



4032-7. SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE UNA COHORTE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ATRESIA PULMONAR Y COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Viviana Arreo del Val¹, Lucía Deiros¹, Eduardo Franco Díez², Dolores Rubio¹, Antonio J. Cartón¹, Natalia Rivero¹, Luis García-Guereta¹ y Federico Gutiérrez-Larraya¹ del ¹Hospital Universitario La Paz, Madrid y ²Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Resumen

Introducción: La atresia pulmonar con comunicación interventricular (AP-CIV) es una cardiopatía congénita compleja, infrecuente y que conlleva una gran morbilidad. El objetivo de este estudio es analizar su evolución clínica y ecocardiográfica a largo plazo.

Métodos: Se incluyeron en el análisis todos los pacientes con AP-CIV con seguimiento en nuestro Centro entre 1988 y 2012, comenzando el seguimiento tras el periodo neonatal inmediato. Se evaluaron los siguientes parámetros: supervivencia; clase funcional; número de intervenciones quirúrgicas y percutáneas; función sistólica del ventrículo derecho (VD); presión sistólica del VD; saturación arterial de oxígeno (SatO₂); presencia y grado de insuficiencias valvulares; gradiente transpulmonar (en los pacientes con cirugía correctiva o hemicorrectiva); necesidad de tratamiento farmacológico.

Resultados: Se estudiaron 27 pacientes (16-59%- varones). La edad al final del periodo de seguimiento fue de 8,7 [3,8–14,3] años. No hubo fallecimientos. Pudo evaluarse la clase funcional al final del seguimiento en 24 pacientes: 13 pacientes (54%) se encontraron en clase I; 8 pacientes (33%) en clase II; 3 pacientes (13%) en clase III; ningún paciente en clase IV. El número de intervenciones quirúrgicas y percutáneas y los resultados sobre función sistólica del VD, presión sistólica del VD, SatO₂ y gradiente transpulmonar se muestran en la tabla 1. Los resultados sobre la presencia y grado de insuficiencias valvulares se exponen en la tabla 2. En cuanto al tratamiento farmacológico en la última revisión, 8 pacientes (30%) no recibían ningún tratamiento; el número mediano de fármacos por paciente fue de 1 [0–2]; los fármacos más utilizados fueron los antiagregantes (10 pacientes -37%-) y la digoxina (6 pacientes -22%-). En relación a las complicaciones durante el seguimiento, 12 pacientes (44%) precisaron dilatación percutánea por estenosis de ramas pulmonares. De los 18 pacientes con interposición de conducto entre VD y arteria pulmonar, 13 pacientes precisaron dilatación (percutánea o quirúrgica) o recambio de conducto por estenosis y 3 pacientes presentaron endocarditis del conducto (11%).

Tabla 1. Parámetros clínicos y ecocardiográficos en la cohorte de pacientes con AP-CIV

| | |
|---------------------------------------|-------------------|
| Cirugías y procedimientos percutáneos | |
| Edad a la primera cirugía (meses) | 1,57 [0,72-11,75] |

| | |
|--|------------------|
| Edad a la corrección total (años) | 2,10 [1,23-4,19] |
| Nº pacientes con corrección total (%) | 18 (69,2) |
| Número de cirugías totales | 2,5 [2,0-3,0] |
| Número de cirugías por año de seguimiento | 0,29 [0,20-0,48] |
| Número de cateterismos totales | 2,0 [1,0-4,0] |
| Número de cateterismos por año de seguimiento | 0,34 [0,16-0,72] |
| Función sistólica del VD | |
| Nº pacientes con función normal (%) | 13 (44,8) |
| Nº pacientes con disfunción leve (%) | 6 (20,7) |
| Nº pacientes con disfunción moderada (%) | 8 (27,6) |
| Nº pacientes con disfunción grave (%) | 0 (0) |
| Presión sistólica del VD (% de la PA sistémica) | 63,7 ± 11,66 |
| Saturación de oxígeno por pulsioximetría (%) | 89,9 ± 8,13 |
| Gradiente transpulmonar (n = 18) (mmHg) | 42,1 ± 15,71 |
| Las variables cuantitativas se expresan como media ± desviación típica o como mediana [rango intercuartílico] según corresponda. | |

| |
|------------------------------------|
| Tabla 2. Insuficiencias valvulares |
| Insuficiencia pulmonar |

| | |
|--|-----------|
| Nº pacientes sin insuficiencia pulmonar (%) | 2 (7,4) |
| Nº pacientes con insuficiencia pulmonar leve (%) | 5 (18,5) |
| Nº pacientes con insuficiencia pulmonar moderada (%) | 7 (25,9) |
| Nº pacientes con insuficiencia pulmonar grave (%) | 13 (48,1) |
| Insuficiencia aórtica | |
| Nº pacientes sin insuficiencia aórtica (%) | 13 (48,2) |
| Nº pacientes con insuficiencia aórtica leve (%) | 8 (29,6) |
| Nº pacientes con insuficiencia aórtica moderada (%) | 6 (22,2) |
| Nº pacientes con insuficiencia aórtica grave (%) | 0 (0) |
| Insuficiencia tricúspide | |
| Nº pacientes sin insuficiencia tricúspide (%) | 7 (25,9) |
| Nº pacientes con insuficiencia tricúspide leve (%) | 16 (59,3) |
| Nº pacientes con insuficiencia tricúspide moderada (%) | 4 (14,8) |
| Nº pacientes con insuficiencia tricúspide grave (%) | 0 (0) |

Conclusiones: Los pacientes con AP-CIV de nuestra cohorte presentaron una excelente supervivencia y una aceptable clase funcional, a pesar de una elevada morbilidad y la necesidad de múltiples procedimientos (percutáneos y cirugías).