Rev Esp Cardiol. 2013;66 Supl 1: 231

Revista Española de Cardiología

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

Viviana Arreo del Val[1], Lucía Deiros[1], Eduardo Franco Díez[2], Dolores Rubio[1], Antonio J. Cartón[1], Natalia Rivero[1], Luis García-Guereta[1] y Federico Gutiérrez-Larraya[1] del [1]Hospital Universitario La Paz, Madrid y [2]Hospital 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 ($SatO_2$); 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, $SatO_2$ 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).