



Rev Guatem Cir Vol. 24 • 2018

Manejo de la Insuficiencia Pulmonar en la Tetralogía de Fallot Corregida.

María Reneé De León Sánchez MD¹; Valentín Herrera MD²; Cristian Camacho González MD³; Erick Soto Solís MD, MACG⁴

¹Cirujana Cardiorádica, Hospital General de Enfermedades IGSS, ²Cirujano Cardiorádico, Jefe de Departamento Cirugía Cardíaca de Adultos, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez; ³Cardiólogo, Ecocardiografista, Terapia Posquirúrgica Cardíaca, Cardiólogo Intensivista, Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala; ⁴Jefe de Departamento de Cirugía, Hospital General de Enfermedades IGSS. Autor Corresponsal: María Reneé De León Sánchez, Hospital General de Enfermedades IGSS, Guatemala, C.A: Teléfono. 35238627 dradeleoncardiocirugiagt@hotmail.com

Resumen

Objetivo: Evaluar si el cambio valvular pulmonar en pacientes con tetralogía de Fallot corregida previamente se asocia a mejoría clínica y ecocardiográfica a largo plazo.

Antecedentes: La insuficiencia pulmonar residual crónica, después de la reparación de la tetralogía de Fallot produce una sobrecarga de volumen crónica, conduciendo a dilatación y por último disfunción ventricular derecha manifestada como disminución de la clase funcional, desarrollo de arritmias y muerte súbita.

Material y Métodos: Del 2000 al 2017 Se realizaron 181 correcciones de los cuales 11 (edad media 3.3 años) se sometieron a cambio valvular (biológico) por insuficiencia pulmonar con repercusión hemodinámica en promedio 16.9 años después de la corrección. A todos los pacientes se realizó seguimiento clínico y ecocardiográfico anual con una duración media de 3.7 años. El análisis ecocardiográfico se basó en la comparación preoperatoria y postoperatoria del volumen y la función ventricular derecha por eco tridimensional. Se utilizaron mediana y rango. Los tiempos de supervivencia y libre de eventos fueron analizados utilizando el método de Kaplan-Meier con un intervalo de confianza del 95%. Las comparaciones de los pacientes y datos de ensayos antes y después de la cirugía se realizaron utilizando t pareadas o test de Wilcoxon.

Resultados: Todos los pacientes presentaron mejoría de su clase funcional, con sobrevida del 100%. El ecocardiograma transtorácico tridimensional mostró una reducción del 30% en los volúmenes del ventrículo derecho y una mejoría en la fracción de expulsión (56.9 ± 10.2 ; 63.9 ± 7.9 ; $p 0.017$) en el seguimiento a más de tres años de operados.

Conclusiones: El cambio valvular pulmonar en pacientes con insuficiencia pulmonar residual y repercusión hemodinámica posterior a corrección de tetralogía de Fallot, se asocia a una mejoría clínica y en los parámetros de función ventricular derecha (volúmenes y fracción de expulsión tridimensional).

Palabras clave: Insuficiencia pulmonar, tetralogía Fallot corregida, cambio valvular pulmonar.

Abstract

Management of Pulmonary Insufficiency in a Corrected Fallot's Tetralogy.

Objective: To assess if the pulmonary valve change in patients with previously corrected Fallot's tetralogy is associated with long-term clinical and echocardiographic improvement.

Background: The residual pulmonary insufficiency, after the repair of the Fallot's tetralogy produces a chronic volume overload, leading to dilatation and finally right ventricular dysfunction, a decrease in the functional class, development of arrhythmias and sudden death.

Material and Methods: From 2000 to 2017, 181 corrections were performed. Eleven (average age 3.3 years) underwent valvular (biological) change for pulmonary insufficiency with hemodynamic repercussion 16.9 years, in average, after the correction. All patients underwent annual clinical and echocardiographic follow-up with an average duration of 3.7 years. The echocardiographic analysis was based on the preoperative and postoperative comparison of volume and right ventricular function by three-dimensional echo. Median and range were used. The survival and event-free times were analyzed using the Kaplan-Meier method with a confidence interval of 95%. Comparisons of patients and trial data before and after surgery were performed using paired t or Wilcoxon test.

Results: All the patients presented improvement of the functional class, with 100% survival. The three-dimensional transthoracic echocardiogram showed a 30% reduction in right ventricular volumes and an improvement in the ejection fraction in the follow-up.

Conclusions: Pulmonary valvular change in patients with residual pulmonary insufficiency and haemodynamic repercussion after correction of tetralogy of Fallot is associated with a clinical improvement and in the parameters of right ventricular function (volume and fraction of three-dimensional expulsion).

Keywords: Pulmonary regurgitation, corrected tetralogy Fallot, pulmonary valve replacement.

Introducción

Posterior a la corrección de la tetralogía de Fallot, se observa insuficiencia pulmonar residual en la mayoría de los pacientes, sin embargo, en algunos el grado llega severo, lo cual produce una sobrecarga de volumen crónica, conduciendo a dilatación y por último disfunción ventricular derecha manifestada como disminución de la clase funcional, desarrollo de arritmias y muerte súbita.

Las indicaciones de reemplazo valvular pulmonar (RVP) por insuficiencia en pacientes corregidos de tetralogía de Fallot (TOF) de acuerdo con las más recientes directrices 1,2 son: la presencia de síntomas (Clase II) y datos de repercusión hemodinámica sobre cavidades derechas en los pacientes asintomáticos: disminución de tolerancia al ejercicio, disfunción del ventrículo derecho (VD), fibrilación auricular y/o arritmias ventriculares, insuficiencia tricuspídea y obstrucción del tracto de salida del VD (Clase IIa).

En un esfuerzo para detener estos efectos es que se realiza el cambio valvular ya que al corregir la sobrecarga de volumen se evitaría la dilatación y disfunción ventricular progresiva, sin embargo, lo anterior no solo disminuiría la progresión, sino que podría existir una mejora tanto clínica como en los parámetros de función ventricular al realizar la corrección. El objetivo es evaluar si el cambio valvular pulmonar en pacientes con Tetralogía de Fallot corregida previamente se asocia a mejoría clínica y ecocardiográfica a largo plazo.

Métodos

Del 2000 al 2014, a 181 pacientes se les realizó corrección total de tetralogía de Fallot, en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, de ellos a 11 se le realizó cambio valvular pulmonar posterior a la corrección total de tetralogía de Fallot. Se excluyeron del estudio los pacientes con tetralogía de Fallot asociada a atresia pulmonar, válvula pulmonar ausente o defectos del canal atrio ventricular.

La historia clínica, los datos perioperatorios y posoperatorios para el seguimiento se tomaron del ex-

pediente clínico (Tabla 1). La evaluación preoperatoria incluyó un ecocardiograma donde se evaluó: fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI), volumen y función del ventrículo derecho por ecocardiograma tridimensional (en la actualidad este y la resonancia magnética son el estándar de oro para medir volúmenes y función sistólica del ventrículo derecho), medición de variables cualitativas de insuficiencia pulmonar.

Las mediciones bidimensionales convencionales (diámetros del ventrículo derecho, índices de función sistólica convencionales: TAPSE, fracción de acortamiento de áreas o FAC, velocidad sistólica anular tricuspídea) solo se consideraron los diámetros para definir dilatación de ambos ventrículos; no se consideraron los parámetros de función sistólica ya que las mediciones tridimensionales tienen actualmente una mayor reproducibilidad y certeza para evaluar la función del ventrículo derecho. Los parámetros considerados son los referidos en las guías para evaluar cavidades izquierdas y derechas de la asociación americana de ecocardiografía más actuales.

También se recogieron datos sobre el procedimiento quirúrgico (Tabla 2). El tipo de válvula utilizada para el cambio valvular pulmonar fue biológica, agrupándose en 2 categorías:

- Válvula Porcina: Carpentier-Edwards (n = 82), St. Jude (n = 45),
- Pericardio bovino: INC (n = 29)

La elección de la válvula se basó en la preferencia del cirujano (Tabla 2), también resume los procedimientos asociados realizado durante el cambio valvular pulmonar.

Todos los pacientes tuvieron un seguimiento anual, mediante valoración clínica y ecocardiográfica. Se encontró una sobrevida del 100%. La duración media del seguimiento fue de 3.7 años.

El análisis ecocardiográfico (Tabla 3) se basó en la comparación preoperatoria y postoperatoria del

volumen, función del ventrículo derecho y duración del QRS. La mejora en los parámetros ecocardiográficos se definió como:

- Reducción del volumen tele-diastólico y telesistólico del ventrículo derecho indexado a la superficie corporal del paciente.
- Mejora en la función del ventrículo derecho representada por un aumento > 5% de la fracción de expulsión tridimensional.

La clase funcional se define en términos de la clasificación de Nueva York

Heart Association (NYHA), efectuándose una comparación entre el preoperatorio y postoperatorio. Se utilizaron mediana y rango. Los tiempos de supervivencia y libre de eventos fueron analizados utilizando el método de Kaplan-Meier con una confianza del 95% intervalos (IC). Las comparaciones de los pacientes y datos de ensayos antes y después de la cirugía se realizaron utilizando t pareadas o test de Wilcoxon.

Resultados

De las características clínicas y las condiciones preoperatorias del paciente destacan una edad media en la que se realizó el cambio valvular pulmonar de 16 años, con un 24% de los pacientes menores de 18 años. La mayoría fueron hombres en clase funcional III-IV y con un ventrículo derecho dilatado (Ver Tabla 1).

Tabla 1.

VARIABLES		
Masculino	8	72%
Procedimiento previo		
Fistula sistémico pulmonar tipo blalock taussing	2	18%
Edad media de corrección	3.3 años	1 mes - 16 años
Procedimientos asociados a corrección	2	27%
Ampliación de arteria pulmonar	1	9%
Cierre de CIA	1	9%
Cierre de PCA	1	9%
Tiempo entre corrección y CVP	13.8 años	3 - 26 años
Características al momento del CPV		
• Edad media	16.9 años	3 - 31 años
• Clase funcional III/IV	8	73%
• Segmento QRS	150 seg	±25.8
• Datos ecocardiográficos		
○ FEVI	56.90%	±10
○ Dilatación VI	2	18%
○ Disfunción VD ≥ moderada	4	36%
○ Dilatación VD ≥ moderada	10	91%
○ Presión media de VD	52	± 19
○ Insuficiencia pulmonar severa	9	81%
○ Insuficiencia tricuspídea moderada	5	45%
• Alteraciones del ritmo cardiaco	3	27%
○ Fibrilación auricular	2	9%
○ Bloqueo AV segundo grado	1	9%
Tiempo de seguimiento promedio	3.7 años	± 2.6 años

CIA – Comunicación interauricular

CIV – Comunicación interventricular

CVP – Cambio valvular pulmonar

FEVI – Fracción de eyección de ventrículo izquierdo

PCA – Conducto arterioso persistente

VD – ventrículo derecho

Tabla 2.

VARIABLES		
Tipo de válvula		
Válvula porcina		
• Carpentier Edwards	7	63%
• St. Jude	1	9%
Pericardio bovino		
• INC	3	27%
Ampliación de TSVD con PPB	3	27%
Procedimientos asociados a CVP		
• Ampliación de arteria pulmonar	4	36%
• Plastia tricuspídea	3	27%
• Cierre de CIA	1	9%
• Cierre de CIV residual	1	9%

CIA- Comunicación interauricular

CIV - Comunicación interventricular

CVP - Cambio valvular pulmonar

PPB - Parche de pericardio bovino

TSVD - Tracto de salida de ventrículo derecho

Tabla 3.

	ANTES DE CVP	DESPUES DE CVP	
VTDVDi (ml/m ²)	164.2 ± 42.8	107.1 ± 35.8	P 0.043
VFSVDi (ml/m ²)	93.7 ± 33.0	54.8 ± 21.0	p 0.043
FEVD (%)	56.9 ± 10.2	63.9 ± 7.3	p 0.017
CLASE FUNCIONAL (NYHA)	III/IV	I/II	P 0.020
DURACION QRS (ms)	150 ± 25.8	90 ± 35.5	p 0.45

VTDVDi - Volumen tele diastólico final de ventrículo derecho indexado

VFSVDi - Volumen sistólico final de ventrículo derecho indexado

FEVD - Fracción de eyección de ventrículo derecho

En todos los casos se utilizó una válvula biológica siendo la más frecuente la Carpentier Edwards. En el 80% de los casos se utilizó prótesis valvular 25mm. Se utilizó pinzamiento aórtico en todos los pacientes, con un tiempo medio de 42 ± 25 minutos. No se presentó mortalidad operatoria en nuestra cohorte.

De los 5 pacientes con insuficiencia tricúspide moderada, 3 (60%) fueron sometidos a la intervención de la válvula tricúspide (plastia tricuspídea de DeVega). (Ver Tabla 2).

El seguimiento de los pacientes en el posoperatorio se realizó por un tiempo promedio de 3.7 años, sin presentarse la necesidad de realizar recambio valvular pulmonar. El volumen del ventrículo derecho disminuyó significativamente lo que se mantuvo en el tiempo. La función del ventrículo derecho no cambió significativamente en el inmediato postoperatorio, pero fue mejorando durante el seguimiento y se mantuvo en el tiempo. Hubo una mejora estadísticamente significativa en la clase funcional en el seguimiento, p <0,001, en donde todos los pacientes estaban en clase funcional III o IV previo a la cirugía y mejoró a una clase funcional I o II al final del seguimiento. Destaca que se observó también una disminución de la duración del QRS posterior al cambio valvular pulmonar la cual fue significativa estadísticamente. (Ver Tabla 3).

Discusión

Presentamos nuestra experiencia de 14 años en cambio valvular pulmonar después de la reparación completa de Tetralogía de Fallot. Se consideraron factores como factores de riesgo independientes de mortalidad: historia de cirugías previas múltiples, edad en la reparación inicial, clase funcional deteriorada avanzado funcional. Considerando un factor protector de reintervención quirúrgica o recambio valvular pulmonar, la edad mayor del paciente al momento del cambio valvular pulmonar. Los criterios de exclusión del presente estudio propor-

cionan una población distinta de aquellos pacientes con Tetralogía de Fallot que se sometieron a cambio valvular pulmonar, en el primer procedimiento quirúrgico como parte de la reparación completa.

Otros estudios han incluido observado^{9,11,12} que los pacientes con múltiples intervenciones anteriores experimentaron mayor riesgo de mortalidad en el seguimiento. Estas intervenciones múltiples se deben a 2 razones principales: procedimientos paliativos previos o que requieren reintervención para las lesiones residuales después de la reparación completa de Tetralogía de Fallot. Por lo tanto, estos resultados apoyan la recomendación actual de evitar procedimientos paliativos innecesarios y, al mismo tiempo, tratar de realizar una reparación completa cuando el paciente es lo suficientemente grande para evitar lesiones residuales. Teniendo en cuenta que la edad avanzada en la reparación completa también se asoció con un mal resultado, creemos que el momento ideal para la completa reparación sería de 6 a 12 meses de edad.

En nuestra experiencia, el cambio valvular pulmonar puede realizarse con baja mortalidad operatoria incluso en pacientes con múltiples procedimientos quirúrgicos anteriores y con condiciones preoperatorias de mayor riesgo. Debe de realizarse una evaluación cuidadosa de las arterias coronarias antes de la cirugía de manera obligatoria en todos estos pacientes, para evitar lesiones a este nivel. La supervivencia de medio término en nuestra cohorte (3.7 años) es satisfactorio, pero en general, los pacientes con cardiopatías congénitas tienen una supervivencia menor de lo esperado por su edad y sexo, incluso después de intervención quirúrgica.

Las válvulas biológicas, particularmente del tipo porcino, fueron las más comúnmente usadas en nuestra práctica. A pesar de los avances en el desarrollo de las bioprocesos, el deterioro protésico progresivo de la válvula, requiere de re intervención posterior, lo cual sigue siendo un problema en estos pacientes. Nuestros datos apoyan la teoría de que la edad avanzada en el cambio valvular pulmonar protege a los pacientes de la necesidad de una nueva reintervención, especialmente en pacientes menores

de 18 años que se encontraban en un mayor riesgo. Esto podría ser debido al crecimiento del corazón en comparación con una válvula que, al no ser nativa, no crece, aumentando el riesgo de deterioro estructural de la prótesis valvular^{9,11,16,17}.

Chen et¹⁰, encontró una mejoría significativa en pacientes con Tetralogía de Fallot e insuficiencia tricúspide (30%), que no recibieron intervención quirúrgica a nivel de la válvula tricúspide en el momento del cambio valvular pulmonar (mediana 19 años de edad, rango de 0.4 a 48.1 años), considerando que la insuficiencia era debida al remodelamiento, y al mejorar la coaptación de las valvas de la válvula pulmonar con el cambio valvular pulmonar, mejoraría la insuficiencia tricúspide. Fiore et al¹⁸ encontraron mejoría significativa en el grado de insuficiencia tricúspide, incluso en el grupo que no tuvo una intervención quirúrgica en la válvula tricúspide. No se encontró diferencias significativas entre los grupos operados y no operados de insuficiencia tricúspide moderada. Por otra parte, no encontramos diferencias en la supervivencia, el tiempo libre sin reintervención y la remodelación del ventrículo derecho entre estos grupos. Estos resultados apoyan la idea de que los pacientes con insuficiencia tricúspide leve o moderada podrían no beneficiarse de la intervención de la válvula tricúspide, y las decisiones se deben hacer en una de manera individual.

Se ha hecho un gran esfuerzo para tratar de identificar un umbral por encima del cual los volúmenes y la función del ventrículo derecho no presenten mejoría después del cambio valvular pulmonar en pacientes con insuficiencia pulmonar severa,^{6,7,13,17} siendo importante hacernos la pregunta de si estas medidas pueden predecir la supervivencia; Las mediciones ecocardiográficas del ventrículo derecho antes del cambio valvular pulmonar al menos en nuestro estudio no predijeron la supervivencia o reintervención, aunque se observó una mejora en el volumen y la función sistólica del ventrículo derecho después del cambio valvular pulmonar similar a lo informado anteriormente¹⁹. En todos nuestros pacientes se observó mejoría en Clase funcional NYHA después del cambio valvular pulmonar.

Lo anterior hace suponer que la corrección de la insuficiencia pulmonar cuando ya existen datos de repercusión hemodinámica logra revertir los efectos de la sobrecarga volumétrica crónica conduciendo a una mejoría en la clase funcional y la función ventricular derecha que se mantienen en el tiempo.

Conclusiones

El cambio valvular pulmonar oportuno en pacientes con insuficiencia pulmonar posterior a corrección de Tetralogía de Fallot, se asocia a una reversión de los efectos hemodinámicos de la sobrecarga volumétrica crónica sobre el ventrículo derecho conduciendo a su vez a una mejoría en la clase funcional y la función ventricular derecha que se mantienen en el tiempo por lo que debe ser considerada como una opción terapéutica viable.

Referencias

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-1900.
2. Wald RM, Haber I, Wald R, Valente AM, Powell AJ, Geva T. Effects of regional dysfunction and late gadolinium enhancement on global right ventricular function and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2009;119:1370-1377.
3. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1670-1675.
4. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ, Landzberg MJ, Walsh EP, Lock JE, del Nido PJ, Geva T. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. *Heart* 2008;94:211-216.
5. Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2006;11-22.
6. Vliegen HW. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106:1703-1707.
7. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005;95:779-782.
8. Dos L, Munoz-Guijosa C, Mendez AB, Ginel A, Montiel J, Padro JM, Subirana MT. Long term outcome of mechanical valve prosthesis in the pulmonary position. *Int J Cardiol* 2011;150:173-176.
9. Zubairi R, Malik S, Jaquiss RD, Imamura M, Gossett J, Morrow WR. Risk factors for prosthesis failure in pulmonary valve replacement. *Ann Thorac Surg* 2011;91:561-565.
10. Chen PC, Sager MS, Zurakowski D, Pigula FA, Baird CW, Mayer JE Jr, Del Nido PJ, Emani SM. Younger age and valve oversizing are predictors of structural valve deterioration after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;143:352-360.
11. Kogon B, Plattner C, Kirshbom P, Kanter K, Leong T, Lyle T, Jennings S, McConnell M, Book W. Risk factors for early pulmonary valve replacement after valve disruption in congenital pulmonary stenosis and tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138: 103-108.

12. Tweddell JS, Simpson P, Li SH, Dunham-Ingle J, Bartz PJ, Earing MG, Pelech AN. Timing and technique of pulmonary valve replacement in the patient with tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2012;15:27-33.
13. Lee C, Kim YM, Lee CH, Kwak JG, Park CS, Song JY, Shim WS, Choi EY, Lee SY, Baek JS. Outcomes of pulmonary valve replacement in 170 patients with chronic pulmonary regurgitation after relief of right ventricular outflow tract obstruction: implications for optimal timing of pulmonary valve replacement. *J Am Coll Cardiol* 2012;60:1005-1014.
14. Jain A, Oster M, Kilgo P, Grudziak J, Jokhadar M, Book W, Kogon BE. Risk factors associated with morbidity and mortality after pulmonary valve replacement in adult patients with previously corrected tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2012;33:601-606.
15. Babu-Narayan SV, Diller GP, Gheta RR, Bastin AJ, Karonis T, Li W, Pennell DJ, Uemura H, Sethia B, Gatzoulis MA, Shore DF. Clinical outcomes of surgical pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot and potential prognostic value of preoperative cardiopulmonary exercise testing. *Circulation* 2014;129:18-27.
16. Jang W, Kim YJ, Choi K, Lim HG, Kim WH, Lee JR. Mid-term results of bioprosthetic pulmonary valve replacement in pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012.
17. Geva T, Gauvreau K, Powell AJ, Cecchin F, Rhodes J, Geva J, del Nido P. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation* 2010;122
18. Fiore AC, Rodefeld M, Turrentine M, Vijay P, Reynolds T, Standeve J, Hill K, Bost J, Carpenter D, Tobin C, Brown JW. Pulmonary valve replacement: a comparison of three biological valves. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1712-1718.
19. Ferraz Cavalcanti PE, Sa MP, Santos CA, Esmeraldo IM, Escobar RR, Menezes AM, Azevedo OM Jr, Vasconcelos Silva FP, Lins RF, Lima Rde C. Pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot: meta-analysis and meta-regression of 3,118 patients from 48 studies. *J Am Coll Cardiol* 2013;62: 2227-2243.