

Editorial

Estado del arte en la cirugía de reparación y reconstrucción valvular del paciente congénito



Valve sparing and reconstructive surgery on patients with congenital heart disease: State of the art

Luz Polo y Ángel Aroca Peinado

Alianza Hospitalaria de Cirugía Cardiovascular Infantil, Hospital Universitario La Paz y Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

La valvulopatía congénita es frecuente y variada, ya que cualquiera de las válvulas cardíacas aurículoventriculares o semilunares se puede afectar. Hay cardiopatías congénitas (CC) caracterizadas principalmente por la displasia valvular como puede ser la Enfermedad de Ebstein, en la cual el fallo de delaminación de la válvula tricúspide condiciona que parte del ventrículo derecho se atrialice y disfuncione. En otros casos la válvula puede ser anatómicamente normal pero de pequeño tamaño y no crecer de manera armónica al resto del corazón, evolucionando hacia la estenosis, como podemos observar en algunos casos de síndrome de Shone. Como consecuencia de determinadas técnicas quirúrgicas hay veces que una válvula termina funcionando en una posición distinta a su origen embriológico como ocurre por ejemplo con las válvulas neo-aórtica y neo-pulmonar tras la cirugía de switch arterial según variante de la descrita inicialmente por Jatene. El intervencionismo, ya sea percutáneo o quirúrgico, también puede alterar la función valvular, por ejemplo una insuficiencia aórtica tras valvuloplastia percutánea con balón, o una insuficiencia tricúspide tras cierre de comunicación interventricular.

La presentación clínica de la valvulopatía congénita en consecuencia también es muy variada, pudiendo requerir cirugía en cualquier momento de la vida. El espectro de pacientes que pueden requerir cirugía valvular es amplio y abarca todos tamaños y grupos de edad, desde el neonato hasta el adulto con CC. Según sea el tipo de valvulopatía congénita y el tamaño del paciente se podrán ofrecer distintas alternativas individualizando cada caso. El paciente congénito crece durante las primeras dos décadas de vida, y mantiene una vida activa: como regla general trataremos de evitar la interposición de material protésico que no crece, y con el tiempo degenera por fibrosis y calcificación, añadiendo morbilidad a la valvulopatía original. Hoy en día sigue sin existir un material ideal para la reparación y sustitución valvular, por tanto asumimos que las intervenciones quirúrgicas y percutáneas son una manera de ganar tiempo hasta una cirugía más definitiva. Esta cirugía definitiva se intentará realizar una vez completado el crecimiento, cuando el paciente haya alcanzado un tamaño adulto, y en la mayoría de las veces será la sustitución valvular por una prótesis: si ésta es mecánica implica anticoagulación sistémica de por vida que conlleva morbilidad por hemorragias y trombosis, y si la prótesis es biológica suele degenerar precozmente en pacientes jóvenes y requerir nuevas reintervenciones.

Aunque todavía no contamos con guías clínicas del manejo del niño con CC, tanto las de valvulopatías¹ como las de manejo del adulto con CC coinciden en que siempre es preferible una reparación valvular que conserva mejor la arquitectura cardíaca y su función, respecto a una sustitución valvular por una prótesis. Por tanto, en la cirugía de las valvulopatías congénitas siempre que sea posible se optará por la reparación que mejore el movimiento de los velos y permita el crecimiento de los anillos valvulares, asumiendo como justo riesgo la necesidad de reintervenciones futuras². Cuando no sea posible reparar la válvula y haya que sustituirla, también existen técnicas de reconstrucción valvular con pericardio autólogo o la operación de Ross para reemplazo valvular aórtico, que proporcionan excelente hemodinamia y evitan la anticoagulación. La cirugía de reparación y/o reconstrucción valvular supone casi un tercio del total de la cirugía valvular realizada en pacientes con CC en nuestro país según datos reportados en nuestro último registro de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular³.

La patología valvular aórtica congénita en edad infantil terminará en Ross, prótesis mecánica aórtica o reconstrucción valvular aórtica según técnica de Ozaki. La reparación valvular quirúrgica (comisurotomía, valvuloplastia) en neonatos y lactantes permite abrir la comisura bajo visión directa y asocia menos insuficiencia aórtica que la valvuloplastia percutánea, por tanto parece ser la opción preferible en este grupo de edad⁴. El Ross ofrece una hemodinámica excelente y permite crecimiento del anillo aórtico, actualmente es el sustituto valvular aórtico ideal en la edad pediátrica⁵. La intervención en período neonatal asocia mayor morbilidad inmediata y mayores tasas de reintervención en el seguimiento respecto a la operación en niños más mayores⁶. El Ozaki es una reconstrucción valvular aórtica con pericardio (idealmente autólogo) que tiene resultados iniciales prometedores pero aún falta comprobar su durabilidad a largo plazo con más tiempo de experiencia⁷.

La reparación anatómica de la D-trasposición de grandes arterias con la técnica de switch arterial tiene resultados excelentes con una mortalidad hospitalaria inferior al 5% y una supervivencia del 95% a 25 años, estando los pacientes en grado funcional I/IV con buena contractilidad ventricular. En su evolución, la causa más frecuente de reintervención es la estenosis entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, la reintervención por estenosis coronaria es mínima (<1%), y un 5% se reoperan por insuficiencia y/o dilatación de la neo-aorta⁸. Es de esperar que en los próximos años encon-

Correo electrónico: luzpololo@yahoo.es (L. Polo).

tremos más pacientes operados de Jatene que requieran una nueva reintervención a nivel de su neo-aorta.

La dilatación de raíz aórtica en CC la vemos en síndromes como el Marfan y el Turner relacionados con enfermedad del tejido conectivo, y también asociada a las CC conotruncuales operadas como pueden ser el Fallot, el truncus y la trasposición de grandes arterias intervenida con técnica switch arterial. Se puede asociar a diferentes grados de insuficiencia aórtica. Aunque el *gold standard* en la cirugía de estos pacientes es la cirugía de Bentall, cada vez van cobrando más popularidad las técnicas de reconstrucción de la raíz aórtica preservando la válvula ya sea con el reimplante valvular de David, o con el remodelado según Yacoub⁹.

Las CC del espectro del canal aurículo-ventricular ya sea completo, parcial o transicional, se originan por alteraciones en la formación de los cojinetes endocárdicos y de las válvulas aurículo-ventriculares. Los resultados de la reparación completa del canal completo durante la lactancia son excelentes, y la principal causa de reoperación tardía es por patología a nivel de la válvula mitral¹⁰. El cierre del cleft o hendidura mitral en el momento de la reparación inicial actualmente es recomendado por la mayoría de los grupos.

La valvulopatía reumática es poco frecuente en nuestro país, a diferencia de otros menos desarrollados que presentan alta incidencia. La carditis reumática afecta a todas las válvulas del corazón pero especialmente a la válvula mitral. Es importante conocer esta patología en programas de cooperación con el tercer mundo, y teniendo en cuenta las carencias diarias que padecen estos niños, la reparación valvular tiene un interés primordial para mejorar su calidad de vida¹¹.

La insuficiencia valvular tricuspídea que muchas veces acompaña a la insuficiencia pulmonar en los pacientes operados de Fallot suele ser secundaria a dilatación anular por la sobrecarga de volumen crónica. En el momento de la reoperación, todavía no está claramente definido que casos se beneficiarán de asociar una plastia tricuspídea simultánea a la valvulación pulmonar¹².

La displasia tricuspídea que vemos en la enfermedad de Ebstein es difícil de reparar quirúrgicamente. Los resultados postoperatorios del Ebstein mejoraron notablemente tras aparecer la técnica del Cono de Da Silva que restaura la función valvular tricuspídea y excluye la porción atrializada del ventrículo derecho^{13,14}.

Como en otros monográficos de años anteriores, vamos a reparar en este número la experiencia de los grupos de congénitas de nuestro país respecto a la cirugía reparadora y reconstructora valvular. El Hospital (H.) 12 de Octubre (Madrid) relata su experiencia con la cirugía del Cono de da Silva en la enfermedad de Ebstein. La valvulopatía aórtica en los primeros meses de vida se puede tratar inicialmente con valvuloplastia quirúrgica que es de elección en el H. Reina Sofía (Córdoba) o directamente con cirugía de Ross como prefieren en el H. Vall de Hebrón (Barcelona). Una alternativa al Ross en reconstrucción valvular aórtica con pericardio es presentada por los compañeros del H. Gregorio Marañón (Madrid). Desde el H. De Cruces (Bilbao) nos describen la reparación de una rotura de seno de Valsalva a la aurícula derecha con preservación valvular aórtica en un lactante de 3 meses. Los colegas del H. San Joan de Deu (Barcelona) nos muestran la reparación de una neo-válvula aórtica con cirugía previa de switch arterial. Desde el H. Virgen del Rocío (Sevilla) nos reportan sus casos de adultos con cardiopatía congénita que requieran cirugía por dilatación de raíz aórtica con reparación valvular aórtica asociada según técnica de Yacoub. Los defectos del

septo aurículo-ventricular asocian malformaciones de las válvulas auriculoventriculares: el H. Materno infantil de Málaga nos habla de reparación valvular en la cirugía del canal auriculoventricular completo, de la reparación mitral en el canal parcial se ocupa el H. Materno infantil de A Coruña en el paciente pediátrico y el H. Virgen de la Arrixaca (Murcia) en el paciente adulto. Respecto a las reintervenciones en pacientes operados de Fallot, el H. La Fé (Valencia) nos demuestra que es posible volver a reparar la válvula pulmonar en la reoperación, y el H. Materno infantil de Gran Canaria nos indica cuando asociar una plastia tricuspídea a la bioprótesis pulmonar que es de los procedimientos más frecuentes en la cirugía del congénito adulto. Desde el H. Ramón y Cajal (Madrid) nos presentan la realidad paralela de la valvulopatía reumática pediátrica, poco frecuente en nuestro entorno pero muy habitual en países menos desarrollados que hay que tener presente al hacer cooperación con el tercer mundo. Para finalizar, desde el H. La Paz (Madrid) demostramos que es posible la cirugía de reparación de varias válvulas en una misma operación en pacientes congénitos.

Disfruten de la lectura de este manuscrito, plantéense interrogantes, y cuenten con la ayuda de los autores de estos artículos si les hace falta en su actividad habitual para conseguir aportar los mejores resultados a nuestros pacientes con valvulopatía congénita.

Bibliografía

1. Falk V, Baumgartner H, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ, et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2017;52:616–64.
2. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Esp Cardiol*. 2021;74:436, e1–436.e1.
3. Polo L, Centella T, Cuerpo G, López J, García R, Gascón P, et al. Registro de intervenciones en pacientes con cardiopatía congénita de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular: 2019 y retrospectiva de los últimos 8 años. *Cir Cardiovasc*. 2021;28:151–61.
4. Buratto E, Konstantinov IE. Highlights in congenital cardiothoracic surgery: 2020–2021. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;162:349–52.
5. Hraska V, Mitchell ME, Woods RK. Roadmap for Ross procedure: Staged strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.12.141> (in press).
6. 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.
7. 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.
8. Fricke TA, Konstantinov IE. Arterial Switch Operation: Operative Approach and Outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2019;107:302–10.
9. Buratto E, Konstantinov IE. Valve-sparing aortic root surgery in children and adults with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;162:955–62.
10. Fong LS, Betts K, Bell D, Konstantinov IE, Nicholson IA, Winlaw DS, et al. Complete atrioventricular septal defect repair in Australia: Results over 25 years. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020;159:1014–25.
11. Ananthanarayanan C, Malhotra A, Siddiqui S, Shah P, Pandya H, Sharma P, et al. Repairing the rheumatic mitral valve in the young: The horizon revisited. *J Thorac Cardiovasc Surg Open*. 2020;1:20–8.
12. Martín-García AC, Dimopoulos K, Boutsikou M, Martín-García A, Kempny A, Alonso-González R, et al. Tricuspid regurgitation severity after atrial septal defect closure or pulmonic valve replacement. *Heart*. 2019;0:1–7.
13. Dearani JA. Ebstein repair: How I do it. *J Thorac Cardiovasc Surg Techniques*. 2020;3:269–76.
14. Barri M, Agua KM, Cleuziou J, Beran E, Nagdyman N, Kühn A, et al. Cone versus conventional repair for Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020;160:1545–53.