

## Editorial

## Valvulopatías en edad pediátrica: alternativas quirúrgicas cuando no hay posibilidades de reparación



## Valvulopathies in the paediatric age group: Surgical alternatives when there is no possibility of repair

Luz Polo López

Alianza hospitalaria de Cirugía Cardiovascular infantil. Hospital Universitario La Paz y Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

Las valvulopatías en edad pediátrica pueden afectar a cualquier válvula cardíaca, ya sea esta auriculoventricular o semilunar. Generalmente tienen un origen congénito aunque también pueden ser adquiridas por enfermedad reumática, común en países que están en vías de desarrollo. La severidad de la patología condicionará la clínica de presentación, pudiendo aparecer desde el período neonatal hasta la vida adulta, y por ende, serán distintas las posibilidades quirúrgicas que se puedan ofrecer en cada caso.

Definimos la edad pediátrica como el tiempo comprendido desde el nacimiento hasta los 18 años de vida. Durante este período los pacientes crecen, aumentando progresivamente su peso y superficie corporal. En esta etapa la actividad física es constante porque aprenden a deambular en los primeros años, y realizan ejercicio físico habitual posteriormente. En la adolescencia las niñas tras la menarquia comienzan a menstruar.

Cuando se requiera cirugía para el tratamiento de la valvulopatía en edad pediátrica, siempre intentaremos reparar la válvula como primera opción<sup>1</sup> para retrasar al máximo el momento del recambio valvular<sup>2</sup>. Como norma general evitaremos interponer material protésico que no crece, y con el tiempo se fibrosa y calcifica, añadiendo morbilidad adquirida a la valvulopatía original. La valvuloplastia quirúrgica, al igual que la percutánea, nos permite ganar tiempo hasta una cirugía más definitiva de reemplazo valvular. Desde el grupo de trabajo de cardiopatías congénitas de nuestra sociedad hemos elaborado un monográfico específico en la reparación valvular de estos pacientes refiriendo la experiencia de los distintos grupos nacionales, que será publicado próximamente en esta revista.

Cuando no sea posible o fracase la reparación valvular, hay que explantar la válvula nativa. El corazón derecho tolera aceptablemente la ausencia de alguna de sus válvulas durante unos años como vemos con frecuencia en la Tetralogía de Fallot que se repara con parche transanular. No ocurre así en el corazón izquierdo, y es obligado en estos casos una sustitución o reconstrucción valvular.

Idealmente, la sustitución valvular debe realizarse una vez completado el crecimiento somático del paciente, con tamaño adulto. Antes de elegir el sustituto valvular, hay que considerar las especiales características que presenta la población pediátrica respecto a tamaño, actividad física, complejidad de futuras reoperaciones y preferencias del paciente. Sería deseable contar con un sustituto valvular que recreara la normal anatomía y fisiología valvular, se

adaptara al crecimiento del paciente y fuera duradero, pero aún no existe un material ideal que cumpla estas características.

Con frecuencia el sustituto valvular aórtico o mitral elegido será una prótesis<sup>3</sup>. Las prótesis mecánicas en principio son las más duraderas ya que no presentan degeneración estructural, las tenemos disponibles desde un diámetro mínimo de 15 mm<sup>4</sup>, pero requieren anticoagulación sistémica de por vida, lo que asocia morbi-mortalidad tardía por hemorragia y trombosis cercana al 1-2% anual<sup>5</sup>. También hay que considerar en las mujeres la teratogenicidad de los anticoagulantes orales en una posible gestación futura. Las prótesis biológicas no requieren anticoagulación crónica, tienen mayor perfil que las mecánicas por lo que son más difíciles de colocar en pacientes pequeños, degeneran precozmente en pacientes jóvenes, y precisan nuevas reintervenciones.

Si el momento de sustitución valvular se presenta en niños pequeños que aún no terminaron de crecer, los problemas aumentan de manera inversamente proporcional al tamaño del paciente<sup>6</sup>. Las principales causas de reintervención tardía son por desproporción o «mismatch» protésico al crecer el paciente, más evidentes en tamaños pequeños de prótesis por debajo de 19 mm. Otras causas de reintervención son pannus y trombosis en prótesis mecánicas, y degeneración estructural en las bioprótesis.

En neonatos y lactantes aumenta la mortalidad hospitalaria con cualquiera de las técnicas quirúrgicas así como la morbilidad, con mayores tasas de bloqueo auriculo-ventricular postoperatorio y mayor dificultad para lograr una adecuada anticoagulación. Con frecuencia los pequeños anillos valvulares hacen muy difícil o imposible la colocación de una prótesis mecánica o biológica, y en posición aórtica requieren asociar técnicas de ampliación anular. Existen alternativas quirúrgicas que no requieren anticoagulación crónica a tener en cuenta en este grupo de edad, que son la Melody<sup>®</sup> mitral<sup>7</sup> y el Ross aórtico<sup>8</sup>. Si requieren sustitución valvular mitral con anillos por debajo de 14 mm, se puede usar de manera compasiva la prótesis percutánea Melody<sup>®</sup> adaptándola para colocarla en el anillo mitral con buenos resultados iniciales<sup>9</sup>. El Ross y Ross/Konno ofrecen una sustitución valvular aórtica ideal en niños pequeños porque soluciona la valvulopatía aórtica junto con la estenosis subaórtica<sup>10</sup>, proporciona una hemodinámica excelente y permite el crecimiento del anillo aórtico<sup>11</sup>, con buena durabilidad posterior. Si es posible, se debe realizar el Ross por encima del año de vida para obtener los mejores resultados. En adolescentes se recomienda soportar el autoinjerto aórtico del Ross dentro de un conducto protésico para evitar la dilatación posterior de la neo-raíz aórtica.

Correo electrónico: luzpolo@yahoo.es

Los homoinjertos criopreservados también se pueden usar como sustituto valvular aórtico en niños, aunque degeneran precozmente requiriendo múltiples reintervenciones e hipersensibilizan a los pacientes, hecho que puede afectar negativamente en el futuro para valorar una posible inclusión en lista de trasplante.

El Ozaki es una nueva técnica de reconstrucción valvular aórtica con pericardio (idealmente autólogo) que tiene resultados iniciales prometedores<sup>12</sup>. Se puede usar a partir de 13 mm de anillo aórtico y se puede combinar con técnicas de ampliación de anillo en los pacientes más pequeños<sup>13</sup>. Ofrece una excelente hemodinámica, no requiere anticoagulación a largo plazo, pero aún falta comprobar su durabilidad a largo plazo con más tiempo de experiencia.

A diferencia de lo publicado previamente por sus compatriotas Campos-Quintero et al.<sup>14</sup> respecto a las prótesis mecánicas mitrales en niños, Ramírez-Cedillo et al. nos refieren su experiencia con prótesis en edad pediátrica<sup>15</sup>, y eligen mayoritariamente bioprótesis para evitar morbilidad asociada a la no adherencia al tratamiento anticoagulante. Es un estudio sobre 13 pacientes de 9 años edad media (todos mayores de 5 años) que presentan una etiología diversa, por lo que es difícil extraer conclusiones. Sus resultados iniciales son buenos sin mortalidad ni morbilidad a corto plazo, con una mediana de seguimiento de 23 meses. El seguimiento posterior de estos niños les permitirá ir definiendo las indicaciones y el tiempo de reintervención de estas prótesis asociado a su muy probable deterioro estructural.

Es absolutamente lícito que cada grupo quirúrgico ofrezca a sus pacientes las técnicas quirúrgicas con mejores resultados dentro de sus opciones reales, teniendo en cuenta tanto el entorno socio-cultural en el que viven estos niños como sus posibilidades de cumplimiento terapéutico y revisiones postoperatorias.

## Conclusión

La mejor cirugía para una valvulopatía en edad pediátrica es la reparación valvular. Cuando esto falla o no es posible, hay que individualizar el tratamiento según la edad y características de cada paciente, asumiendo mayores complicaciones si se opera por debajo del año de vida.

El Ross es el sustituto valvular aórtico ideal que proporciona una hemodinamia excelente preservando el crecimiento del anillo aórtico. Las prótesis mecánicas son el sustituto valvular más duradero aunque requieren anticoagulación de por vida. Las prótesis biológicas y los homoinjertos no requieren anticoagulación crónica pero presentan elevadas tasas de degeneración estructural.

Existen alternativas quirúrgicas novedosas con buenos resultados a corto plazo como son el Ozaki para la válvula aórtica y la Melody<sup>®</sup> mitral para neonatos y lactantes. El tiempo consolidará estas técnicas si mejoran la supervivencia y la libertad de reoperación descritas actualmente para las prótesis.

## Bibliografía

1. Isaacson E, Lucjak C, Johnson WK, Yin Z, Wang T, Rein L, et al. Mitral Valve Surgery in Neonates, Infants, and Children: Surgical Approach, Outcomes, and Predictors. *Semin Thoracic Surg.* 2020;32:541–50.
2. Buratto E, Konstantinov IE. Aortic valve surgery in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;161:244–50.
3. Choi P, Sleeper L, Lu M, Upchurch P, Baird C, Emani S. Revisiting prosthesis choice in mitral valve replacement in children: Durable alternatives to traditional bioprostheses. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;161:213–25.
4. Eltayeb OM, Readdy WJ, Mongé MC, Forbess JM, Sarwark AE, Patel A, et al. Mitral Valve Replacement in Infants Using a 15-mm Mechanical Valve. *Ann Thorac Surg.* 2019;108:552–7.
5. Myers P, Mokashi SA, Horgan E, Borisuk M, Mayer JE, del Nido PJ, et al. Outcomes after mechanical aortic valve replacement in children and young adults with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;157:329–40.
6. Ibezim C, Sarvestani AL, Knight JH, Qayum O, Alshami N, Turk E, et al. Outcomes of Mechanical Mitral Valve Replacement in Children. *Ann Thorac Surg.* 2019;107:143–50.
7. Dranseika V, Pretre R, Kretschmar O, Dave H. Melody valve to replace the mitral valve in small children: Lessons learned. *Ann Pediatr Card.* 2021;14:35–41.
8. Buratto E, Wallace F, Fricke T, Brink J, d'Udekem Y, Brizard C, et al. Ross Procedures in Children With Previous Aortic Valve Surgery. *J Am Coll Cardiol.* 2020;76:1564–73.
9. González Rocafort Á, Aroca Á, Abelleira C, Carnicer H, Labrandero C, Villagrà S. Prótesis de yugular bovina con stent (Melody) en posición mitral. ¿Posible alternativa a la prótesis mecánica en población pediátrica? *Rev Esp Cardiol.* 2017;70:675–7.
10. Aroca Á, Polo L, Ramchandani B, Sánchez R, González Á. Perspectivas actuales en el procedimiento de Ross y Ross-Konno: ¿es hora de buscar alternativas? *An Pediatr (Engl Ed).* 2021. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.12.020>.
11. Ivanov Y, Drury NE, Stickley J, Botha P, Khan NE, Jones TJ, et al. Strategies to Minimise Need for Prosthetic Aortic Valve Replacement in Congenital Aortic Stenosis—Value of the Ross Procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;13:509–19.
12. Polito A, Albanese SB, Cetrano E, Cicienia M, Rinelli G, Carotti A. Aortic valve neocuspidization in paediatric patients with isolated aortic valve disease: early experience. *Interact CardioVasc Thorac Surg.* 2021;32:111–7.
13. Baird C, Sefton B, Chávez M, Sleeper L, Marx GD, del Nido MDP. Congenital Aortic and Truncal Valve Reconstruction Utilizing the Ozaki Technique: Short-term Clinical Results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021 May;161:1567–77.
14. Campos-Quintero AL, Ramírez-Marroquín S, Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Patiño-Bahena EJ, Buendía-Hernández A. Reemplazo valvular mitral en los primeros 5 años de vida. *Cir Cardiov.* 2016;23:76–9.
15. Ramírez-Cedillo D, Medina-Andrade MA, Masini-Aguilera ID, Miranda-Ramírez LR, López-Taylor J, Peña-Juárez RA. Reemplazo valvular en la edad pediátrica, resultados a corto y largo plazo. *Cir Cardiov.;* 2021. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2021.06.007>.