



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO



INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL GRADO DE:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

**RESULTADOS QUIRÚRGICOS Y SEGUIMIENTO EN LOS PACIENTES CON
SÍNDROME DE VÁLVULA PULMONAR AUSENTE: 20 AÑOS DE EXPERIENCIA
EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ.**

PRESENTA
DRA. MARGARITA BOLAÑO ESQUIROL

DIRECTOR DE ENSEÑANZA
DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNANDEZ



Dirección de Enseñanza

TUTOR DE TESIS
DR. ANTONIO JUANICO ENRÍQUEZ
JEFE DE LA TERAPIA INTENSIVA POSTQUIRÚRGICA PEDIÁTRICA

CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MÉXICO, JULIO 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central




UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**TESIS: RESULTADOS QUIRÚRGICOS Y SEGUIMIENTO EN LOS PACIENTES
CON SÍNDROME DE VÁLVULA PULMONAR AUSENTE: 20 AÑOS DE
EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO
CHÁVEZ.**

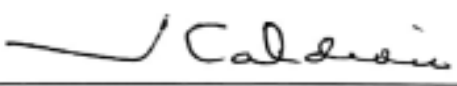


Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández
Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

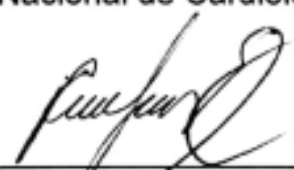


Dirección de Enseñanza

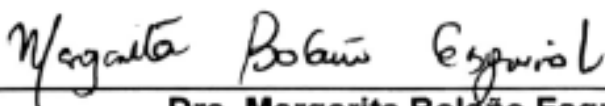
Directores de tesis



Dr. Juan Calderón Colmenero
Profesor titular del curso de especialización en Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Antonio Juanico Enríquez
Jefe De La Terapia Intensiva Postquirúrgica Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dra. Margarita Bolaño Esquirol
Médico residente de Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DEDICATORIA

El presente trabajo investigativo está dedicado a mis padres, por su amor, trabajo y sacrificio en estos años, a mis hermanos por estar siempre presentes brindándome su apoyo, son mi motivación.

AGRADECIMIENTOS

Quiero expresar mi gratitud a Dios por todas las bendiciones recibidas, por ser mi guía y fortaleza en todo momento.

A mis padres y hermanos por su esfuerzo y dedicación, por su amor, compañía y apoyo incondicional, son el motor de mi vida.

Agradecimiento a todos mis maestros, porque con sus conocimientos y experiencias han contribuido a mi crecimiento profesional y personal, son realmente inspiradores.

Agradecimiento especial a mi tutor de tesis por aportar su experiencia, conocimiento y motivación durante el desarrollo de esta investigación.

A mis amigos por brindarme todo el cariño y acompañarme en todo momento.

Al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez por la oportunidad de vivir este sueño. A quienes forman parte del equipo de enseñanza por su colaboración y amabilidad en todo el proceso.

A todos mis pacientes y a las personas que participaron en la realización de este proyecto, gracias.

INDICE

- 1. MARCO TEÓRICO**
- 2. JUSTIFICACIÓN**
- 3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.**
- 4. OBJETIVOS.**
- 5. MATERIAL Y MÉTODOS.**
- 6. RESULTADOS**
- 7. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES**
- 8. BIBLIOGRAFÍA**
- 9. ANEXOS**

MARCO TEÓRICO

El síndrome de válvula pulmonar ausente (SVPA) es una cardiopatía congénita poco frecuente, descrita por primera vez por Chevers en 1847 y posteriormente fue detallada por Kurtz en 1927 en un reporte de caso donde describe las características clínicas y los hallazgos postmortem en un paciente masculino de 11 años de edad (1). Esta entidad se caracteriza porque las valvas de la válvula pulmonar están ausentes, son displásicas o rudimentarias, lo que ocasiona una insuficiencia pulmonar importante y dilatación aneurismática del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas, condición que puede llevar a la compresión del árbol traqueobronquial y al subsiguiente compromiso respiratorio, contribuyendo así a la morbilidad y mortalidad significativas en el periodo perinatal de estos pacientes y agravando la presentación postnatal por los problemas respiratorios que a largo plazo incluyen enfermedad pulmonar obstructiva. (2)

A pesar de la ausencia de la válvula, estos pacientes además de desarrollar insuficiencia pulmonar importante se acompañan de algún grado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) que generalmente es debido a la presencia de un anillo de tejido engrosado restrictivo en la posición que habitualmente se localizaría el anillo de la válvula pulmonar en lugar de una estenosis infundibular como tal. (3)

Su incidencia prenatal es del 15 al 20 % de todos los fetos con tetralogía de Fallot (TF) y del 1 % de todos los defectos cardíacos congénitos, mientras que su incidencia posnatal es menor, comprende del 3 al 6 % de todos los pacientes con TF y del 0,2 al 0,4 % de todas las cardiopatías congénitas. (2-3). Esta diferencia en las series prenatal y posnatal puede explicarse por la alta tasa de pérdida espontánea o iatrogénica durante el embarazo atribuible a insuficiencia cardíaca intrauterina y a la asociación con anomalías cromosómicas. (3)

La ausencia del conducto arterioso es común y se ha postulado que juega un papel en la etiología, el SVPA además de asociarse frecuentemente a la tetralogía de Fallot, puede presentarse en relación a una comunicación interventricular y sólo en un 10% de los casos presentan tabique interventricular íntegro como parte de un SVPA aislado o asociado con otras malformaciones cardíacas reportadas en la literatura como atresia tricuspídea, anomalía de Ebstein, doble vía de salida del ventrículo derecho o arco aórtico derecho.(4)

El SVPA asociado a tetralogía de Fallot incluye anatómicamente un defecto del tabique ventricular infundibular con desviación anterior y a la izquierda, varios grados de estenosis del anillo pulmonar, válvula pulmonar rudimentaria o ausente e insuficiencia pulmonar libre. (2), una particularidad anatómica de este grupo de pacientes es que el conducto arterioso casi siempre está ausente y alrededor del 50% tienen arco aórtico derecho. Se han postulado varias teorías para la dilatación aneurismática de las arterias pulmonares, las más aceptadas son: a) La agenesia del conducto arterioso, b) El aumento del volumen sistólico debido a la incompetencia pulmonar y c) La estenosis pulmonar que conduce a la dilatación postestenótica. (3-5)

La asociación con tabique ventricular íntegro es reportada con menor frecuencia y generalmente coexiste con la presencia de conducto arterioso. Esta relación entre el conducto y la válvula pulmonar ausente ha dado lugar a la teoría sobre la hemodinámica prenatal, que describe un mayor flujo hacia la aorta y el tronco de la arteria pulmonar a través del conducto por lo que característicamente las ramas pulmonares de estos pacientes presentan un menor grado de dilatación. (4,6)

Se ha informado que la ausencia de válvula pulmonar está asociada con anomalías cromosómicas en aproximadamente 25 % de los casos, que incluyen la microdelección 22q11, trisomía 13, trisomía 21 y deleciones de los cromosomas 6 y 7.

Los pacientes con tetralogía de Fallot son frecuentemente diagnosticados con el síndrome de deleción 22q11, se han descrito casos esporádicos de ausencia de

válvula pulmonar reportada en la literatura en asociación con otras anomalías cromosómicas.

La sintomatología en el recién nacido y el lactante está estrechamente relacionada con la gran dilatación de las arterias pulmonares; la presentación clínica característica consiste en episodios de dificultad respiratoria severos causadas por la compresión bronquial por las arterias pulmonares mayores, ocurre en un amplio espectro de gravedad que va desde dificultad respiratoria profunda al nacer hasta sibilancias leves en los niños mayores. (7)

La cianosis en este síndrome es el resultado tanto del compromiso intrapulmonar como intracardiaco. La desaturación venosa pulmonar puede deberse a un desajuste entre la ventilación y la perfusión y al cortocircuito intrapulmonar. El cortocircuito de derecha a izquierda a nivel ventricular también contribuirá a la cianosis, aunque es raro que sea una obstrucción del TSVD lo suficientemente grave como para causar un cortocircuito de derecha a izquierda importante. Si bien los síntomas cardíacos suelen ser leves, los problemas pulmonares pueden ser graves. Muchos recién nacidos presentan dificultad respiratoria desde el momento del nacimiento. La ventilación es ineficaz y el trabajo respiratorio es elevado. La hipercapnia comúnmente se produce con una acidosis respiratoria resultante que puede ser lo suficientemente grave como para reducir el pH por debajo de 7,10. En los casos en que la compresión de las vías respiratorias es menos grave, el niño puede presentar más adelante en la infancia infecciones respiratorias frecuentes y antecedentes de sibilancias. En las formas menos graves de este síndrome, los síntomas respiratorios serán mínimos y el diagnóstico se establecerá sobre la base de un soplo y cianosis. (6-7-8)

En general, los pacientes que presentan problemas respiratorios graves, compromiso inmediatamente después del nacimiento o en las primeras semanas de vida generalmente requieren una intervención urgente y tienen un peor resultado que aquellos que no requieren la intervención temprana debido a que sus problemas respiratorios son relativamente menores.

Una de las maniobras más importantes en la paliación médica de esta afección es colocar al niño en decúbito prono. Presumiblemente, esto permite que las arterias pulmonares caigan hacia adelante y elimina algo de presión de las vías respiratorias. Aunque es posible paliar al niño en esta posición durante algún tiempo, la cirugía no debe posponerse, sino que debe realizarse poco después de que se haya establecido el diagnóstico. Si el niño presenta dificultad respiratoria al respirar espontáneamente a pesar de estar en decúbito prono, está indicada la intubación y ventilación con presión positiva. En la actualidad, no existen procedimientos intervencionistas no quirúrgicos efectivos para el manejo del síndrome de válvula pulmonar ausente. La colocación de stents en las vías respiratorias no debe realizarse excepto en las circunstancias más extremas. (9)

Con respecto al diagnóstico, el abordaje se realiza mediante una historia clínica completa, examen físico detallado y métodos diagnósticos como la radiografía de tórax que revelará una hiperexpansión del pulmón, dependiendo del sitio de la obstrucción bronquial, pueden verse afectados lóbulos individuales o todo el pulmón. La obstrucción unilateral comúnmente conduce a un desplazamiento mediastínico considerable hacia el lado contralateral. El electrocardiograma presenta desviación del eje de QRS hacia la derecha con datos de hipertrofia ventricular derecha. La ecocardiografía bidimensional se considera el método diagnóstico de elección, permite describir las asociaciones que se presentan así como valorar la función cardíaca y las repercusiones hemodinámicas de las lesiones que provoca esta cardiopatía; además de las características cardíacas habituales de la tetralogía de Fallot, se puede determinar el grado de dilatación de la arteria pulmonar. La tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética nuclear (RMN) son útiles para definir la relación específica entre los sitios de compresión de las vías respiratorias y la dilatación de las arterias pulmonares centrales. La broncoscopia puede proporcionar una medida de referencia del grado de compresión de las vías respiratorias. Además, cuando la dilatación de la arteria pulmonar es leve, se puede utilizar la broncoscopia para descartar la compresión traqueal y bronquial como fuente de síntomas respiratorios. (8)

Aunque anteriormente la mortalidad por reparación quirúrgica era alta, especialmente en recién nacidos y lactantes, las tasas se han reducido significativamente, del 60% en 1980 a 10%–20% en los últimos años, sin embargo, actualmente no existe un consenso general sobre el método de reparación de las arterias pulmonares dilatadas, y también sigue siendo discutible la técnica ideal para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). (10)

En cuanto al momento óptimo para la reparación quirúrgica, no existen buenas opciones paliativas para el niño con síndrome de válvula pulmonar ausente. Tanto el momento como la técnica de la reparación quirúrgica dependen en gran medida de cuán sintomático sea el paciente en la presentación inicial.

En el caso del neonato que presenta compromiso respiratorio grave, es una indicación de corrección quirúrgica emergente o urgente, casi siempre está indicado el uso de un homoinjerto pulmonar para reemplazar las arterias pulmonares principales y secundarias dilatadas y la válvula pulmonar displásica después de su resección.

En el caso del lactante que presenta sibilancias, infecciones respiratorias frecuentes, la corrección quirúrgica debe realizarse poco después de que se haya establecido el diagnóstico. Se debe hacer un juicio cuidadoso sobre si se debe usar el enfoque más agresivo que se aplica con urgencia para el recién nacido como se describió anteriormente o si los síntomas son lo suficientemente leves como para permitir el enfoque electivo que no conlleve al niño a serie de reintervenciones futuras.

En los casos asintomáticos, la cirugía debe programarse de forma electiva en los primeros meses de vida o poco después de establecer el diagnóstico. Por lo general, no es necesario reemplazar las arterias pulmonares centrales y/o la válvula pulmonar con material de homoinjerto. (8)

Además del tratamiento habitual de la tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar, es decir, el cierre con parche de la comunicación interventricular con desalineamiento, la ampliación del TSVD con parche y la resección infundibular, es

necesario reducir el tamaño de las arterias pulmonares mediante una plastia adecuada o realización de plicatura. (5) Se debe tener cuidado para evitar el estrechamiento excesivo de las arterias pulmonares centrales si los síntomas del niño son leves. En ocasiones, el niño con síndrome de ausencia de válvula pulmonar tendrá un grado tan leve de agrandamiento de las arterias pulmonares centrales y ausencia total de síntomas respiratorios que no está indicada la plastía de las arterias pulmonares ni la inserción de una válvula pulmonar.

Las estrategias por lo general se centran en la reparación de la tetralogía de Fallot junto con plicatura y reducción de las arterias pulmonares. Algunos cirujanos también suspenden la arteria pulmonar izquierda hacia la parte anterior de la pared torácica, con el objetivo de liberar aún más la presión sobre los bronquios. Una alternativa es realizar una variación de la maniobra de Lecompte, seccionar la aorta ascendente durante la reparación y mover la arteria pulmonar derecha anteriormente, lejos del árbol traqueobronquial. El cirujano también debe decidir si implantar o no una válvula pulmonar en el momento del procedimiento primario. Algunos plantean la colocación de un stent en las vías respiratorias en el momento de la cirugía, pero esto rara vez se realiza en la práctica. Incluso después de completar reparación quirúrgica con aparente alivio de la obstrucción de las vías respiratorias, los pacientes pueden sufrir problemas a largo plazo, como infecciones recurrentes del tracto respiratorio, sibilancias y enfermedad reactiva de las vías respiratorias. (8-11)

En un estudio de 2019 con 68 pacientes con tetralogía de Fallot y ausencia de válvula pulmonar que se sometieron a reparación quirúrgica a una mediana de edad de 3,9 (1,3-8,9) meses. La colocación de un tubo protésico para la conexión ventrículo derecho – arteria pulmonar con válvula se insertó en el 33%, se creó una válvula monocúspide en el 42%, el 53% tenía plicatura de sus arterias pulmonares, y la maniobra de Lecompte fue realizada en el 28%. Hubo una tasa de mortalidad hospitalaria del 12%, en su mayoría por insuficiencia respiratoria y la tasa de mortalidad en un intervalo mediano de 7 años después de la cirugía fue del 19%. Los predictores multivariados de mortalidad fueron: aumento del tamaño de la

arteria pulmonar (medido por el índice de Nakata) y disminución de las saturaciones de oxígeno preoperatorias. Un índice de Nakata ($>1.500 \text{ mm}^2/\text{m}^2$) predijo tanto la mortalidad como la ventilación prolongada.

En 2002, Hew et al. (12) describió una revisión retrospectiva de 59 pacientes consecutivos con síndrome de válvula pulmonar ausente que ingresaron en el Children's Hospital Boston para tratamiento quirúrgico entre 1960 y 1995. Quince pacientes se sometieron a cierre de CIV, resección total de arterias pulmonares centrales dilatadas y reconstrucción del TSVD y arterias pulmonares con un homoinjerto. Un total de 21 pacientes tuvieron cierre de CIV, reconstrucción del TSVD con parche transanular y aneurismorrafia. Doce pacientes tuvieron procedimientos misceláneos. Las tasas de supervivencia operatoria y tardía a 1, 5 y 10 años fueron del 83 %, 80 % y 78 %, respectivamente. Los factores de riesgo de mortalidad operatoria por análisis multivariado fueron la presencia de dificultad respiratoria, cirugía en el período neonatal, peso inferior a 3 kg, cirugía paliativa dejando la CIV abierta y realización de la cirugía antes del año 1990. Después de 1990, la mortalidad operatoria disminuyó al 11%. En pacientes con dificultad respiratoria, la supervivencia con sustitución de arterias pulmonares centrales con homoinjerto fue del 73% frente al 41% con otras técnicas. Los pacientes fueron seguidos durante 72 ± 50 meses. No hubo diferencias significativas en las tasas de ausencia de reintervención entre los grupos quirúrgicos. Hew y otros concluyeron a partir de esta revisión que el reemplazo agresivo con homoinjerto de las arterias pulmonares se ha asociado con una mejor supervivencia en pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente, particularmente en recién nacidos con dificultad respiratoria grave. Un enfoque similar ha sido recomendado por Brown et al, que, a pesar de un abordaje quirúrgico agresivo, el 17 % de sus pacientes continuaron teniendo broncoespasmo episódico de gravedad leve a moderada, lo que requirió el uso crónico de broncodilatadores simpaticomiméticos. No todos los centros están de acuerdo en que el reemplazo con homoinjerto de las arterias pulmonares centrales es necesario incluso para los lactantes sintomáticos.

En un estudio publicado por Nair AK et al. (13) con resultados quirúrgicos del síndrome de válvula pulmonar ausente, un total de 27 pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente entre 2001 y 2015, y fueron seguidos durante un período medio de $6,4 \pm 4,1$ años. De los 27 pacientes, 14 (51,9%) eran lactantes. La mediana de edad a la reparación fue de 9,8 meses. Se requirió intubación preoperatoria en seis pacientes (22,2%) y 11 pacientes (40,7%) presentaron síntomas de dificultad respiratoria. La válvula pulmonar se reemplazó por un tubo protésico valvulado en 15 pacientes (55,6%), válvula monocúspide en 6 pacientes (22,2%) y parche transanular en 6 pacientes (22,2%). En todos los pacientes se realizó arterioplastia pulmonar de reducción. La supervivencia global a 10 años fue del 82,1%. Hubo un 81,1% de ausencia total de reintervención a los 10 años.

Vaeilys y cols. (14) realizaron un estudio retrospectivo de pacientes con este diagnóstico y su reparación desde 1988 hasta 2018, se identificaron veinte pacientes. Se realizó arterioplastía pulmonar en 7 pacientes (35%), dos pacientes (10%) con dependencia preoperatoria del ventilador fueron sometidos a arterioplastía intrahiliar extensa. La dependencia preoperatoria del ventilador se asoció con reparaciones y reintervenciones más tempranas ($P < 0,05$). Hubo 3 muertes tardías entre los casos con reparación después del año 2000 ($n = 14$), ninguna con dependencia preoperatoria del ventilador. Los resultados a largo plazo de los pacientes con este raro defecto fueron buenos, comparables a los de otros estudios previos. La arterioplastía pulmonar de reducción, que en este estudio se utilizó solo en pacientes con dificultad respiratoria y dependencia del ventilador, se asoció con una excelente supervivencia. Las reintervenciones fueron frecuentes en estos pacientes.

Renjie Hu y cols (10) realizaron un estudio retrospectivo informando los resultados de 10 años en pacientes con SVPA de 2002 a 2012, 42 pacientes fueron sometidos a corrección quirúrgica. Las tasas de supervivencia entre pacientes con o sin dificultad respiratoria fueron 72,7 y 100%, respectivamente ($P = 0,003$). La mortalidad general se asoció con un mayor tiempo de circulación extracorpórea ($P = 0,004$) y un menor peso en la operación.

JUSTIFICACIÓN

El síndrome de válvula pulmonar ausente es una cardiopatía congénita rara con etiología desconocida y curso clínico variable, el cual está influenciado por los síntomas respiratorios secundarios a la compresión extrínseca traqueobronquial.

El manejo quirúrgico de esta cardiopatía ha evolucionado en las últimas décadas, sin embargo, actualmente no existe un consenso general sobre el método de reparación ideal de las arterias pulmonares dilatadas y aún sigue siendo discutible la técnica para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.

Anteriormente la mortalidad por reparación quirúrgica de SVPA era alta, especialmente en recién nacidos y lactantes, las tasas se han reducido significativamente en los últimos años; sin embargo, a pesar de la mejoría en la supervivencia, los pacientes tienen altas tasas de reintervención y hasta el momento se han publicado pocos estudios sobre resultados a largo plazo.

El Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez ha sido por muchos años centro de referencia nacional tanto en el diagnóstico como en el manejo quirúrgico de pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente por lo que es importante conocer la experiencia quirúrgica y la necesidad de reintervención durante el seguimiento, así como comparar los resultados con otros estudios y determinar el plan quirúrgico que mejor se ajuste a este grupo de pacientes.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la experiencia quirúrgica en los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en los últimos 20 años?

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Evaluar la experiencia en el manejo quirúrgico de los pacientes pediátricos con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en los últimos 20 años.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Caracterización epidemiológica de los pacientes sometidos a cirugía con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente.
- Determinar las malformaciones cardíacas asociadas.
- Identificar los pacientes con diagnóstico de síndrome de delección 22q11
- Determinar el tiempo de ventilación mecánica o frecuencia de reintubación.
- Determinar durante el seguimiento cuántos pacientes fueron sometidos a recambio valvular pulmonar quirúrgico o por intervencionismo.
- Determinar el tiempo transcurrido entre la reparación primaria y el recambio valvular.
- Identificar tiempo de estancia en terapia intensiva y tiempo total de hospitalización.

MATERIAL Y MÉTODOS

Tipo de estudio: Descriptivo longitudinal

Diseño del estudio:

- Secuencia temporal: Longitudinal
- Control de la asignación de los factores de estudio: Observacional
- Por la recolección de datos: Retrospectivo
- Por los componentes del grupo: Homodémico

Población de estudio:

Población objetivo: Pacientes con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente menores de 18 años.

Población elegible: Pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente a quienes se les realizó intervención quirúrgica en el periodo comprendido entre enero 2003 y mayo 2023 en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Criterios de selección

- Pacientes con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente que hayan sido intervenidos quirúrgicamente para cambio valvular pulmonar con o sin corrección total en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
- Rango de edad: Pacientes menores de 18 años al momento de la primera intervención quirúrgica.
- Sexo: indistinto

Criterios de exclusión

- Pacientes con expedientes incompletos.
- Pacientes con intervención quirúrgica previa en otra institución

Análisis estadístico

El estudio se basó en el registro activo que realiza el servicio de Terapia intensiva postquirúrgica cardiovascular pediátrica de todos los pacientes que son intervenidos quirúrgicamente.

La unidad de análisis y de información correspondió al expediente clínico de cada individuo.

Se creó una base de datos en Microsoft Excel para obtener información sobre las variables de interés, tanto preoperatorias, quirúrgicas y postoperatorias de todos los pacientes.

Para el análisis estadístico se utilizó el software Epi Info v7.2.5. La estadística descriptiva de variables cualitativas se realizó mediante el cálculo de frecuencias absolutas y relativas. Para las variables cuantitativas se muestran los resultados como medidas de tendencia central y dispersión. Para comparar las variables cuantitativas por presencia de compresión bronquial o no, se utilizó la prueba de Mann Whitney, por su parte la comparación de las variables cualitativas se realizó mediante el Test Exacto de Fisher, valor $p < 0.05$ fue considerado como un valor estadísticamente significativo.

ASPECTOS ÉTICOS

La Ley General de Salud en Materia de Investigación Para la Salud, indica que el protocolo es de riesgo bajo; por lo tanto, no requerimos de un consentimiento informado firmado. Se garantiza la confidencialidad de los datos haciendo uso exclusivo de los datos de interés y evitando utilizar datos personales y sensibles de pacientes y familiares. El estudio se desarrolló con estricto apego a los principios éticos para investigación en seres humanos, los cuales incluyen: respeto, beneficencia, no maleficencia y justicia. Se observaron los lineamientos de la Declaración de Helsinki con las modificaciones de Tokio y de Corea en el 2013 recientemente. Se tomaron en consideración lo establecido en la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y en base al artículo 4to, párrafo tercero de la Constitución política de los Estados Unidos Mexicanos en lo referente al desarrollo de la Investigación para la salud, se atendieron los aspectos éticos que garanticen la dignidad y el bienestar de los pacientes sujetos a esta investigación. Por las características del protocolo, en base al artículo 17 de la Ley General de Salud en materia de Investigación para la Salud, se considera que este estudio no tiene riesgo y que la información obtenida de los expedientes clínicos será para uso exclusivamente académico y se manejará con discrecionalidad y ética. El resguardo de la información será en base codificada con acceso exclusivo por el investigador, coinvestigador y asesor metodológico. No se registrará ningún dato personal o que pueda vincular la identidad del sujeto. Así mismo se procuró el cumplimiento de los principios éticos de la Asamblea Médica Mundial establecidos en la Declaración de Helsinki, Finlandia en 1964 y a las modificaciones hechas por la misma asamblea en Tokio, Japón en 1975.

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	TIPO	DEFINICIÓN
Edad	Cuantitativa continua	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un ser vivo
Sexo	Cualitativa dicotómica	Masculino Femenino
Peso en el momento de la reparación	Cuantitativa	Valor obtenido al colocar al paciente en la báscula. expresado en Kg medido a su ingreso a cirugía
Talla en el momento de la reparación	Cuantitativa	Longitud de los pies a la cabeza al momento de la cirugía expresada en cm medido a su ingreso a cirugía
Compresión bronquial	Cualitativa dicotómica	Obstrucción de los bronquios principales documentada por estudio de imagen (Tomografía o resonancia).
Ventilación preoperatoria	Cualitativa dicotómica	Necesidad de ventilación mecánica antes de la cirugía
Anomalías cardíacas asociadas	Cualitativa	Malformaciones cardíacas congénitas que no hacen parte del diagnóstico de SVPA

Edad en la que se realizó corrección total	Cuantitativa continua	Edad en años y meses en la que se realizó la cirugía de corrección
Tiempo de Circulación extracorpórea (CEC)	Numérica/Continua de razón	Tiempo empleado para perfundir el cuerpo con la máquina corazón pulmón.
Tiempo de pinzamiento aórtico	Numérica/Continua de razón	Tiempo de duración de la isquemia durante la circulación extracorpórea.
Intervención de ramas pulmonares	Cualitativa dicotómica	Plastia de reducción Plicatura
Tiempo de estancia en la terapia intensiva postquirúrgica	Cuantitativa de intervalo	Tiempo desde el ingreso a la terapia intensiva hasta su egreso
Duración de la ventilación postoperatoria	Cuantitativa de intervalo	Tiempo en horas de ventilación mecánica
Tiempo de estancia total hospitalaria posterior a la cirugía de corrección	Cuantitativa de intervalo	Tiempo desde el ingreso a la terapia intensiva hasta su egreso
Edad en la que se realizó reintervención recambio valvular pulmonar	Cuantitativa continua	Edad en años y meses en la que se realizó el cambio valvular pulmonar.
Tipo de reintervención	Cualitativa dicotómica	Quirúrgica o transcáteter

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio analizado se identificaron 34 pacientes con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente que fueron sometidos a primera intervención quirúrgica, un paciente no contaba con el expediente completo por lo que fue excluido y se analizaron los 33 expedientes clínicos que cumplieron con los criterios de selección.

Características de la población:

Se incluyeron 33 pacientes, 69 % de sexo femenino, la mediana de edad al momento de la cirugía fue de 6 años (RIC: 4-10), los grupos etáreos de la población fueron en orden de frecuencia entre 12 meses y 11 años (75.8%), mayor a 12 años (12.1%), entre 1 y 11 meses (12.1%) y no se intervino a ningún paciente menor de 30 días de vida en el periodo revisado. La mediana de peso y talla al momento de la reparación fue de 19.7 Kg (RIC: 11.5 – 24.7) y 120 cm (RIC 91-129) respectivamente. Dentro de los antecedentes de importancia se encontró el síndrome de delección 22q11 en el 15.2% de la población, uno de estos pacientes con síndrome de Turner mosaico asociado. Otros antecedentes encontrados fueron deficiencia de Von Willebrand (1), acondroplasia (1) y alteraciones vertebrales como vértebras en mariposa con fusión de apófisis espinosas (1). **Anexo 1**

Anomalías cardíacas asociadas:

Encontramos asociación del síndrome de válvula pulmonar ausente con comunicación interventricular (CIV) en el 51.5% de los casos (17) de los cuales 8 pacientes tenían además arco aórtico derecho, 4 casos arteria subclavia derecha aberrante y 2 casos conducto arterioso persistente relacionado; el tipo de CIV con

mayor frecuencia fue la perimembranosa con un 24.2% (8) seguida de la CIV infundibular (5).

La tetralogía de Fallot (TF) fue la segunda anomalía cardíaca asociada en orden de frecuencia, se reportó en un 30.3 % de los casos (10), 3 de estos pacientes con arco aórtico derecho, 2 con arteria subclavia derecha aberrante y ningún caso con conducto arterioso persistente.

Otras anomalías incluyeron: doble salida del ventrículo derecho (2), vena cava izquierda persistente (2), anomalías coronarias (2), conexión anómala parcial de venas pulmonares (1), aorta bivalva (1) además de un caso con arco aórtico derecho y 2 con arteria subclavia aberrante no asociados a CIV o TF. Sólo 1 de nuestros pacientes se presentó como SVPA aislado y 3 con septum íntegro (9% de los casos).

Anexo 2.

Compresión del árbol bronquial:

De los 33 pacientes, 15 presentaron compresión bronquial documentada por estudios imagenológicos (tomografía o resonancia magnética nuclear), la compresión bronquial bilateral se encontró en mayor porcentaje seguido de la compresión bronquial izquierda y con menos frecuencia la compresión del bronquio derecho de forma aislada.

Manejo antes de la reparación:

Se detectaron 3 pacientes que requirieron ventilación mecánica antes de la cirugía probablemente por compresión de la vía aérea (documentada por estudios de imagen) con edades entre los 8 y 13 meses. Tres casos requirieron apoyo aminérgico prequirúrgico y sólo 1 de estos no contaba con soporte ventilatorio. De los pacientes intubados, uno presentó proceso infeccioso antes de la cirugía.

Reparación quirúrgica:

A Los 33 pacientes se les realizó una reparación primaria en una sola etapa, ninguno fue sometido a procedimiento paliativo. A todos los pacientes se les realizó ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho, en 5 pacientes se utilizó bioprótesis pulmonar del Instituto Nacional de Cardiología entre el periodo de 2005 a 2011; en 3 de los pacientes crearon una válvula monocúspide pulmonar con parche de pericardio bovino y en los pacientes restantes se utilizaron bioprótesis comerciales. Se realizaron reparaciones de otros defectos cardíacos en 5 pacientes tales como plastia mitral, tricuspídea o aórtica, ampliación de la rama izquierda de la arteria pulmonar debido a hipoplasia y en 1 paciente se realizó procedimiento híbrido con cierre periventricular de CIV. El riesgo quirúrgico medido a través de la escala de RACHS-1 se clasificó en 3 para el 60.6% de los pacientes y 2 para el 39.3% restante. La mediana de tiempo de circulación extracorpórea fue de 131 minutos (RIC 115-169), la mediana de tiempo de pinzamiento aórtico fue de 75 minutos (RIC 79-126).

- Intervención a nivel de las ramas pulmonares

No todos requirieron algún tipo de intervención, encontramos que a 13 de los 15 pacientes con compresión bronquial documentada antes de la cirugía se planeó plastía o plicatura de ramas pulmonares, a 21.2% de los pacientes se les realizó plicatura, con mayor frecuencia a ambas ramas pulmonares; el 30.3% fueron llevados a plastía de reducción y al 24.2% de los pacientes se les realizó tanto plicatura como plastía de reducción; a 8 pacientes no se les realizó intervención de ningún tipo.

Resultados postquirúrgicos:

Los datos postquirúrgicos se resumen en el **anexo 3**, 97% de los pacientes requirieron soporte aminérgico durante el transquirúrgico, la mediana de tiempo de ventilación mecánica fue de 24 horas (RIC 16-71), 4 de los pacientes requirieron reintubación orotraqueal y de estos ninguno había sido intubado en periodo

prequirúrgico. Dentro de las complicaciones postquirúrgicas, la falla cardíaca derecha fue la más frecuente y estuvo presente en el 84.9% de los pacientes, seguida de las complicaciones respiratorias principalmente derrame pleural. Solo 4 pacientes evolucionaron con hipertensión pulmonar y 2 requirieron la administración de óxido nítrico.

Durante la vigilancia postquirúrgica en la terapia intensiva, 8 pacientes fueron llevados a cateterismo, 4 de estos con fines diagnóstico y a 4 se les realizó procedimiento terapéutico, 3 de los pacientes requirieron colocación de stent en el bronquio principal izquierdo (1 de ellos sin documentación de compresión bronquial prequirúrgica probablemente secundario a broncomalacia) y 1 paciente fue llevado a cierre de CIV.

La mediana del tiempo en horas de ventilación mecánica en los pacientes con compresión bronquial fue de 26 horas y el 20% requirió reintubación, mientras que en aquellos que no tenían compresión bronquial, la mediana de horas de intubación fue de 20 horas y solo el 5.6% de los pacientes fue reintubado; sin embargo, estos datos no fueron estadísticamente significativos. Se reporta solo 1 caso de mortalidad perioperatoria secundaria a choque cardiogénico, fue el paciente intervenido con menos edad (4 meses) tenía reportado durante su valoración prequirúrgica origen anómalo de la arteria descendente anterior desde la coronaria derecha y no requirió ventilación mecánica prequirúrgica.

Recambio valvular pulmonar en el seguimiento

En total 8 de los 33 pacientes (24.2%) fueron llevados a recambio valvular durante el seguimiento, la mediana de tiempo transcurrido entre la reparación y el recambio valvular pulmonar fue de 12 años (RIC 7.3-15.2), a 3 de los pacientes se les realizó el procedimiento vía percutánea (técnica “valve in valve”) y los otros 5 fueron candidatos a recambio quirúrgico, continúan en seguimiento por la consulta externa 27 pacientes (con última atención entre el 2018 y 2023), 7 perdieron seguimiento

y de los pacientes activos 2 casos están a la espera de hospitalización para intento de cambio valvular por intervencionismo.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Este estudio resume la experiencia de 20 años en el manejo de pacientes sometidos a reparación quirúrgica con síndrome de válvula pulmonar ausente en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Los hallazgos indican que el resultado a largo plazo es bueno, con un solo caso de muerte de los 33 pacientes revisados, el cual presentó complicaciones a nivel hemodinámico y sin antecedente de compromiso de la vía aérea en su prequirúrgico

Como ya hemos mencionado, se trata de una cardiopatía poco frecuente cuya principal característica es la marcada dilatación de las arterias pulmonares que da como resultado la compresión de la tráquea y los bronquios principales. Es importante el diagnóstico prenatal para un diagnóstico y manejo oportuno en el caso de pacientes con compromiso respiratorio importante, en nuestro estudio ningún paciente fue diagnosticado en la etapa prenatal y el de menor edad que fue a reparación quirúrgica fue a los 4 meses de vida sin compromiso ventilatorio severo y con complicaciones durante su postquirúrgico estableciéndose en el único caso de mortalidad que reportamos.

El momento de la intervención quirúrgica depende principalmente de la gravedad de los síntomas respiratorios asociados, la mediana de edad en la cual fueron intervenidos en nuestra institución fue a los 6 años, esto puede ser determinante en la necesidad de reintervenciones durante su seguimiento al igual que los métodos quirúrgicos utilizados.

Es importante destacar que la plastia de reducción y la plicatura se realizó en el 76% de nuestros pacientes, lo que reconfirma la necesidad de la reconstrucción de las arterias pulmonares para aliviar la compresión traqueobronquial a fin de mejorar la supervivencia en estos pacientes de alto riesgo. Durante las últimas décadas, las mejoras en las técnicas quirúrgicas, una mejor comprensión de la patología subyacente y los avances en el cuidado posoperatorio y el manejo ventilatorio de

los recién nacidos y los lactantes han llevado a una mejor supervivencia entre estos pacientes.

Múltiples estudios previos han identificado la intubación y la ventilación preoperatorias como un factor de riesgo de complicaciones postoperatorias tempranas. Mcdonell et al. (15) informó una mortalidad temprana del 21% (6/28, todos los bebés con dependencia preoperatoria del ventilador), mientras que Yong et al. (16) reportaron recientemente una menor mortalidad temprana del 13,5% (7/52, 15 con ventilación preoperatoria, todos menores de 1 año). En nuestra institución 3 pacientes (todos lactantes entre los 8 y 12 meses) necesitaron ventilación mecánica previa a la cirugía, con evolución postquirúrgica adecuada, en promedio requirieron mayor tiempo de ventilación y ninguno reintubación sin ser estadísticamente significativo.

Se han propuesto diferentes opciones quirúrgicas en cuanto a la reconstrucción del TSVD, como tubo protésico valvulado, homoinjerto o creación de válvula monocúspide con parche de pericardio bovino. Todavía no hay consenso sobre el mejor método, algunos centros recomiendan la inserción de un tubo protésico valvulado para mejorar la hemodinámica posoperatoria temprana, evitar la dilatación persistente de la arteria y reducir el riesgo de arritmias a largo plazo y disfunción ventricular derecha tardía. (14) Otros consideran que la válvula monocúspide es suficiente. Godart y cols (17) recomiendan la inserción de una válvula pulmonar solo en recién nacidos gravemente enfermos con alta resistencia vascular pulmonar o estenosis pulmonar distal.

En nuestra institución a 30 pacientes se les cambió la válvula pulmonar con bioprotésis y sólo en 3 casos se creó válvula monocúspide con parche de pericardio bovino.

Aunque muchos centros recomiendan la reconstrucción extensa de las AP en pacientes con dificultad respiratoria grave; en nuestro centro, la decisión así como el método óptimo para la plastia de reducción de la AP es individualizada, dependiendo de la severidad de los síntomas respiratorios, el grado de dilatación

de las ramas pulmonares y la presencia de compresión del árbol traqueobronquial en las imágenes prequirúrgicas.

Posterior a la corrección quirúrgica total en estos pacientes, una de las complicaciones no asociada al tipo de tratamiento quirúrgico es la presencia de broncomalacia persistente es otro de los factores a valorar ya que trae complicaciones durante el postquirúrgico, se han recomendado los stents endobronquiales para su tratamiento y para tratar también los problemas respiratorios en aquellos pacientes que se hace difícil la progresión ventilatoria. En nuestro estudio, 3 pacientes fueron llevado a broncoscopia para colocación de stent en el bronquio izquierdo principal con buenos resultados.

El intervencionismo cardiaco también ha sido relevante en el caso de las reintervenciones, dada la posibilidad de implantar una válvula de forma percutánea sin necesidad de intervención quirúrgica y los riesgos que esta implica. En nuestro Instituto a 3 de los 8 pacientes reintervenidos fueron llevados a cateterismo para cambio valvular percutáneo y 2 pacientes están a la espera de internación para procedimiento, los resultados a corto plazo son favorables y sería interesante la continuidad en el seguimiento de estos pacientes y evaluar los tiempos comparando el tipo de reintervención.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chevers N. Rescherches sur les maladies de l'artère pulmonaire. Arch Gen Med. 1847; 15:489–510.
2. Miller RA, Lev M, Paul MH.. Congenital absence of the pulmonary valve. The clinical syndrome of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. Circulation. 1962;26:266–78.
3. Donofrio MT, Jacobs ML, Rychik J. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: echocardiographic morphometric features of the right-sided structures and their relationship to presentation and outcome. J Am Soc Echocardiogr. 1997;10:556–561.
4. Galindo A, Gutier, Del Rio M et al. Prenatal diagnosis and outcome for fetuses with congenital absence of the pulmonary valve. Ultrasound Obstet Gynecol 2006; 28:32-39.
5. Joshi Alpana N., Rane Hema S., Kamble Rajesh, Mestry Pravin J., Hemal Maniar, Shah Yatin. Prenatal diagnosis of absent pulmonary valve syndrome. J Ultrasound Med. 2010;29:823–829.
6. Eager Scott B., Van Der Velde Mary E., Waters Brenda L., Sanders Stephen P. Prenatal role of Ductus arteriosus in absent pulmonary valve syndrome. Echocardiography. 2002;19:489–493.
7. Ottschalk I, Jehle C, Herberg U, Breuer J, Brockmeier K, Bennink G, Hellmund A, Strizek B, Gembruch U, Geipel A, Berg C. Prenatal diagnosis of absent pulmonary valve syndrome from first trimester onwards: novel insights into pathophysiology, associated conditions and outcome. Ultrasound Obstet Gynecol. 2017 May;49(5):637-642.

8. Richard A. Jonas, MD, Surgical Management of Absent Pulmonary Valve Syndrome *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2016; Vol. 7(5): 600-604.
9. Galindo A, Gutier, Del Rio M et al. Prenatal diagnosis and outcome of absent pulmonary valve syndrome: contemporary single- centre experience and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013; 41: 162-16.
10. Hu R, Zhang H, Xu Z, Liu J, Su Z, Ding W. Late outcomes for the surgical management of absent pulmonary valve syndrome in infants. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013;16(6):792-6. doi: 10.1093/icvts/ivt050. Epub 2013 Feb 24.
11. Donofrio MT, Jacobs ML, Rychik J. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: echocardiographic morphometric features of the right-sided structures and their relationship to presentation and outcome. *J Am Soc Echocardiogr*. 1997; 10:556–561.
12. Hew CC, Daebritz SH, Zurakowski D, del Nido PI, Mayer JE Jr, Jonas RA. Valved homograft replacement of aneurysmal pulmonary arteries for severely symptomatic absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2002 Jun;73(6):1778-85.
13. Nair AK, Haranal M, Elkhatim IM, Dillon J, Hew CC, Sivalingam S. Surgical outcomes of absent pulmonary valve syndrome: An institutional experience. *Ann Pediatr Card* 2020;13:212-9.
14. Avdikos V, Johansson Ramgren J, Hanséus K, Malm T, Liuba P. Outcomes following surgical repair of absent pulmonary valve syndrome: 30 years of experience from a Swedish tertiary referral centre. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2022;35(2): ivac193.
15. McDonnell BE, Raff GW, Gaynor JW, Rychik J, Godinez RI, DeCampi WM et al. Outcome after repair of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:1391–5.

16. Yong MS, Yim D, Brizard CP, Robertson T, Bullock A, d'Udekem Y et al. Long-Term Outcomes of Patients With Absent Pulmonary Valve Syndrome: 38 Years of Experience. *Ann Thorac Surg* 2014;97: 1671–7.

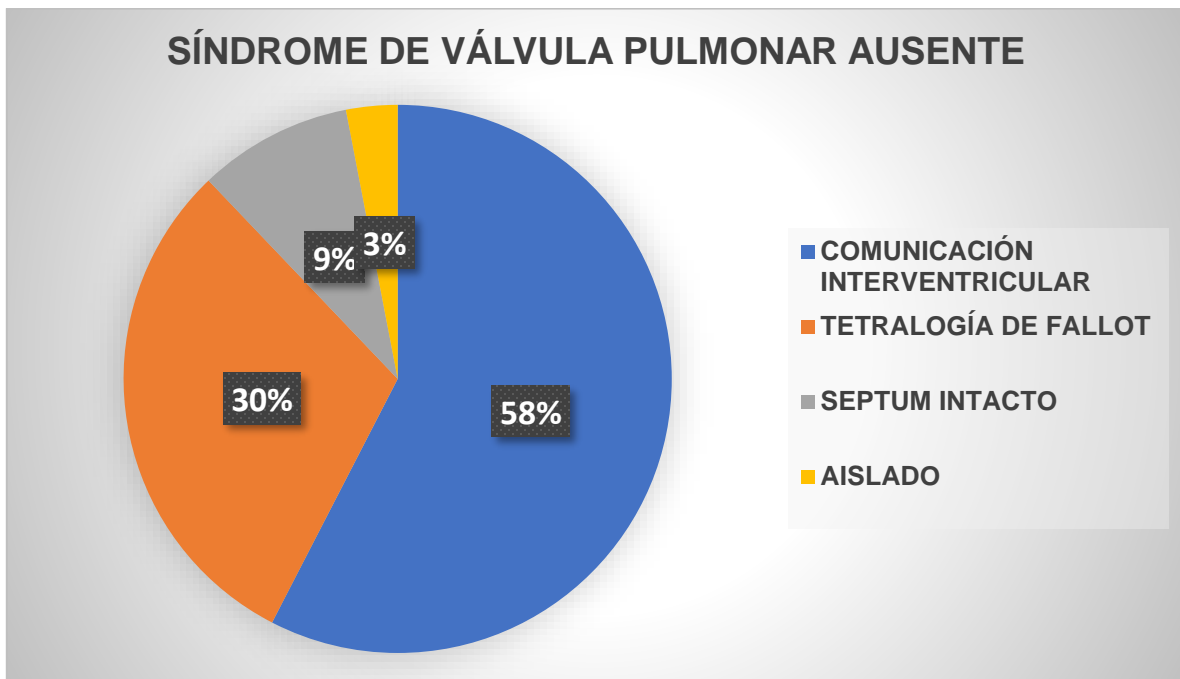
17. Godart F, Houyel L, Lacour-Gayet F, Serraf A, Sousa-Uva M, Bruniaux J et al. Absent pulmonary valve syndrome: surgical treatment and considerations. *Ann Thorac Surg* 1996; 62:136–42.

ANEXOS

Anexo 1. Características de la población.

CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN	N	%
EDAD (años) Me (RIC)	6 (4 - 10)	
>12 años	4	12.1
< de 30 días	0	0.0
30 días -11 meses	4	12.1
12 meses – 11 años	25	75.8
SEXO		
Masculino	10	30.3
Femenino	23	69.7
PESO (Kg)	19.7 (11.5 – 24.7)	
TALLA (cm)	120 (91 - 129)	
DELECIÓN 22q11	5	15.2

Anexo 2. Asociación con anomalías cardíacas: SVPA con comunicación interventricular (se incluyeron a los pacientes con Doble Salida del Ventrículo Derecho), Tetralogía de Fallot, Septum intacto (se incluyeron 2 pacientes con CIA y 1 con PCA) y SVPA aislado.



Anexo 3. Datos postquirúrgicos de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.

DATOS POSTQUIRÚRGICOS	N	%
Complicación Transquirúrgicas	19	57.6
Aminas en el transquirúrgico	32	97.0
Horas ventilación mecánica (RIC)	24 (16 - 71)	
Re intubación	4	12.5
Tiempo en terapia intensiva (RIC)	3 días (3 - 5)	
Complicaciones		
Cardiacas	28	84.9
Pulmonares	10	30.3
Derrame pleural	7	21.2
Estancia hospitalaria total	14 días (8 - 18)	