administración de bicarbonato de sodio. Finalmente se observó elevación del potasio sérico y disminución del volumen urinario. A pesar de las medidas instituidas, la niña falleció 25 horas después del acto quirúrgico.

Discusión

Se dice que la fistula sistémico-pulmonar (FSP) es la cirugía paliativa de la atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro.^{1, 2} Sin embargo, pocos hablan de la realización de la maniobra de Rashkind durante el diagnóstico por cateterismo o de la operación de Blalock-Hanlon, que debe tener indicación en esta anomalía y no sólo en otro tipo de alteraciones congénitas, como la transposición de los grandes vasos.^{2, 4, 7, 8} Estos dos tipos de intervenciones deben llevarse al cabo sobre todo en pacientes en quienes la comunicación interauricular es pequeña o bien es simplemente un foramen oval que se mantiene permeable debido a la misma patología.

Es obvio y muy importante el diagnóstico preoperatorio del tamaño de la comunicación interauricular (CIA); por esta razón, los niños con atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro y aurícula única, son más fáciles de manejar con una fistula sistémico-pulmonar. Además, las fistulas funcionan mejor cuando la atresia pulmonar forma parte de una cardiopatía más compleja, como cuando existe comunicación interventricular, aurícula o ventrículo únicos.

Algunos autores, muy atinadamente, sugieren que se deben realizar combinaciones de los procedimientos anteriores.^{1, 2, 7-9} En esta forma se ha sugerido:

FSP,	si la CIA es grande;
FSP más Blalock-Hanlon,	si la CIA es chica;
Valvulotomía pulmonar,	si el ventrículo derecho es grande;
FSP más valvulotomía pulmonar,	si el ventrículo derecho es chico con CIA grande;
FSP más Blalock-Hanlon más valvulotomía pulmonar,	si la CIA y el ventrículo derecho son chicos.

Los resultados que se obtienen con cualquiera de las conductas señaladas son poco satisfactorios. Por ello, debiese realizarse la corrección total, como sigue:

1. Abrir el ventrículo derecho y la arteria pulmonar.
2. Colocar un parche para plástia, como si se tratase de tetralogía de Fallot.
3. Colocar una cúspide anterior junto con el parche.
4. Resecar la tricúspide.
5. Cerrar la CIA.
6. Cerrar el conducto arterioso.

Otra posibilidad sería:

1. Abrir el tracto de salida del ventrículo derecho.
2. Resecar la tricúspide.
3. Colocar el parche de plástia con una cúspide valvular.
4. Dejar intactos la CIA y el conducto arterioso.
5. Hacer corrección ulterior de estos dos últimos defectos.

REFERENCIAS

1. Bowman, F. P.; Malm, J. R.; Hayes, G. J.; Gersony, W. M. y Ellis, K.: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 61: 85, 1971.
2. Ellis, K.; Cassarella, W. J.; Hayes, C. K.; Gersony, W. M.; Bowman, F. O. y Malm, J. R.: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum*. Amer. J. Roentgenol. 116: 501, 1972.
3. Miller, W. W.; Beligere, N.; Waldhausen, J. A.; Chat-ten, J. y Rashkind, W. J.: *Congenital pulmonary valve atresia with intact ventricular septum*. (Res.) Amer. J. Cardiol. 23: 128, 1969.
4. Shams, A.; Fowler, R. S.; Trusler, G. A.; Keith, J. D. y Mustard, W. T.: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Report of 50 cases*. Pediatrics 47: 370, 1971.
5. Moller, J. H.; Girod, D.; Amplatz, K. y Varco, R. L.: *Pulmonary valvotomy in pulmonary atresia with hypoplastic right ventricle*. Surgery 68: 630, 1970.
6. Van Praagh, R.: *Pulmonary atresia: anatomical considerations*. En: *The child with congenital heart disease after surgery*. Mount Kisco, Futura Publishing Co., Inc. 1976, p. 103.
7. Murphy, D. A.; Murphy, D. R.; Gibbons, J. E. y Dobell, A. R. C.: *Surgical treatment of pulmonary atresia with intact interventricular septum*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 62: 213, 1971.
8. Quero Jiménez, M.; Sarachaga, I. H.; Moreno, F.; Vázquez, E.; Tomás, I.; González, C. y Alvarez, F.: *Atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro*. Arch. Inst. Cardiol. (Méx.) 46: 182, 1976.
9. McGoon, D. C.: *Late results of surgical treatment of pulmonary atresia: preliminary report*. En: *Op. cit.* en⁶ p. 135.
10. Starr, A.: Comunicación personal, 1979.
11. Krongrad, E.; Ritter, D. G.; Hawe, A.; Kincaid, D. W. y McGoon, D. C.: *Pulmonary atresia of severe stenosis and coronary artery-to-pulmonary artery fistula*. Circulation 46: 1005, 1972.
12. García-Cornejo, M.; Attié, F.; Kuri, J.; Buendía, A., Ovseyeutz, J. y Testelli, M. R.: *Atresia pulmonar con tabique interventricular intacto. Tratamiento quirúrgico de un caso con techo de duramadre*. Arch. Inst. Nal. Cardiol. (Méx.) 49: 426, 1979.
13. Rabcsek, F.; Sanger, P. W. y Taylor, F. H.: *Complete bypass of the right heart*. Amer. Heart J. 66: 792, 1963.
14. Rabcsek, F.; Sanger, P. W. y Gallucci, V.: *Long-term complete circulatory exclusion of the right side of the heart*. Amer. J. Cardiol. 18: 867, 1966.
15. Seki, S. H.; Ohba, O.; Tanizaki, M.; Takashi, S. H., Teramoto, S. H. y Sunoda, T.: *Construction of a new right ventricle on the epicardium. A possible correction for underdevelopment of the right ventricle*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 70: 330, 1975.
16. Moore, C.; Matelli, V. y Ross, D. N.: *Reconstruction of right ventricular outflow tract with a valved conduit in 75 cases of congenital heart disease*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72: 11, 1976.
17. Ebert, P.; Robinson, S. J.; Stanger, P. y Allen, M.: *Pulmonary artery conduits in infants younger than six months of age*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72: 351, 1976.