

Tratamiento quirúrgico de la estenosis aórtica crítica en el niño mediante la técnica de Ross-Konno

Juan Antonio García Hernández, Josefa Toledano Bueno, Antonio Romero Parreño, Juan Antonio León Leal, Javier Cáceres Espejo, José Santos de Soto, Antonio Álvarez Madrid y Mauro Gil-Fournier Carazo

Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

circulación extracorpórea / dilatación con balón / estenosis aórtica / infancia / insuficiencia aórtica / mortalidad / pediatría / técnicas quirúrgicas / trasplante autólogo / tratamiento quirúrgico / válvula aórtica

Un lactante de 29 días de vida fue diagnosticado de estenosis aórtica crítica y se le realizó una valvulotomía aórtica con técnica de circulación extracorpórea. La estenosis recidivó, y a la edad de tres años fue sometido a valvuloplastia con catéter balón, a consecuencia de la cual desarrolló una insuficiencia valvular aórtica significativa. Su estado clínico hizo necesaria la sustitución quirúrgica urgente de la válvula aórtica mediante una aortoventriculoplastia, reemplazando la válvula y raíz aórtica por un autoinjerto de infundíbulo y válvula pulmonar (técnica de Ross-Konno). El interés de este artículo radica en ser la primera publicación de esta técnica en la bibliografía española.

Palabras clave: Técnica de Ross-Konno. Estenosis aórtica. Pediatría.

ROSS-KONNO PROCEDURE FOR CRITICAL AORTIC STENOSIS IN CHILDREN

A twenty-nine day old male infant suffering from critical aortic stenosis underwent aortic valvotomy by cardiopulmonary bypass. At three years of age the aortic stenosis recurred and the child underwent a balloon aortic valvuloplasty, but developed severe aortic insufficiency after the procedure. The critical condition of the patient made aortic valve replacement mandatory. The surgical technique consisted of aortoventriculoplasty with infundibular and valve pulmonary autograft for substituting the aortic root (Ross-Konno technique). As far as we know this is the first report on the Ross-Konno procedure in Spanish journals.

Key words: Ross-Konno procedure. Aortic stenosis. Pediatrics.

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 71-74)

INTRODUCCIÓN

La estenosis aórtica crítica en el neonato tiene una alta mortalidad y precisa de tratamiento precoz. Actualmente se discute si la actuación terapéutica más adecuada es la dilatación con catéter balón de la válvula aórtica o la valvulotomía quirúrgica. Debido a que la válvula aórtica en estos casos suele presentar alteraciones en su morfología y estructura, la reestenosis o la insuficiencia se presentan frecuentemente. El tratamiento de la reestenosis mediante la dilatación con catéter balón ha demostrado ampliamente su utilidad¹, no obstante, tiene el inconveniente de poder lesionar los senos valvulares desarrollando una insuficiencia aórtica². Si esta situación se presenta con un grado de

severidad avanzado, se requerirá la actuación sobre esta válvula mediante la sustitución de la raíz aórtica con un autoinjerto de arteria pulmonar (técnica de Ross) como técnica actualmente preconizada³. Cuando se asocia a un anillo aórtico pequeño, o a una estenosis subaórtica de tipo túnel, junto con una válvula pulmonar desproporcionadamente mayor que la aórtica, será precisa una ventriculoplastia asociada según la técnica de Konno⁴. Presentamos el caso de un niño de tres años al que se le realizó la técnica de Ross-Konno con evolución satisfactoria. No habiendo encontrado ninguna referencia en la bibliografía científica española de utilización de esta técnica éste sería, pues, el primer artículo al respecto.

CASO CLÍNICO

Niño de tres años diagnosticado en el período neonatal de estenosis aórtica crítica con ventrículo izquierdo de pequeño tamaño. Fue intervenido a los 29 días de vida practicándosele valvulotomía aórtica bajo circulación extracorpórea, observándose en la inter-

Correspondencia: Dr. Juan A. García Hernández. Ruiseñor, 5, portal 3, 3.º B. 41010 Sevilla.

Recibido el 5 de diciembre de 1997.

Aceptado para su publicación el 12 de marzo de 1998.

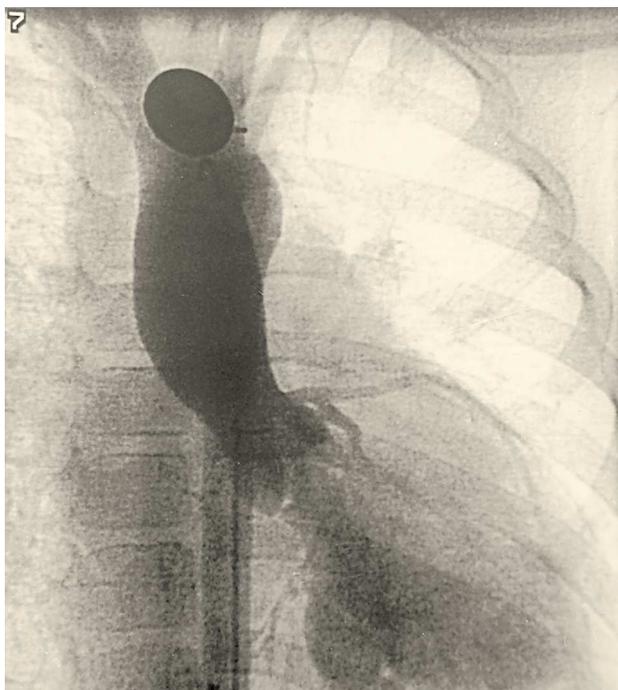


Fig. 1. Aortografía en proyección posteroanterior en la que se observa una insuficiencia a través de la válvula aórtica.

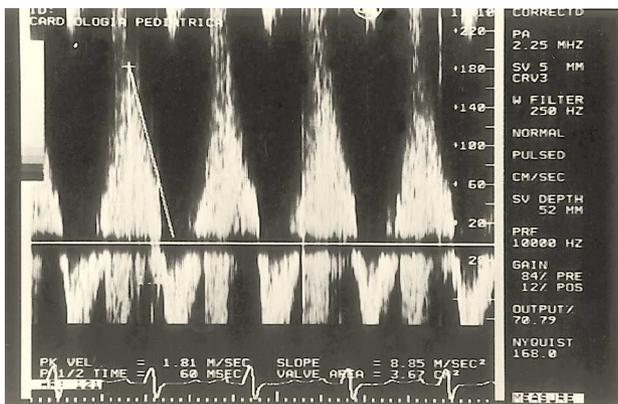


Fig. 2. Ecocardiografía Doppler. Flujo aórtico con signos de insuficiencia aórtica.

vención una válvula aórtica muy displásica. Permaneció asintomático en sucesivos controles pero se comprobó mediante ecocardiografía seriada que el gradiente transvalvular aórtico se iba incrementando.

A los tres años el gradiente era de 70 mmHg, la válvula aórtica estaba engrosada y existía una importante hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo. Se realizó cateterismo cardíaco y se confirmó este gradiente, procediéndose a la dilatación de la válvula con catéter balón, quedando un gradiente posdilatación de 13 mmHg, pero con una insuficiencia aórtica significativa y elevación importante en las presiones telediastólicas del ventrículo izquierdo (figs. 1 y 2).

En los días sucesivos el niño desarrolló un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva con edema agudo de pulmón que requirió su ingreso en la UCI. Ante esta situación de extrema gravedad se decidió realizar una intervención quirúrgica urgente.

La técnica quirúrgica utilizada consistió en extracción de la válvula pulmonar con una porción de dos centímetros de infundíbulo, sección completa de la aorta sinotubular, extirpación de la raíz aórtica previa liberación de ambos orificios coronarios con amplios botones de pared aórtica y apertura del tabique interventricular entre ambas arterias coronarias (fig. 3A). A continuación se implantó la arteria pulmonar en posición aórtica protegiéndose la sutura del infundíbulo y el tabique con una tira de pericardio autólogo (fig. 3B). Seguidamente se procedió a la implantación de los ostium coronarios y a la anastomosis del autoinjerto pulmonar a aorta distal (fig. 3C). Por último, se sustituyó el tracto de salida del ventrículo derecho con un heteroinjerto porcino (Tissumed del número 19) (fig. 3D).

Durante la intervención se infundió aprotinina y se realizó ultrafiltración de 1.600 ml de agua plasmática.

El curso postoperatorio fue satisfactorio. A los seis meses de la intervención el niño se encuentra asintomático y con un desarrollo estaturoponderal adecuado. En la última ecocardiografía realizada no se aprecian signos de estenosis o insuficiencia en la raíz aórtica reemplazada. El ventrículo izquierdo es de tamaño normal y presenta una buena contractilidad.

DISCUSIÓN

La válvula aórtica en recién nacidos que padecen estenosis crítica es displásica, con alteraciones en su morfología y estructura. Esto condiciona que tras valvulotomía o valvuloplastia con catéter balón quede estenosis o insuficiencia residual, a veces severas, que precisan por norma general sustitución valvular².

La sustitución de la válvula aórtica en niños de corta edad es un desafío por el pequeño tamaño de su anillo aórtico en proporción con el de las válvulas artificiales disponibles. La válvula artificial más pequeña es de 17 mm. Por otra parte, el uso de prótesis mecánicas requiere el tratamiento permanente del paciente con fármacos anticoagulantes con el peligro de aparición de fenómenos tromboembólicos o hemorrágicos. Los xenoinjertos valvulares, aunque no necesitan de anticoagulación, tienen una tendencia a la calcificación o degeneración precoz, ocurriendo lo mismo con los homoinjertos criopreservados.

El autoinjerto pulmonar para sustituir a la válvula aórtica lesionada fue descrito por Ross en 1967⁵. Esta técnica puede considerarse actualmente la más adecuada en niños por la documentada viabilidad y crecimiento del autoinjerto valvular paralelamente al del

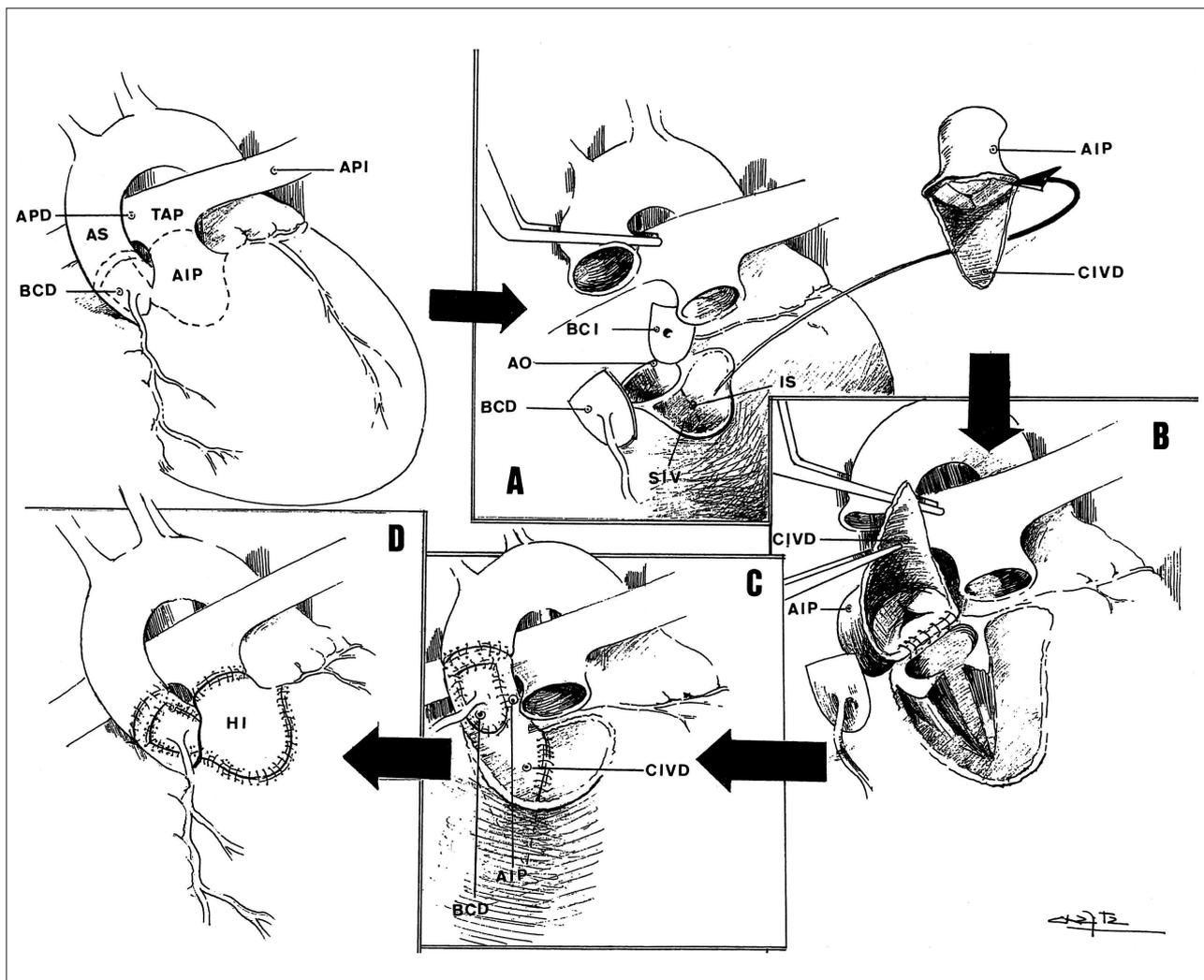


Fig. 3. Sucesivos tiempos quirúrgicos de la técnica de Ross-Konno (explicación en el texto); AIP: autoinjerto pulmonar; AO: anillo aórtico; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; AS: aorta ascendente; BCD: botón aórtico con ostium coronario derecho; BCI: botón aórtico con ostium coronario izquierdo; CIVD: colgajo muscular del infundíbulo del ventrículo derecho utilizado para aortoveniculoplastia; HI: heteroinjerto porcino; IS: lugar de incisión en el septo interventricular; SIV: septo interventricular; TAP: tronco de la arteria pulmonar.

niño⁶, evitando reintervenciones posteriores, y por no necesitar tratamiento anticoagulante. En ocasiones, es preciso ampliar el tabique interventricular según la técnica de Konno^{4,7}, ya sea para ampliar el tracto de salida del ventrículo izquierdo por estenosis subaórtica o para ampliar la raíz aórtica y acomodar el autoinjerto pulmonar, cuyo tamaño es a menudo considerablemente mayor que la aorta, utilizando para ello la válvula pulmonar extraída con una porción amplia de la pared infundibular del ventrículo derecho. En nuestro paciente la diferencia en los diámetros del anillo pulmonar (17,5 mm) y aórtico (13 mm) hizo necesaria la ampliación para posibilitar la anastomosis entre el tronco pulmonar y la raíz aórtica seccionada. Además, la gran hipertrofia del ventrículo izquierdo provocaba cierto grado de obstrucción,

similar a lo que ocurre en la miocardiopatía hipertrófica.

Las ventajas de este tipo de técnica, que ya hemos comentado anteriormente, y el manejo cada vez más preciso de la reimplantación coronaria en la corrección anatómica de la transposición de las grandes arterias, nos permite plantearnos, junto con otros autores⁸, la posibilidad de utilizar la técnica de Ross-Konno como primera opción terapéutica en neonatos con estenosis aórtica crítica asociada a ventrículo izquierdo con fibroelastosis y de pequeño tamaño.

AGRADECIMIENTO

Agradecemos a D. José Chazeta Martínez la realización de los dibujos que ilustran el presente trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosenfeld HM, Landzberg MJ, Perry SB, Colan SD, Keane JF, Lock JE. Balloon aortic valvuloplasty in the young adult with congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1994; 73: 1.112-1.117.
2. Justo RN, McCrindle BW, Benson LN, Williams WG, Freedom RM, Smallhorn JF. Aortic valve regurgitation after surgical versus percutaneous balloon valvotomy for congenital aortic valve stenosis. *Am J Cardiol* 1996; 77: 1.332-1.338.
3. Kouchoukos NT, Dávila-Román VG, Spray TL, Murphy SF, Perrillo JB. Replacement of the aortic root with a pulmonary autograft in children and young adults with aortic-valve disease. *N Engl J Med* 1994; 330: 1-6.
4. Konno S, Imai J, Iida Y, Nakajima M, Tatsunok K. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 70: 909-917.
5. Ross DN. Replacement of aortic and mitral valves with a pulmonary autograft. *Lancet* 1967; 2: 956-958.
6. Elkins RC, Knott-Cra GJ, Ward KE, McCue C, Lane MM. Pulmonary autograft in children: Realized growth potential. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 1.387-1.394.
7. Reddy VM, Rafasinghe HA, Teitel DP, Haas GS, Hanley FL. Aortoventriculoplasty with the pulmonary autograft: The Ross-Konno procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 158-167.
8. Van Son JAM, Falk V, Mohr FW. Ross-Konno operation with resection of endocardial fibroelastosis for critical aortic stenosis with borderline-sized left ventricle in neonates. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 112-116.