

Caso Clínico

Reparación valvular en el canal auriculoventricular parcial: la importancia del «cleft»

María García-Vieites^{a,*}, Carlos Velasco-García-De-Sierra^a, Alvaro González-Rocafort^b, Raúl Sánchez-Pérez^b, Angel Aroca-Peinado^b y Jose J. Cuenca-Castillo^a^a Servicio de Cirugía Cardíaca, Unidad de Cardiopatías Congénitas, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España^b Alianza Hospitalaria de Cirugía Cardiovascular Infantil, Hospital Universitario La Paz y Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 17 de octubre de 2021

Aceptado el 8 de diciembre de 2021

On-line el 25 de abril de 2022

Palabras clave:

Cardiopatías congénitas

Ostium primum

Canal auriculoventricular parcial

Reparación valvular

Hendidura mitral

RESUMEN

El canal auriculoventricular parcial es una forma común de cardiopatías congénitas caracterizada por la presencia de una CIA ostium primum asociado a anomalías de la válvula izquierda. Durante el seguimiento la reoperación por insuficiencia valvular izquierda es la complicación más frecuente. Presentamos 2 casos. El primero es una paciente intervenida de corrección de canal parcial al año de vida que fue sometida a una nueva intervención quirúrgica por insuficiencia AV izquierda 7 años más tarde de la corrección primaria. El segundo caso es una mujer de 68 años, intervenida hace 25 de cierre de CIA ostium primum, que desarrolló insuficiencia izquierda severa e insuficiencia tricuspídea. En ambos casos se observó una persistencia del cleft mitral, por lo que se procedió al cierre completo; en el segundo caso se añadió además una reparación tricúspide con anillo rígido. En ambos casos el cierre del cleft fue suficiente para conseguir una adecuada competencia valvular. Las insuficiencias valvulares, sobre todo la izquierda tras la corrección del canal AV parcial, suponen un reto pues son la causa más frecuente de reintervención en estos pacientes. Además, estas válvulas presentan una morfología y mecanismos de insuficiencia diferentes a las valvulopatías adquiridas y por lo tanto los estándares habituales de reparación valvular mitral no son adecuados para el tratamiento de estas entidades. El cierre del cleft, aun en ausencia de insuficiencia valvular en el momento de la corrección primaria del canal parcial, es fundamental y puede ayudar en la prevención del desarrollo de una insuficiencia severa con el paso del tiempo.

© 2022 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Valve repair in partial atrioventricular septal defects: the importance of the cleft

A B S T R A C T

Partial atrioventricular canal defect is a common form of congenital heart disease, described as the presence of OP ASD with a mitral cleft. During follow-up, reoperation for left valve regurgitation is the most frequent complication. We present two cases; a pediatric patient who underwent surgical correction of a partial atrioventricular canal defect at the age of 1 year and need a reoperation for left AV regurgitation 7 years after the primary correction. The second is a 68-year-old woman, with an OP ASD closure 25 years before, who developed severe left regurgitation and tricuspid regurgitation during follow up. In both cases, a persistence of the mitral cleft was observed, and the cleft was completely closed; with a concomitant tricuspid repair with a rigid ring in the second case. In both cases, cleft closure was sufficient to achieve adequate valve competence. Valvular regurgitation, especially the left component after partial AV septal defect correction, pose a surgical challenge since they are the most frequent cause of reintervention in these patients. Furthermore, these valves present with different morphology and mechanisms of regurgitation compared to acquired valvular disease, and therefore usual standards of mitral valve repair are not suitable for the treatment of these entities. Closure of the cleft even in the absence of valve regurgitation at the time of primary correction of the partial canal is essential and can help prevent the development of severe regurgitation during follow up.

© 2022 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Congenital heart disease

Ostium primum

Partial atrioventricular septal defect

Valve repair

Mitral cleft

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mgvieites@gmail.com (M. García-Vieites).

Introducción

El canal auriculoventricular (AV) parcial es una cardiopatía congénita frecuente que se define por la presencia de una comunicación interauricular (CIA) tipo ostium primum (OP) asociado a diferentes grados de malformación valvular izquierda¹, en el que se observan malposiciones de las cuerdas mitrales o de los músculos papilares, y una localización anómala del nodo AV. En la mayoría de los casos existen dos orificios valvulares. La válvula izquierda está formada por 3 valvas: superior, lateral o mural e inferior. La zona de coaptación entre la valva superior e inferior es lo que se conoce comúnmente como hendidura o cleft mitral¹.

Se han definido varias causas de reintervención durante el seguimiento, tales como la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (VI); aparición de bloqueos AV o bien desarrollo de estenosis o regurgitaciones valvulares. Sin duda, la causa más frecuente de reintervención es el desarrollo de insuficiencia valvular izquierda, con una tasa de desarrollo de insuficiencia severa postoperatoria que varía entre el 5 y el 20%^{2,3}.

Casos clínicos

Presentamos el caso de 2 pacientes intervenidos en nuestro centro en el último año. La primera corresponde a una niña de 8 años con diagnóstico de canal AV parcial corregido al año de vida en su país de origen mediante cierre de CIA con parche de pericardio. Seguida desde los 4 años en nuestro hospital, se observa insuficiencia mitral (IM) ligera-moderada que fue progresando hasta alcanzar datos de severidad. En la última ecografía prequirúrgica se observa un VI ligeramente dilatado con buena función ventricular, aurícula izquierda (AI) severamente dilatada (Zscore +4,5) e IM severa con dos jets excéntricos: uno hacia la cara lateral de la AI y el otro de mayor cuantía paralelo al septo, a través de la hendidura del velo mitral y que alcanza el techo de la aurícula (figs. 1 y 2). En la intervención que se realiza mediante abordaje por auriculotomía izquierda, se visualiza una válvula mitral con una hendidura anterior completa, con velos no engrosados y tejido abundante y se realiza cierre del cleft completo con varios puntos simples de monofilamento. En el ecocardiograma transtorácico se observa un chorro de IM residual en la zona superior del cleft, por lo que se realiza nuevo pinzamiento aórtico y se cierra con un punto suelto (fig. 3). El postoperatorio transcurre sin incidencias, siendo alta al

quinto día sin complicaciones. Durante el seguimiento se mantiene buen resultado quirúrgico, con una IM ligera en relación con la zona del cleft (fig. 4).

El segundo caso corresponde a una mujer de 69 años intervenida de cierre de CIA OP con parche de pericardio a los 46 años e historia de flutter auricular persistente, sin otros antecedentes de interés, que es remitida para cirugía por IM severa sintomática por disnea clase funcional NYHA II. En el ecocardiograma preoperatorio presenta un VI no dilatado sin hipertrofia con función en límite bajo de la normalidad; AI severamente dilatada y una válvula mitral con velos engrosados por presencia de cleft que genera IM grave. Válvula tricúspide de aspecto normal con insuficiencia tricúspide (IT) moderada alta funcional. En la intervención quirúrgica que se realiza mediante abordaje por auriculotomía izquierda y derecha se observa la persistencia de un cleft mitral completo que se sutura con puntos sueltos, comprobando mediante test de agua una adecuada competencia valvular. La válvula tricúspide tiene unos velos finos, con menor tejido en el velo septal y una dilatación anular importante por lo que se realiza anuloplastia tricúspide con anillo rígido de 30 mm. La paciente es dada de alta al sexto día postoperatorio sin complicaciones, con un ecocardiograma a los 2 meses del postoperatorio en el que se observa buena competencia de ambas válvulas.

Comentarios

Algunos autores clásicos consideran que la válvula mitral en pacientes con canal parcial debe tratarse como una entidad propia; y que por lo tanto el cierre del cleft supone solo un intento de asemejarla a una válvula mitral convencional, apoyando mantener el cleft abierto de rutina en la corrección primaria del canal parcial en ausencia de insuficiencias significativas¹. Sin embargo, hoy en día la inmensa mayoría de los equipos quirúrgicos consideran que el cierre del cleft puede ayudar en la prevención del desarrollo de una insuficiencia valvular²⁻⁴. Hoohenkerk et al. publican una serie de 312 pacientes intervenidos de diferentes tipos de canal AV en los que se observó la ausencia de cierre de cleft como un factor de riesgo independiente para el desarrollo de insuficiencia valvular izquierda⁵. Padala et al. realizaron un modelo experimental para intentar reproducir lo que sucede en este tipo de válvulas, encontrando que el cierre de cleft mitral tiene un impacto clínicamente significativo y es la clave principal para conseguir una adecuada

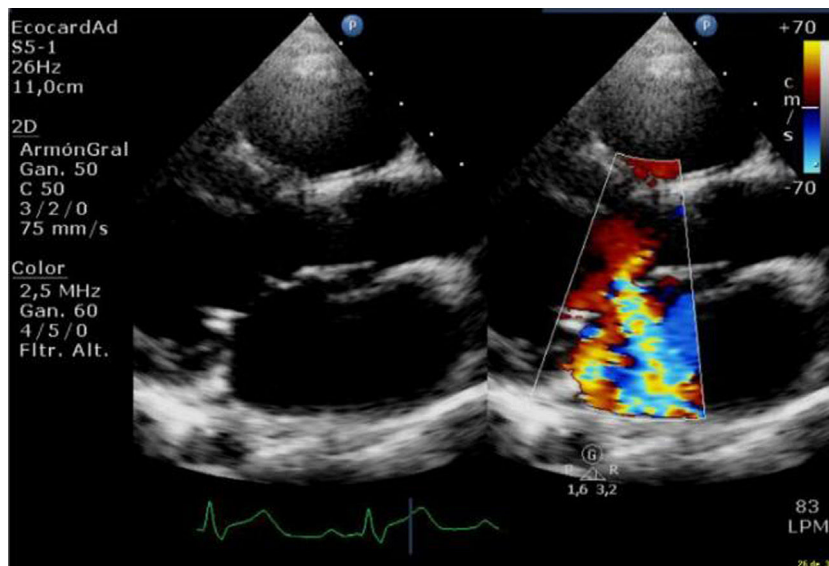


Figura 1. Insuficiencia severa mitral en ecocardiograma transtorácico preoperatorio, eje largo.

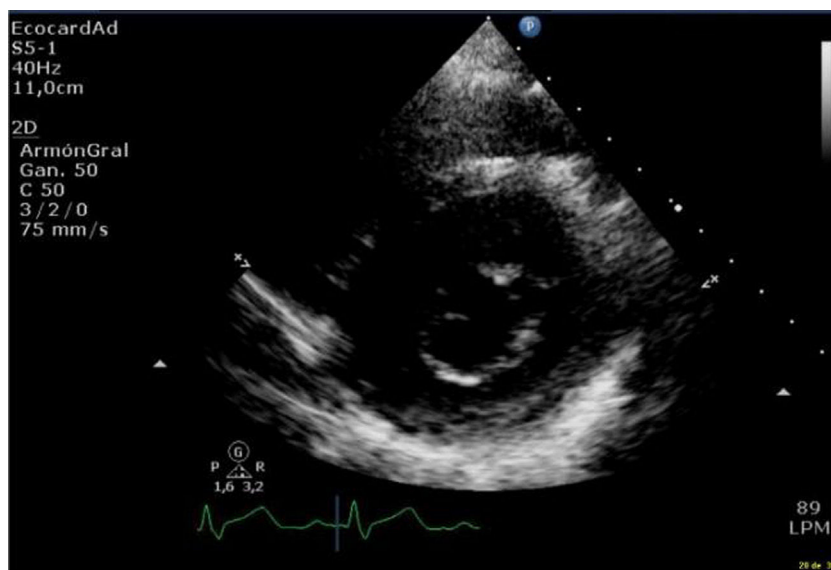


Figura 2. Hendidura mitral en ecocardiograma transtorácico preoperatorio, eje corto.

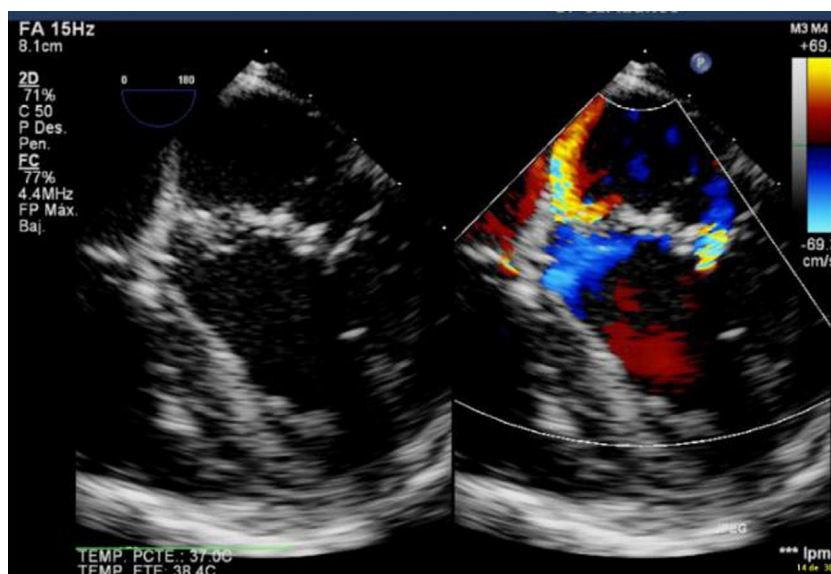


Figura 3. Persistencia de IM en base del cleft mitral en ecocardiograma transesofágico intraoperatorio.

competencia valvular, siendo el cierre de cleft completo el que consigue mejores resultados⁴. En pacientes con músculos papilares muy cercanos existe un riesgo de desarrollo de estenosis mitral significativa tras el cierre del cleft, por lo que en estos casos puede considerarse el cierre parcial de la hendidura. Por ello, en algunas ocasiones en los pacientes operados hace años se optaba únicamente por el cierre de la CIA OP. Sin embargo, con los resultados publicados en la literatura hasta la actualidad^{4,5}, consideramos que en los pacientes que se someten a una corrección primaria de canal AV parcial el cleft debería ser suturado siempre que no genere una estenosis mitral significativa; incluso aunque exista buena competencia de la válvula mitral.

En los casos en los que se produce una insuficiencia valvular izquierda significativa tras la reparación primaria el mecanismo suele ser complejo; no siendo infrecuente la necesidad de varias intervenciones por esta causa^{2,3}. En nuestros 2 casos con el cierre del cleft fue suficiente para la corrección de la IM; pero en otras ocasiones, el mecanismo es multifactorial y deben asociarse más

medidas para conseguir una adecuada competencia valvular³. La técnica más empleada en estos pacientes es la asociación de la plicatura de una o ambas comisuras al cierre del cleft con puntos apoyados en teflón o pericardio para favorecer una mejor coaptación valvular^{4,6}. Poirier et al. describen una técnica con parche de aumento en forma de semiluna entre el anillo valvular y las valvas superior e inferior, presentando un beneficio en aquellos pacientes con válvulas muy displásicas y ausencia de tejido valvular⁷. En su modelo experimental Padala et al. sugieren que la asociación de una anuloplastia mitral completa puede ser una prometedora opción en estas válvulas⁴. Cabe destacar que en estos pacientes los anillos rígidos empleados habitualmente en la insuficiencia mitral degenerativa no son adecuados, tanto porque la morfología del anillo valvular es diferente como porque por su tamaño y rigidez no son aptos para el uso en pacientes pediátricos. En la actualidad no disponemos de ningún anillo diseñado específicamente para esta patología en nuestra práctica clínica habitual, aunque se están desarrollando algunos modelos experimentales⁶.

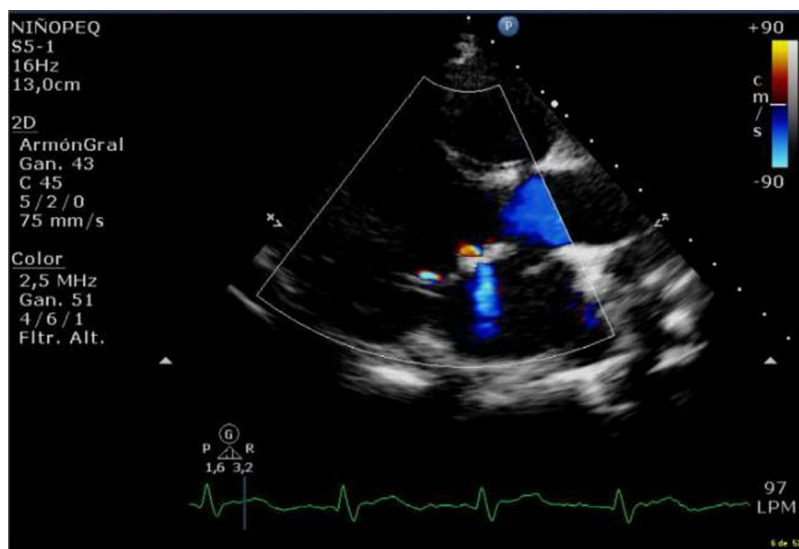


Figura 4. Ecocardiograma transtorácico a los 2 meses de la intervención.

Como sabemos, la causa más frecuente de reoperación de los pacientes con canal AV parcial es el desarrollo de insuficiencia izquierda durante el seguimiento^{3,5}. Sin embargo, los factores que predicen la evolución de la valvulopatía son controvertidos. Se ha relacionado la IM previa a la reparación primaria como un factor predictivo en la insuficiencia residual postoperatoria y las anomalías severas del aparato subvalvular como factor predictivo para la necesidad de reoperación temprana¹. En otros artículos se postula la posibilidad de que exista relación con la edad de reparación primaria; y mientras unos autores no demuestran asociación², otros sugieren que la corrección a una edad superior a los 4 años o menor de un año de vida se relaciona con mayor tasa de IM^{3,7}. Mery et al. relacionan la mayor tasa de reoperación observada en los pacientes intervenidos a una edad temprana con un espectro más severo de la enfermedad³. Los pacientes que son sometidos a intervenciones de corrección primaria en la edad adulta suelen presentar mayor tasa de IT y arritmias auriculares⁸, y se asocian a un mayor desarrollo de insuficiencia izquierda durante el seguimiento². La válvula derecha en el canal parcial no resulta tan compleja para su reparación y tanto con la utilización de anillos rígidos como con la anuloplastia de De Vega⁸ suele conseguirse una competencia valvular adecuada; aunque en estos pacientes se debe tener en cuenta la localización especial del nodo de conducción AV.

Pese a los intentos de reparación valvular en ocasiones no se consigue un resultado óptimo, persistiendo insuficiencias ligeras-moderadas^{3,9}. Aun así, casi siempre y sobre todo en los pacientes en edad pediátrica es preferible evitar el implante de válvulas mecánicas⁶ debido a la necesidad de anticoagulación, la ausencia de disponibilidad de válvulas de tamaño pequeño o de capacidad de crecimiento, el riesgo de tromboembolismo y endocarditis. La reparación mitral en pacientes pediátricos tiene menor tasa de morbilidad comparada con el recambio valvular mitral, por lo que en estos pacientes será siempre la primera opción; siendo toleradas insuficiencias valvulares de mayor cuantía que en pacientes en edad adulta como resultado aceptable dada la ausencia de alternativas. No obstante, en ocasiones y sobre todo en válvulas displásicas, el recambio valvular mitral es la única opción adecuada. En los pacientes adultos la mortalidad del recambio o reparación valvular es similar, aunque se han demostrado mayores tasas de bloqueo AV y de complicaciones relacionadas con la anticoagulación con el recambio valvular; por lo que se recomienda la reparación como primera opción⁹.

En resumen, la válvula izquierda en el canal parcial es una entidad que no se puede guiar por las normas habituales de reparación valvular mitral, definidas para las valvulopatías adquiridas. El cleft juega un papel fundamental en este tipo de insuficiencias y debe ser cerrado en el momento de la corrección inicial pese a una correcta competencia valvular.

Consideraciones éticas

Se ha solicitado consentimiento informado para la realización de este manuscrito. Asimismo, no existe oposición por parte del comité de ética para su publicación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Mendeloff EN. Correction of partial atrioventricular canal defects. *Operat Tech Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;7:29–37.
- Devlin PJ, Backer CL, Eltayeb O, Monge MC, Hauck AL, Costello JM. Repair of partial atrioventricular septal defect: Age and outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2016;102:170–7.
- Mery CM, Zea-Vera R, Chacon-Portillo MA, Zhang W, Binder MS, Kyle WB, et al. Contemporary results after repair of partial and transitional atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;157:1117–27.
- Padala M, Vasilyev N, Owen JW, Jimenez JH, Dasi LP, del Nido PJ, et al. Cleft closure and undersizing annuloplasty improve mitral repair in atrioventricular canal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:1243–9.
- Hooenkerk GJF, Bruggemans EF, Koolbergen DR, Rijlaarsdam MEB, Hazekamp MG. Long-term results of reoperation for left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:849–55.
- Ohye RG. Mitral regurgitation in congenital heart defects: surgical techniques for reconstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.* 2012;15:75–9.
- Poirier NC, Williams WG, van Arsdell GS, Coles JG, Smallhorn JF, Omran A, et al. A novel repair for patients with atrioventricular septal defect requiring reoperation for left atrioventricular valve regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000;18:54–61.
- Song L, Ling Y, An Q. Repair of partial atrioventricular canal defect in adult patients: two year follow-up outcomes of a retrospective study. *J Cardiothorac Surg.* 2019;14:106.
- Bianchi G, Bevilacqua S, Solinas M, Glauber M. In adult patients undergoing redo surgery for left atrioventricular valve regurgitation after atrioventricular septal defect correction, is replacement superior to repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;12:1033–9.