

Departament de Medicina
Universitat Autònoma de Barcelona

Laura Galian Gay

Comparación de los resultados a largo plazo de
cirugía y valvuloplastia percutánea para el
tratamiento de la estenosis pulmonar aislada

*Laura Dos Subirà, Jaume Casaldàliga Ferrer, Ignacio Ferreira González, Josep
Ramón Marsal Mora, Antònia Pijuan Domenech, Maria Teresa Subirana Domenech,
Pilar Tornos Mas*

Treball de recerca
Convocatòria de Juny 2012

Annex 1

CERTIFICAT DEL DIRECTOR O CO-DIRECTOR DEL TREBALL DE RECERCA

Professora Pilar Tornos Mas, del Departament de Medicina de la Universitat Autònoma de Barcelona i Adjunta del Servei de Cardiologia de l'Hospital Vall d'Hebron de Barcelona, FA CONSTAR, que el treball titulat "Resultados a largo plazo de los pacientes sometidos a reparación de la estenosis pulmonar aislada" ha estat realitzat sota la meva direcció pel llicenciat Laura Galian Gay, trobant-se en condicions de poder ser presentat com a treball d'investigació de 12 crèdits, dins el programa de doctorat en Medicina Interna/Diagnòstic per la Imatge (curs 2011-2012), a la convocatòria de juny

Barcelona, 30 de maig de dos mil dotze.

ÍNDICE

A. Resumen.....	3
B. Antecedentes.....	4
C. Hipótesis, objetivos y metodología.....	7
D. Resultados	
– <i>Comparativa entre el tratamiento quirúrgico y la valvuloplastia percutánea de los pacientes con estenosis pulmonar aislada.....</i>	8
– <i>Predictores de eventos adversos en los pacientes con estenosis pulmonar reparada.....</i>	15
E. Discusión.....	20
F. Conclusiones.....	23
G. Bibliografía.....	24

Comparación de los resultados a largo plazo de cirugía y valvuloplastia percutánea para el tratamiento de la estenosis pulmonar aislada

RESUMEN

Objetivos: Identificar las complicaciones a largo plazo de la reparación, tanto quirúrgica como percutánea, de la estenosis pulmonar aislada, comparar la evolución a largo plazo de ambas técnicas y establecer factores pronósticos de la aparición de complicaciones a largo plazo.

Pacientes y métodos: Se identificaron 211 pacientes con estenosis pulmonar reparada entre 1953 y 2010 con seguimiento activo en nuestro centro y edad igual o mayor a 16 años. Se revisaron de forma retrospectiva las variables prequirúrgicas, quirúrgicas y de último seguimiento.

Resultados: Los pacientes del grupo quirúrgico se intervinieron de forma más precoz, presentaban una anatomía de la lesión más compleja y un perfil hemodinámico más severo y se encontraban más sintomáticos que el grupo valvuloplastia. El tiempo medio de seguimiento global fue de $22 \pm 10,21$ años, aunque significativamente superior en el grupo quirúrgico (valvuloplastia percutánea $14,8 \pm 6,04$ años vs cirugía $27,3 \pm 9,39$ años; $p < 0,001$). Un 29,51% de pacientes del grupo quirúrgico requirieron reintervención mayoritariamente por recambio valvular pulmonar y un 24,72% de los pacientes del grupo valvuloplastia se reintervinieron a expensas de valvuloplastia percutánea y valvulotomía quirúrgica. Se documentaron 28 (13,27%) complicaciones mayores (exitus, ictus, embolismo, arritmias, insuficiencia cardiaca) en el conjunto de la población de estudio. Tras ajustar por tiempo de seguimiento, la aparición de complicaciones no difirió entre los dos grupos. Los predictivos independientes de complicaciones mayores fueron una mayor edad en el momento de la cirugía, la presencia de defectos congénitos asociados y la presencia de síntomas antes de la primera intervención.

Conclusión: A pesar de que la evolución a largo plazo es globalmente buena, la aparición de complicaciones y la necesidad de reintervención a lo largo del seguimiento de los pacientes con estenosis pulmonar aislada reparada no es despreciable y sigue reportándose a pesar de la introducción de la valvuloplastia percutánea como tratamiento de primera línea. La presencia de síntomas y una mayor edad en el momento de la reparación, así como la asociación con CIA/FOP identifican una población con mayor riesgo de padecer complicaciones en el seguimiento. Una vigilancia activa y prolongada de esta población es necesaria para detectar las secuelas del tratamiento inicial, tanto percutáneo como quirúrgico.

ANTECEDENTES

La estenosis pulmonar (EP) es la causa más común de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y se ha descrito en un 7-12% de los pacientes afectados de una cardiopatía congénita (1). Se reporta un patrón hereditario entre un 1.7-3.6% de los casos (2). Un aumento de presión a nivel del ventrículo derecho (VD) y el resultante aumento de la masa miocárdica son la consecuencia directa de una obstrucción a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho mantenida a lo largo del crecimiento, que si no es paliada conllevará a la aparición de dilatación y fracaso ventricular (3). La clínica, las alteraciones electrocardiográficas y la presencia de cardiomegalia se han relacionado con la gravedad de la obstrucción.

Actualmente el ecocardiograma es la técnica de elección en el diagnóstico. Permite visualizar el tracto de salida del VD, la anatomía valvular pulmonar, la hipertrofia ventricular derecha y lesiones coexistentes. El Doppler aporta el gradiente a través de la obstrucción, la presencia y severidad de insuficiencia pulmonar e insuficiencia tricuspídea, y la presión sistólica del VD. El gradiente pico sistólico del VD puede ser el resultado de la obstrucción simultánea a distintos niveles. Se considera una estenosis ligera cuando el gradiente máximo es < 36 mmHg (velocidad máxima < 3 m/s), moderada con un gradiente máximo es de 36-64 mmHg (velocidad máxima 3-4 m/s) y severa si es > 64 mmHg (velocidad máxima > 4 m/s) (4).

Las guías de práctica clínica actuales de la European Society of Cardiology (7) recomiendan intervenir a los pacientes con EP con o sin síntomas con gradiente máximo > 65 mmHg y función sistólica del VD conservada, siendo la valvuloplastia percutánea el tratamiento de elección si la obstrucción es a nivel valvular. En los pacientes asintomáticos en que la valvuloplastia percutánea ha sido inefectiva o no factible y el recambio valvular pulmonar es la única opción, la cirugía debería realizarse en presencia de una presión sistólica del VD de > 80 mmHg. Con un menor nivel de consenso se recomienda intervenir con un gradiente máximo < 64 mmHg si se asocian síntomas, deterioro de la función sistólica del VD, arritmias o shunt derecha-izquierda por comunicación interauricular.

En el momento actual el abordaje quirúrgico se reserva para casos en que la valvuloplastia percutánea no es posible (válvula pulmonar displásica, presencia de obstrucción a distintos niveles o valvuloplastia fallida). Antes de que la técnica percutánea se implantara como tratamiento estándar, la cirugía era la única opción, reportándose en varios estudios buenos resultados a corto y medio plazo (5,6). A pesar de ello, los resultados a largo plazo en cuestión de supervivencia y complicaciones aun no están bien definidos.

Las escasas series publicadas sobre el seguimiento a medio plazo de los pacientes con estenosis pulmonar reparada quirúrgicamente han reportado una supervivencia global excelente, casi comparable a la normalidad establecida por edad y sexo (8-10). A pesar de ello, un número no despreciable de complicaciones se describen a lo largo de la historia natural de esta población de pacientes tratados quirúrgicamente. *Earing* et al reportaron en una serie de 53 pacientes con un seguimiento medio de 33 años, un 53% de reintervencionismo, mayoritariamente recambio valvular pulmonar por insuficiencia pulmonar severa y un 38% de complicaciones en forma de arritmias supraventriculares o ventriculares (11).

La insuficiencia pulmonar se describe como la complicación más frecuente de los pacientes con estenosis pulmonar intervenida quirúrgicamente, suele ser bien tolerada durante un largo periodo de tiempo, y se constituye como la causa de reintervención más habitual a largo plazo (11). Se ha relacionado, en alguna de las series publicadas, con el uso de parche transanular en la cirugía (9). La segunda causa de reintervención es la estenosis pulmonar residual.

Cabe destacar que la mayoría de estudios de los que disponemos corresponden a series amplias de pacientes sometidos a reparación quirúrgica. Los buenos resultados ampliamente descritos a corto y medio plazo de la valvuloplastia con balón así como una menor morbilidad operatoria (12, 13), la han situado como la técnica de elección en el tratamiento. Sin embargo, las series que comparan las dos técnicas son escasas y sólo establecen el pronóstico a corto y medio plazo. Sugieren una mayor disminución del gradiente transvalvular con el tratamiento quirúrgico, a expensas de una mayor ocurrencia de insuficiencia pulmonar, y una menor necesidad de reintervencionismo que con la valvuloplastia percutánea (14, 15).

La mortalidad tardía de las series de pacientes tratados quirúrgicamente se ha estimado alrededor de un 9% y aproximadamente un 65% de las muertes se atribuyen a causa cardiovascular (10). Se han descrito como factores predictores la edad avanzada en el momento de la intervención, una presión sistólica del ventrículo derecho aumentada y el tiempo de isquemia durante la cirugía. La implicación de la ventriculotomía en la generación de arritmias por reentrada o en el desarrollo de disfunción ventricular también se han reportado, pero como complicaciones poco usuales (6%) (8,11). Otros eventos descritos en la literatura son arritmias supraventriculares, sobretodo fibrilación auricular, necesidad de implantación de marcapasos por disfunción sinusal y en casos aislados endocarditis y requerimiento de trasplante cardiaco por miocardiopatía restrictiva (11). La muerte súbita se ha descrito de forma aislada.

Los datos ecocardiográficos más descritos a lo largo del seguimiento son la presencia de insuficiencia pulmonar y dilatación ventricular derecha. El tratamiento relativamente precoz de los pacientes que presentan una regurgitación pulmonar o dilatación ventricular moderadas o severas puede llegar a mejorar estos parámetros de forma significativa. Se ha descrito en todas las series un alto porcentaje de los supervivientes en clase funcional buena.

Otra complicación que ha ganado importancia importancia en los últimos años, es la influencia de la disfunción diastólica del ventrículo derecho. La fisiología restrictiva del ventrículo derecho se define como la presencia de un flujo pulmonar anterógrado en la diástole tardía a lo largo del ciclo respiratorio (16). Este fenómeno sugiere que el ventrículo derecho sometido a una sobrecarga de presión durante un tiempo prolongado, pierde la compliancia convirtiéndose en una cavidad rígida que actúa como un conducto pasivo entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar durante la sístole auricular. En distintos estudios se ha reportado que la presencia de un patrón de este tipo puede predecir un peor resultado a corto (17) y largo plazo (18) de los pacientes con Tetralogía de Fallot reparada. También se ha descrito una mayor prevalencia de este patrón con el uso de prache transanular en los pacientes con Tetralogía de Fallot reparada (19). La asociación de fibrosis en el estudio por resonancia cardiaca con patrón restrictivo se ha asociado también a un peor pronóstico (20). Estas hipótesis podrían ser trasladadas a los pacientes con estenosis pulmonar reparada. De hecho, la única serie publicada (21)

sobre este grupo, que incluye únicamente pacientes tratados con valvuloplastia percutánea, evidenció en un 42% de casos la presencia de patrón restrictivo del VD y demostró la relación del mismo con un mayor deterioro de la función sistólica longitudinal del VD y un mayor deterioro de la capacidad de esfuerzo. Esto abre una puerta a valorar si los mismos resultados se podrían trasladar a una población mayor de pacientes tratados quirúrgica y percutáneamente.

HIPÓTESIS

A pesar de estar considerada una cardiopatía estructural con buen pronóstico, la reparación de la estenosis pulmonar conlleva la aparición de una serie de complicaciones cuyo impacto no se ha establecido a largo plazo.

OBJETIVOS

1. Identificar y tipificar las complicaciones a largo plazo de la reparación, tanto quirúrgica como percutánea, de la estenosis pulmonar reparada entre los años 1953 y 2010 con seguimiento activo en nuestro centro.
2. Comparar la evolución a largo plazo de ambas técnicas para la reparación de la estenosis pulmonar aislada.
3. Establecer factores pronósticos de la aparición de complicaciones a largo plazo en la población de estenosis pulmonar reparada.

METODOLOGÍA

Diseño, participantes y medida de la muestra

Estudio observacional retrospectivo de una muestra de 211 pacientes en seguimiento en la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y del Adulto de nuestro centro (edad igual o superior a 16 años), que presenten estenosis pulmonar que haya sido reparada y que presenten como únicas lesiones nativas concomitantes comunicación interauricular (CIA), foramen oval permeable (FOP) o *ductus* arterioso persistente.

Procedimientos

Se realizará una revisión de las historias clínicas de los pacientes. Se han definido una serie de variables preoperatorias, intraoperatorias y del seguimiento en función de su relevancia clínica y objetividad. Estas variables son: prequirúrgicas (debut clínico, anatomía, datos clínicos, datos hemodinámicos, ECG, radiografía de tórax), cirugía

inicial (fecha y tipo de cirugía), variables de seguimiento (fecha última visita o exitus, último ECG y ecocardiograma, variables clínicas, RM cardiaca), complicaciones (exitus, reintervenciones/intervencionismo, ictus, eventos tromboembólicos, arritmias, insuficiencia cardiaca, síncope, dilatación arteria pulmonar, endocarditis).

Análisis estadístico

Los resultados se presentaran como media, desviación estándar, mediana y rango intercuartílico para variables continuas y como porcentaje en las variables discretas. La comparación entre variables se realizará mediante el test de X² o el test no paramétrico U de Mann-Whitney según convenga.

Se agrupará la cohorte en dos grupos: pacientes que recibieron valvuloplastia y pacientes con otro tipo de procedimiento quirúrgico. Los eventos de interés serán la existencia de complicaciones (exitus, ictus, tromboembolismo, arritmias e insuficiencia cardiaca) y la necesidad de nueva intervención.

Se ajusta un modelo de riesgos proporcionales de COX a partir de todas las variables con una significación en el análisis bivariado <0.2 , excluyendo las variables que no alcancen la significación estadística y forzando la entrada de la variable exposición.

Protección de datos personales

La identificación de los pacientes se hará mediante el número de historia clínica, sin utilizar nombre y apellidos en ningún documento ni archivo SPSS. Sólo los investigadores del estudio tendrán acceso a la base de datos y se comprometen a preservar la confidencialidad de los mismos y el anonimato de los sujetos participantes. Dadas estas condiciones la confidencialidad de los datos está garantida.

RESULTADOS

Comparativa entre el tratamiento quirúrgico y la valvuloplastia percutánea de los pacientes con estenosis pulmonar aislada

Pacientes

Un total de 211 pacientes con estenosis pulmonar recibieron tratamiento quirúrgico (n=122; 57,8%) o valvuloplastia percutánea (n=89; 42,1%). La *tabla 1* contiene la

información referente a las variables sociodemográficas, anatomía de la estenosis y lesiones asociadas, sintomatología, tratamiento, variables hemodinámicas y electrocardiográficas. Los pacientes que se trataron quirúrgicamente se intervinieron de forma más precoz que el grupo tratado con valvuloplastia percutánea (edad media $4,71 \pm 6,5$ años vs $8,21 \pm 11,2$ años; $p = 0,0028$). En lo que a la localización de la estenosis se refiere, se observa un predominio de afectación valvular aislada en los pacientes tratados con valvuloplastia ($n=70$; 79,55%) a diferencia del grupo quirúrgico, en que a pesar de que la mayor parte de los pacientes presentaron lesión estenótica valvular aislada, hubo una mayor proporción de pacientes ($n=50$; 40,98%) con afectación mixta, valvular e infundibular, que en el grupo valvuloplastia. Como es de esperar, sucedió de forma similar con los defectos congénitos asociados, que estuvieron presentes en mayor proporción en el grupo quirúrgico (53,72% vs 29,21%; $p=0,0042$).

En global, la mayoría de pacientes de esta serie se encontraban asintomáticos antes de haber sido intervenidos ($n=144$, 70,94%). Sin embargo, los casos que presentaron síntomas fueron más frecuentes en el grupo quirúrgico que en el grupo valvuloplastia (40% vs 14,77%; $p=0,0001$). La cianosis y la intolerancia al esfuerzo o cansancio con las tomas fueron la presentación clínica más frecuente, seguidos de la presencia de signos de insuficiencia cardíaca. La aparición de arritmias fue ocasional. Tal como es de esperar y teniendo en cuenta que la mayoría de los pacientes no desarrollaron síntomas, una gran mayoría no requirió tratamiento previo a la cirugía ($n=189$; 94,3%). Si se comparan los dos grupos, se observa que el grupo quirúrgico, siendo el más sintomático, requirió más tratamiento en comparación con el grupo valvuloplastia. Los fármacos más administrados fueron prostaglandinas, seguido de diuréticos y digital.

El cateterismo prequirúrgico revela que los pacientes tratados quirúrgicamente presentaban un perfil hemodinámico de mayor severidad que el grupo valvuloplastia, estando significativamente más aumentados el gradiente pico (VD-AP, *ventrículo derecho-arteria pulmonar*) ($85,26 \pm 37,5$ mmHg vs $68,15 \pm 25$ mmHg; $p=0,0053$) y la presión sistólica del ventrículo derecho ($105,65 \pm 38,4$ mmHg vs $84,65 \pm 25$ mmHg; $p=0,0002$).

Se comprueba que no existen diferencias entre los dos grupos en lo que al ritmo cardíaco se refiere, encontrándose la gran mayoría de los pacientes en ritmo sinusal

(n=193; 99,48%), con signos electrocardiográficos de hipertrofia ventricular derecha (n=161; 82,99%) también comparables.

		Tratamiento quirúrgico (n=122)		Valvuloplastia percutánea (n=89)		Total (n=211)		p-valor
		N	N, %	N	N, %	N	N, %	
Edad (años) en el momento de la cirugía	media (DT)	122	4,71 (6,5)	89	8,21 (11,2)	211	6,19 (8,9)	0,0028
	mediana (RIC)		2,5 (0 - 7)		4 (2 - 11)		3 (1 - 8)	
Sexo (mujeres)	%	121	68 (56,2%)	89	44 (49,44%)	210	112 (53,33%)	0,4011
Localización principal estenosis	Valvular	122	68 (55,74%)	88	70 (79,55%)	210	138 (65,71%)	0,0009
	Infundibular		4 (3,28%)		0 (0%)		4 (1,9%)	
	Ambas		50 (40,98%)		18 (20,45%)		68 (32,38%)	
Lesiones asociadas	Sin defectos asociados	121	56 (46,28%)	89	63 (70,79%)	210	119 (56,67%)	0,0042
	CIA/FOP		51 (42,15%)		22 (24,72%)		73 (34,76%)	
	DAP		8 (6,61%)		3 (3,37%)		11 (5,24%)	
	CIA/FOP + DAP		6 (4,96%)		1 (1,12%)		7 (3,33%)	
Síntomas								
Edad inicio sintomatología		37	5,14 (12,2%)	17	5,29 (10,6%)	54	5,19 (11,6%)	0,6866
Asintomático	%	115	69 (60%)	88	75 (85,23%)	203	144 (70,94%)	0,0001
Intolerancia esfuerzo	%	115	13 (11,3%)	88	8 (9,09%)	203	21 (10,34%)	0,6497
Signos IC (edemas/ascitis)	%	115	3 (2,61%)	88	0 (0%)	203	3 (1,48%)	0,2596
Cianosis clínica / HDCA	%	115	34 (29,57%)	88	3 (3,41%)	203	37 (18,23%)	0,0000
Arritmias	%	115	0 (0%)	88	1 (1,14%)	203	1 (0,49%)	0,4335
Tratamiento: No	%	113	102 (90,27%)	88	87 (98,86%)	201	189 (94,03%)	0,0107
Tratamiento: Digital	%	113	2 (1,77%)	88	1 (1,14%)	201	3 (1,49%)	0,7132
Tratamiento: Diuréticos	%	113	4 (3,54%)	88	0 (0%)	201	4 (1,99%)	0,0746
Tratamiento: Prostagland	%	113	8 (7,08%)	88	0 (0%)	201	8 (3,98%)	0,0109
Tratamiento: Otros	%	113	1 (0,88%)	88	0 (0%)	201	1 (0,5%)	0,3763
Gradiente pico (VD-AP) (mmHg)	media (DT)	66	85,26 (37,5)	84	68,15 (25)	150	75,68 (32,2)	0,0053
	mediana (RIC)		78,5 (58 - 102)		67 (51 - 79,5)		69,5 (53 - 88)	
Presión sistólica VD (mmHg)	media (DT)	82	105,65 (38,4)	83	84,65 (25)	165	95,08 (33,9)	0,0002
	mediana (RIC)		97,5 (80 - 120)		81 (69 - 97)		89 (73 - 103)	
Presión AD (mmHg)	media (DT)	81	4,84 (4,5)	79	5,11 (3)	160	4,98 (3,8)	0,1690
	mediana (RIC)		4 (3 - 6)		5 (3 - 7)		5 (3 - 7)	
Gasto Cardíaco (L/min)	media (DT)	64	3,22 (2)	64	3,74 (2)	128	3,48 (2)	0,0879
	mediana (RIC)		3,15 (1,895 - 4,12)		3,33 (2,55 - 4,7)		3,2 (2,1 - 4,29)	
Índice cardíaco (L/min)	media (DT)	61	6 (5,4)	64	4,65 (1,7)	125	5,31 (4)	0,2538
	mediana (RIC)		4,9 (3,8 - 6,2)		4,5 (3,1 - 5,9)		4,8 (3,4 - 5,9)	
Ritmo sinusal		107	106 (99,07%)	87	87 (100%)	194	193 (99,48%)	0,3660
Presencia signos de HV derecha	No	107	5 (4,67%)	87	6 (6,9%)	194	11 (5,67%)	0,1862
	Si		86 (80,37%)		75 (86,21%)		161 (82,99%)	
	NC		16 (14,95%)		6 (6,9%)		22 (11,34%)	

Tabla 1. Características basales.

Primera intervención

El tratamiento quirúrgico, tal como se ha mencionado previamente, fue el más frecuente en esta cohorte de pacientes. El gráfico 1 refleja los diferentes tipos de cirugía en modo desglosado. Se objetiva un claro predominio de la valvulotomía quirúrgica y destaca que únicamente se implantó parche transanular en un 3,79% de los pacientes.

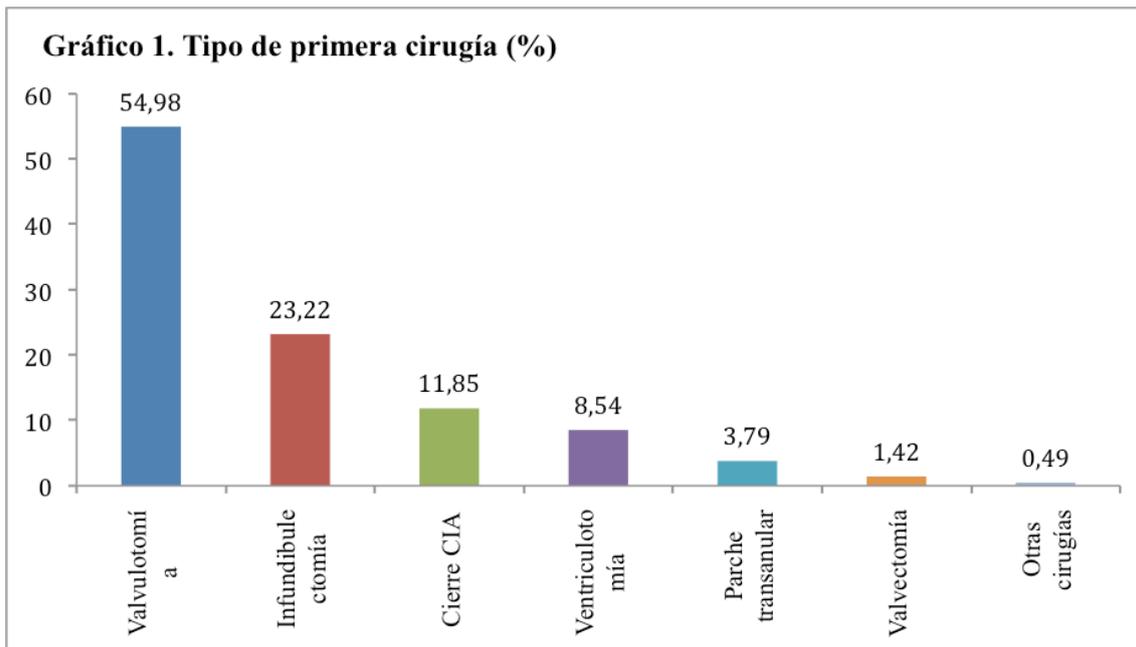


Gráfico 1. Técnica quirúrgica en el grupo que recibió cirugía.

Reintervención

En global, un 27,49% de los pacientes requirieron al menos una reintervención tras la primera cirugía o valvuloplastia, sin diferencias entre los dos grupos. Los pacientes sometidos a tratamiento percutáneo recibieron la primera reintervención más precozmente que el grupo quirúrgico (260,97 meses vs 43,33 meses; $p < 0,001$). La *tabla 2* muestra los datos detallados que corresponden a este apartado. A pesar de que globalmente no hubiera diferencias significativas entre los dos grupos, el análisis crudo muestra que en el grupo quirúrgico el recambio valvular pulmonar y las técnicas de ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho fueron más frecuentes y en cambio, en el grupo valvuloplastia hubo un claro predominio de la revalvuloplastia y la comisurotomía o valvulotomía quirúrgica.

	Tratamiento quirúrgico		Valvuloplastia percutánea		Total		p-valor
	(n=122)		(n=89)		(n=211)		
	N	%	N	%	N	%	
Reintervenciones	122		89		211		0,330
Sin reintervención		86 (70,49%)		67 (75,28%)		153 (72,51%)	0,718
1 Reintervención		28 (22,95%)		18 (20,22%)		46 (21,8%)	
2 Reintervenciones		4 (3,28%)		3 (3,37%)		7 (3,32%)	
3 Reintervenciones		4 (3,28%)		1 (1,12%)		5 (2,37%)	
Necesidad de reintervención	122	36 (29,51%)	89	22 (24,72%)	211	58 (27,49%)	0,442
Recambio valvular pulmonar	122	18 (14,75%)	89	0 (0%)	211	18 (8,53%)	0,000
Ampliación tracto salida pulmonar	122	10 (8,2%)	89	7 (7,87%)	211	17 (8,06%)	0,930
Valvul.comisur	122	2 (1,64%)	89	10 (11,24%)	211	12 (5,69%)	0,003
Cierre CIA	122	11 (9,02%)	89	3 (3,37%)	211	14 (6,64%)	0,104
MCP / DAI	122	2 (1,64%)	89	0 (0%)	211	2 (0,95%)	0,225
Ablación	122	3 (2,46%)	89	2 (2,25%)	211	5 (2,37%)	0,920
Valvuloplastia	122	4 (3,28%)	89	10 (11,24%)	211	14 (6,64%)	0,022
Plastia Arteria Pulmonar	122	2 (1,64%)	89	2 (2,25%)	211	4 (1,9%)	0,749
Otros procedimientos	122	4 (3,28%)	89	1 (1,12%)	211	5 (2,37%)	0,309
Meses entre la primera cirugía y la primera reintervención	36	260,97 (184,8)	21	43,33 (46,1)	57	180,79 (182,5)	0,000
		277,5 (56,5-412)		23 (6-60)		93 (23-347)	

Tabla 2. Reintervenciones.

Estado clínico, ECG y ecocardiográfico al final del seguimiento

El seguimiento medio de la serie fue de $22 \pm 10,21$ años, con un seguimiento significativamente más corto del grupo que se sometió a valvuloplastia respecto al grupo quirúrgico ($14,8 \pm 6,04$ años vs $27,3 \pm 9,39$ años; $p=0,000$), dado que se trata de una técnica vigente en nuestro centro desde 1987. Por el mismo motivo, la edad media de los pacientes al final del seguimiento es este grupo fue menor ($23,34 \pm 10,4$ vs $32,43 \pm 12$ años; $p<0,001$). Las variables de la última visita se muestran en la *tabla 4*.

En el último control realizado, el estado clínico global era excelente, con un 90,9% de pacientes en CF I de la NYHA, siendo el estado ligeramente mejor en los pacientes sometidos a valvuloplastia. La saturación de oxígeno media fue $97,5 \pm 2,3\%$, similar en los dos grupos. En global una baja proporción de pacientes requería tratamiento médico, siendo este aspecto más frecuente en el grupo quirúrgico. Los tratamientos más administrados fueron betabloqueantes y anticoagulantes.

Un 97,13% de la cohorte se encontraba en ritmo sinusal. El ECG estuvo más alterado en el grupo quirúrgico respecto al grupo valvuloplastia. En concreto, el bloqueo completo de rama derecha fue más frecuente (47,6% vs 12,5%; $p<0,001$) y por lo tanto, la duración del QRS también fue significativamente mayor ($109 \pm 28,4$ ms vs $87,9 \pm 15,8$ ms; $p<0,001$), así como los signos de crecimiento de la aurícula derecha (14,29% vs 5,75%; $p=0,05$).

En cuanto a los datos ecocardiográficos, en el grupo quirúrgico se observó un mayor porcentaje de pacientes con insuficiencia pulmonar de grado moderado-severo (73,95% vs 39,33%; $p<0,001$), insuficiencia tricuspídea de grado moderado-severo (17,5% vs 4,49%, $p<0,001$) y dilatación ventricular moderada-severa (33,61% vs 5,62%, $p<0,001$). La presencia de un patrón restrictivo también fue más frecuente en este grupo (44,54% vs 8,99%; $p<0,001$). En cambio, los pacientes del grupo valvuloplastia presentaron un mayor grado de estenosis pulmonar residual (60,67% vs 26,27%; $p<0,001$) y una función sistólica del ventrículo derecho medida por TAPSE (*tricuspid annular plane systolic excursion*) mejor ($22,23 \pm 3,5$ mm vs $18,38 \pm 4$ mm; $p<0,001$).

Se registraron 30 gestaciones en una población de 112 mujeres, objetivándose un único caso que sufrió complicaciones cardiológicas durante la gestación (cianosis e insuficiencia cardíaca). No se ha descrito en nuestra serie la presencia de cardiopatía en la descendencia.

		Tratamiento quirúrgico		Valvuloplastia percutánea		Total		p-valor
		(n=122)		(n=89)		(n=211)		
		N	%	N	%	N	%	
Tiempo de seguimiento (meses)	media (DT)	120	332,38 (112,9)	89	182,6 (72,7)	209	268,59 (122,6)	0,000
	mediana (RIQ)		337,5 (262 - 389)		188 (137 - 240)		256 (182 - 351)	
Tiempo de seguimiento (años)	media (DT)	120	27,3 (9,39)	89	14,8 (6,04)	209	22 (10,21)	0,000
	mediana (RIQ)		28 (21,5 - 32)		15 (11 - 20)		21 (15 - 29)	
Edad en el último seguimiento	media (DT)	120	32,43 (12)	89	23,34 (10,4)	209	28,56 (12,2)	0,000
	mediana (RIQ)		33 (24-37)		22 (16-26)		26 (21-35)	
NYHA	I	120	105 (87,5%)	89	85 (95,51%)	209	190 (90,91%)	0,036
	II		15 (12,5%)		3 (3,37%)		18 (8,61%)	
	III		0 (0%)		1 (1,12%)		1 (0,48%)	
Necesita tratamiento médico	%	122	18 (14,75%)	89	1 (1,12%)	211	19 (9%)	0,000
Tratamiento seguimiento: Digoxina	%	120	3 (2,5%)	89	0 (0%)	209	3 (1,44%)	0,263
Tratamiento seguimiento: Diuréticos	%	120	4 (3,33%)	89	0 (0%)	209	4 (1,91%)	0,138
Tratamiento seguimiento: Anticoagulantes	%	120	10 (8,33%)	89	0 (0%)	209	10 (4,78%)	0,006
Tratamiento seguimiento: Antiarrítmicos	%	120	5 (4,17%)	89	0 (0%)	209	5 (2,39%)	0,073
Tratamiento seguimiento: BB	%	120	9 (7,5%)	89	1 (1,12%)	209	10 (4,78%)	0,046
Saturación	media (DT)	71	97,5 (2,1)	29	97,4 (2,7)	100	97,5 (2,3)	0,390
	mediana (RIQ)		98 (97 - 99)		98 (97 - 99)		98 (97 - 99)	
Ritmo Sinusal	%	120	115 (95,83%)	89	88 (98,88%)	209	203 (97,13%)	0,193
BRDHH	%	119	56 (47,06%)	88	11 (12,5%)	207	67 (32,37%)	0,000
Duración QRS	media (DT)	115	109,91 (28,4)	84	87,98 (15,8)	199	100,65 (26,2)	0,000
	mediana (RIQ)		100 (80 - 130)		80 (80 - 90)		80 (80 - 120)	
Signos de crecimiento AD	%	119	17 (14,29%)	87	5 (5,75%)	206	22 (10,68%)	0,050
Estenosis pulmonar	%	118	31 (26,27%)	89	54 (60,67%)	207	85 (41,06%)	0,000
	No	119	13 (10,92%)	89	1 (1,12%)	208	14 (6,73%)	
Grado IP	Ligero		18 (15,13%)		53 (59,55%)		71 (34,13%)	0,000
	Moderado-Severo		88 (73,95%)		35 (39,33%)		123 (59,13%)	
	No	120	14 (11,67%)	89	30 (33,71%)	209	44 (21,05%)	
Grado IT	Ligero		85 (70,83%)		55 (61,8%)		140 (66,99%)	0,000
	Moderado-Severo		21 (17,5%)		4 (4,49%)		25 (11,96%)	
	media (DT)	31	22,65 (9,7)	53	22,85 (11)	84	22,77 (10,5)	
Gradiente máximo	mediana (RIQ)		19 (16 - 32)		19 (15 - 29)		19 (15,5 - 29,5)	0,000
	No	119	37 (31,09%)	89	64 (71,91%)	208	101 (48,56%)	
Dilatación ventricular	Ligero		42 (35,29%)		20 (22,47%)		62 (29,81%)	0,000
	Moderado-Severo		40 (33,61%)		5 (5,62%)		45 (21,1%)	
	%	119	53 (44,54%)	89	8 (8,99%)	208	61 (29,33%)	
Patrón restrictivo	media (DT)	100	18,38 (4)	53	22,23 (3,5)	153	19,71 (4,3)	0,000
	mediana (RIQ)		18 (15 - 21)		22 (19 - 25)		20 (17 - 23)	
Función sistólica VD (TAPSE)	%	120	9 (7,5%)	89	5 (5,62%)	209	14 (6,7%)	0,781
Presencia de CIA/FOP	%	68	24 (35,29%)	44	6 (13,64%)	112	30 (26,79%)	0,016
Complicaciones cardiológicas	%	23	1 (4,35%)	6	0 (0%)	29	1 (3,45%)	1,000
VTDVD indexado (ml/m2)	media (DT)	63	108,94 (31,3)	8	99,13 (18,5)	71	107,83 (30,2)	0,461
	mediana (RIQ)		103 (87 - 131)		95 (84,5 - 110)		103 (86 - 129)	
VTSVD indexado (ml/m2)	media (DT)	62	51,03 (20,8)	8	42,38 (14,8)	70	50,04 (20,2)	0,293
	mediana (RIQ)		49 (35 - 65)		36,5 (32,5 - 54)		47 (33 - 65)	
Fracción regurgitante pulmonar (%)	media (DT)	65	42,11 (17)	10	27 (16,7)	75	40,09 (17,6)	0,014
	mediana (RIQ)		44 (35 - 52)		25 (12 - 35)		43 (31 - 52)	
Diámetro AP (mm)	media (DT)	37	34,7 (7,3)	5	32,6 (9,3)	42	34,45 (7,4)	0,573
	mediana (RIQ)		34 (31 - 37)		33 (30 - 34)		34 (30 - 37)	
FE VD	media (DT)	65	52,35 (10)	8	58,13 (8,5)	73	52,99 (10)	0,090
	mediana (RIQ)		52 (45 - 59)		58,5 (55 - 64,5)		54 (46 - 60)	

Tabla 3. Variables de la última visita.

Complicaciones clínicas

El análisis crudo muestra que la aparición de algún evento fue más frecuente en el grupo quirúrgico que en el percutáneo (40,16% vs 10,11%; $p < 0,001$) y aparecieron de forma más tardía ($27,11 \pm 11,7$ años vs $12,34 \pm 7,41$ años; $p < 0,001$). Las arritmias supraventriculares y la dilatación de la arteria pulmonar son los eventos descritos con más frecuencia y aparecieron con mayor proporción en el grupo tratado quirúrgicamente. El resto de complicaciones (ictus, eventos tromboembólicos, arritmias ventriculares, insuficiencia cardíaca y síncope) fueron poco frecuentes, también con una mayor tendencia a aparecer en el grupo cirugía. Para el análisis se creó una variable combinada de complicaciones (complicaciones mayores) que incluye exitus, ictus,

embolismo, arritmia e insuficiencia cardiaca que también resultó más frecuente en el grupo quirúrgico (19,67% vs 4,49%; p=0,001).

La mortalidad de esta cohorte es baja (1,9%) y no difiere entre los dos grupos. Las causas de muerte fueron insuficiencia cardiaca refractaria, estatus convulsivo secundario a un tumor pineal en un paciente joven y dos casos de shock cardiogénico postquirúrgico.

		Tratamiento quirúrgico		Valvuloplastia percutánea		Total		p-valor
		(n=122)		(n=89)		(n=211)		
		N	%	N	%	N	%	
Alguna complicación	%	122	49 (40,16%)	89	9 (10,11%)	211	58 (27,49%)	0,000
Tiempo hasta complicación (meses) desde la cirugía	media (DT)	49	325,35 (140,5)	9	148,11 (89)	58	297,84 (148,1)	0,000
	mediana (RIQ)		345 (296 - 377)		143 (113 - 190)		319 (227 - 371)	
Número de complicaciones	media (DT)	122	0,56 (0,8)	89	0,1 (0,3)	211	0,36 (0,7)	0,000
	mediana (RIQ)		0 (0 - 1)		0 (0 - 0)		0 (0 - 1)	
Complicaciones (exitus, ictus, embolismo, arritmia o IC)	%	122	24 (19,67%)	89	4 (4,49%)	211	28 (13,27%)	0,001
Exitus	%	122	3 (2,46%)	89	1 (1,12%)	211	4 (1,9%)	0,482
Ictus	%	122	4 (3,28%)	89	0 (0%)	211	4 (1,9%)	0,085
Otros eventos tromboembólicos	%	122	1 (0,82%)	89	0 (0%)	211	1 (0,47%)	0,392
Arritmias supraventriculares	%	122	14 (11,48%)	89	2 (2,25%)	211	16 (7,58%)	0,012
Arritmia Ventricular	%	122	2 (1,64%)	89	0 (0%)	211	2 (0,95%)	0,225
Insuficiencia Cardiaca	%	122	7 (5,74%)	89	1 (1,12%)	211	8 (3,79%)	0,083
Endocarditis	%	0	0%	0	0%	0	0%	n.p.
Síncope	%	122	5 (4,1%)	89	1 (1,12%)	211	6 (2,84%)	0,199
Dilatación de arteria pulmonar	%	122	32 (26,23%)	89	4 (4,49%)	211	36 (17,06%)	0,000
RMN	%	32	26 (81,25%)	4	1 (25%)	36	27 (75%)	0,039
Cateterismo	%	32	3 (9,38%)	4	1 (25%)	36	4 (11,11%)	
Eco	%	32	3 (9,38%)	4	2 (50%)	36	5 (13,89%)	
Tamaño de la dilatación (mm)	media (DT)	29	38,4 (6,1)	2	40 (8,5)	31	38,5 (6,1)	0,727
	mediana (RIQ)		37 (35 - 41)		40 (34 - 46)		37 (34 - 43)	

Tabla 4. Complicaciones clínicas

Predictores de eventos adversos en los pacientes con estenosis pulmonar reparada

El seguimiento medio de los grupos cirugía y valvuloplastia fue significativamente diferente tal y como se muestra en la tabla 5.

		Tratamiento quirúrgico		Valvuloplastia percutánea		Total		p-valor
		(n=122)		(n=89)		(n=211)		
		N	%	N	%	N	%	
Tiempo de seguimiento (meses)	media (DT)	120	332,38 (112,9)	89	182,6 (72,7)	209	268,59 (122,6)	0,000
	mediana (RIQ)		337,5 (262 - 389)		188 (137 - 240)		256 (182 - 351)	
Tiempo de seguimiento (años)	media (DT)	120	27,3 (9,39)	89	14,8 (6,04)	209	22 (10,21)	0,000
	mediana (RIQ)		28 (21,5 - 32)		15 (11 - 20)		21 (15 - 29)	

Tabla 5. Seguimiento medio del grupo quirúrgico vs valvuloplastia.

Por este motivo consideramos que la aparición de complicaciones a lo largo del seguimiento entre el grupo valvuloplastia y cirugía no era comparable. Se optó por censurar los resultados a 27 años (324 meses), que es el seguimiento máximo del grupo valvuloplastia. De esta forma se observa que 16 de los 28 pacientes con alguna

complicación mayor la presentaron antes de los 27 años, y el resto (n=12) fueron posteriores.



Gráfico 2. Complicaciones mayores.

Censurando por tiempo de seguimiento se ajusta una curva de supervivencia por tiempo hasta la aparición de complicación mayor sin observarse diferencias significativas entre los dos grupos ($p = 0,946$), tal y como se representa en el gráfico 4. Tras estos ajustes se consideraron las dos poblaciones comparables, por lo que se realizaron los análisis univariable y multivariable para establecer predictores de reintervención, complicaciones y de la variable combinada reintervención y complicaciones.

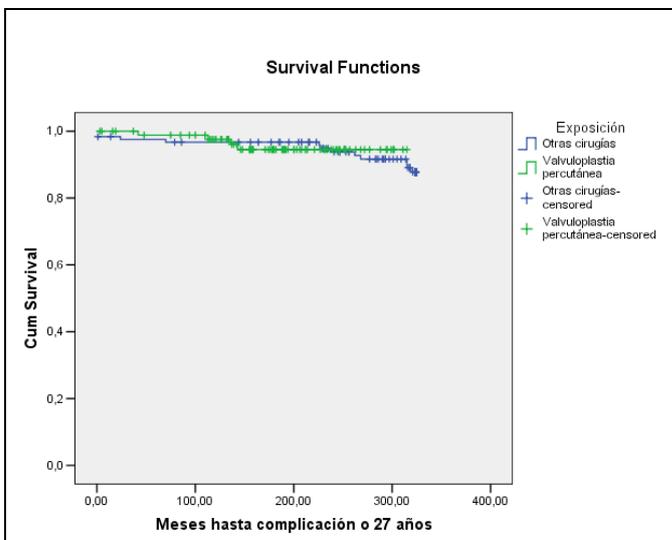


Gráfico 3. Curvas de supervivencia hasta complicación censurando a 324 meses.

A) Predictores de complicaciones mayores:

En el análisis univariado (*tabla 6*) se detectaron como predictores prequirúrgicos de complicaciones mayores en el seguimiento: la presencia de lesiones asociadas ($p=0,027$), presencia de síntomas ($p=0,002$), una mayor presión sistólica del ventrículo derecho ($p=0,047$), la ausencia de ritmo sinusal ($p=0,001$) y la presencia de cardiomegalia ($p=0,022$).

Ajustando un modelo de COX para el análisis multivariado (*tabla 7*) se detectó que los predictores independientes de complicaciones mayores son una mayor edad en el momento de la cirugía ($p=0,003$), la presencia de un defecto congénito asociado (CIA o FOP) ($p=0,016$) y la presencia de síntomas antes de la primera intervención ($p=0,028$).

		No (n=195)		Sí (n=16)		Total (n=211)		p-valor
		N	%	N	%	N	%	
Valvuloplastia percutánea	%	195	85 (43,59%)	16	4 (25%)	211	89 (42,18%)	0,148
Edad (años) en el momento de la cirugía	media (DT)	195	5,91 (8,5)	16	9,56 (13,2)	211	6,19 (8,9)	0,638
	mediana (RIC)		3 (1 - 8)		2 (0 - 23)		3 (1 - 8)	
Mujer	%	194	103 (53,09%)	16	9 (56,25%)	210	112 (53,33%)	0,808
		194		16		210		0,654
Localización principal estenosis	Valvular		126 (64,95%)		12 (75%)		138 (65,71%)	
	Infundibular		4 (2,06%)		0 (0%)		4 (1,9%)	
	Ambas		64 (32,99%)		4 (25%)		68 (32,38%)	
		194		16		210		0,027
Lesiones asociadas	No		115 (59,28%)		4 (25%)		119 (56,67%)	
	CIA/FOP		63 (32,47%)		10 (62,5%)		73 (34,76%)	
	DAP		9 (4,64%)		2 (12,5%)		11 (5,24%)	
	Ambas		7 (3,61%)		0 (0%)		7 (3,33%)	
Asintomático		187	138 (73,8%)	16	6 (37,5%)	203	144 (70,94%)	0,002
Intolerancia esfuerzo		187	17 (9,09%)	16	4 (25%)	203	21 (10,34%)	0,045
Signos IC (edemas/ascitis)		187	2 (1,07%)	16	1 (6,25%)	203	3 (1,48%)	0,099
Cianosis clínica / HDCA		187	31 (16,58%)	16	6 (37,5%)	203	37 (18,23%)	0,037
Arritmia supra		187	0 (0%)	16	1 (6,25%)	203	1 (0,49%)	0,001
Tratamiento: No		185	175 (94,59%)	16	14 (87,5%)	201	189 (94,03%)	0,251
Tratamiento: Digital		185	3 (1,62%)	16	0 (0%)	201	3 (1,49%)	0,608
Tratamiento: Diuréticos		185	3 (1,62%)	16	1 (6,25%)	201	4 (1,99%)	0,203
Tratamiento: Prostagland		185	7 (3,78%)	16	1 (6,25%)	201	8 (3,98%)	0,628
Gradiente pico (VD-AP) (mmHg)	media (DT)	140	74,51 (31,3)	10	92 (41)	150	75,68 (32,2)	0,151
	mediana (RIC)		69 (52,5 - 86)		85 (62 - 131)		69,5 (53 - 88)	
Presión sistólica VD (mmHg)	media (DT)	151	93,21 (32,3)	14	115,36 (44,7)	165	95,08 (33,9)	0,047
	mediana (RIC)		88 (72 - 103)		98 (90 - 151)		89 (73 - 103)	
Presión AD (mmHg)	media (DT)	147	5,05 (3,8)	13	4,15 (3,5)	160	4,98 (3,8)	0,332
	mediana (RIC)		5 (3 - 7)		3 (2 - 7)		5 (3 - 7)	
Gasto Cardíaco (L/min)	media (DT)	118	3,5 (2)	10	3,34 (1,7)	128	3,48 (2)	0,947
	mediana (RIC)		3,25 (2,1 - 4,3)		3,2 (1,97 - 4,14)		3,2 (2,1 - 4,29)	
Índice cardíaco (L/min)	media (DT)	116	5,04 (3,1)	9	8,8 (9,4)	125	5,31 (4)	0,320
	mediana (RIC)		4,7 (3,35 - 5,9)		5,5 (4,3 - 5,9)		4,8 (3,4 - 5,9)	
Ritmo sinusal		178	178 (100%)	16	15 (93,75%)	194	193 (99,48%)	0,001
		178		16		194		0,452
Presencia signos de HV derecha	No		9 (5,06%)		2 (12,5%)		11 (5,67%)	
	Sí		149 (83,71%)		12 (75%)		161 (82,99%)	
	NC		20 (11,24%)		2 (12,5%)		22 (11,34%)	
		179		16		195		0,022
Cardiomegalia	No		108 (60,34%)		4 (25%)		112 (57,44%)	
	Sí		50 (27,93%)		9 (56,25%)		59 (30,26%)	
	NC		21 (11,73%)		3 (18,75%)		24 (12,31%)	

Tabla 6. Análisis univariado para complicaciones mayores.

	HR	IC	p-valor
Valvuloplastia	1,69	(0,4 - 7,16)	0,478
Edad (años en cirugía)	1,08	(1,03 - 1,14)	0,003
Lesiones asociadas: CIA/FOP	5,03	(1,35 - 18,77)	0,016
Asintomático	0,25	(0,08 - 0,86)	0,028
Insuficiencia Cardíaca	n.p.	n.p.	n.p.
Patrón Restrictivo	0,85	(0,23 - 3,1)	0,804

Tabla 7. Análisis multivariado para complicaciones mayores.

B) Predictores de necesidad de reintervención:

En el análisis univariado (*tabla 8*) se detectaron como predictores prequirúrgicos de necesidad de reintervención en el seguimiento la edad en el momento de la cirugía ($p<0,001$), ser varón ($p=0,004$), la presencia de lesiones asociadas ($p=0,007$), la presencia de síntomas ($p=0,006$), recibir tratamiento ($p=0,001$) y la presencia de cardiomegalia ($p<0,001$).

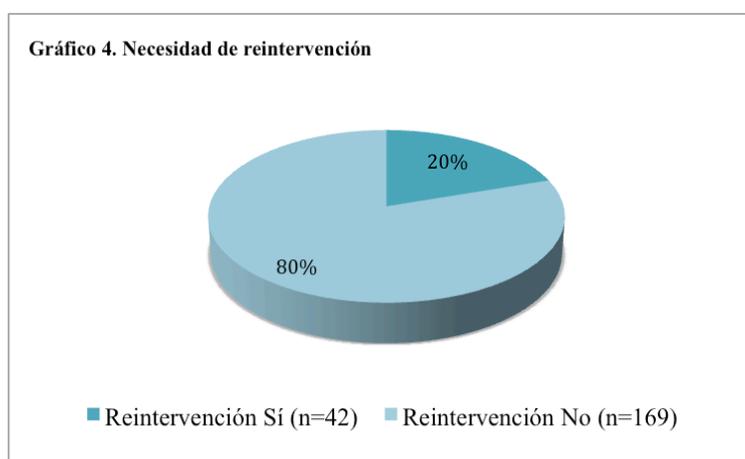


Gráfico 4. Necesidad de reintervención.

Tras ajustar un modelo de COX para el análisis multivariado (*tabla 9*) se observó que el hecho de pertenecer al grupo valvuloplastia una vez ajustadas la necesidad de reintervención por sexo, cardiomegalia, lesión asociada, presencia de síntomas y necesidad de tratamiento, es un factor de riesgo ($p<0,001$). Otros predictores independientes de riesgo fueron la presencia de cardiomegalia ($p<0,001$) y la presencia de síntomas ($p=0,010$).

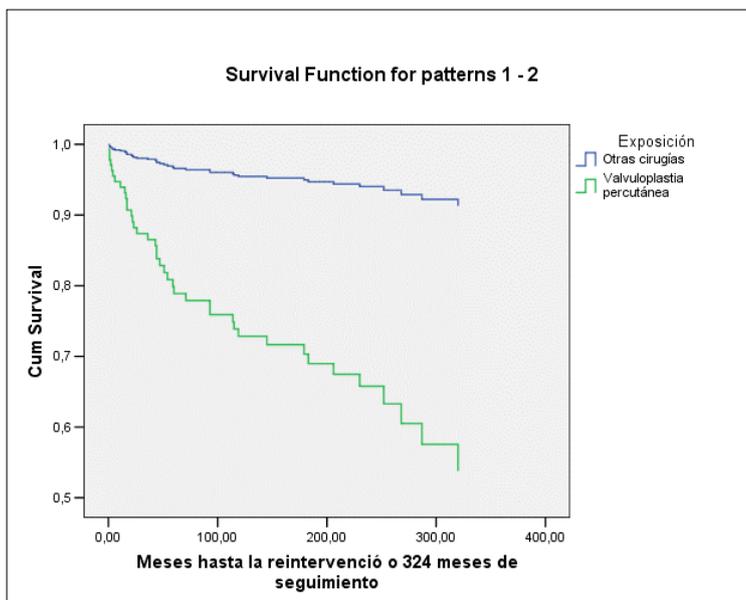


Gráfico 5. Curvas de supervivencia para valvuloplastia y necesidad de reintervención.

	No (n=169)		Sí (n=42)		Total (n=211)		p-valor	
	N	%	N	%	N	%		
Valvuloplastia percutánea	169	67 (39,64%)	42	22 (52,38%)	211	89 (42,18%)	0,135	
	<i>media (DT)</i>	169	6,86 (9,3)	42	3,5 (6,7)	211	6,19 (8,9)	0,000
Edad (años) en el momento de la cirugía	<i>mediana (RIC)</i>	169	4 (1 - 8)	42	0,5 (0 - 3)	211	3 (1 - 8)	
Mujer	%	168	98 (58,33%)	42	14 (33,33%)	210	112 (53,33%)	0,004
		169		41		210		0,389
Localización principal estenosis	Valvular		108 (63,91%)		30 (73,17%)		138 (65,71%)	
	Infundibular		4 (2,37%)		0 (0%)		4 (1,9%)	
	Ambas		57 (33,73%)		11 (26,83%)		68 (32,38%)	
		168		42		210		0,007
Lesiones asociadas	No		101 (60,12%)		18 (42,86%)		119 (56,67%)	
	CIA/FOP		58 (34,52%)		15 (35,71%)		73 (34,76%)	
	DAP		5 (2,98%)		6 (14,29%)		11 (5,24%)	
	Ambas		4 (2,38%)		3 (7,14%)		7 (3,33%)	
Asintomático		162	122 (75,31%)	41	22 (53,66%)	203	144 (70,94%)	0,006
Intolerancia esfuerzo		162	19 (11,73%)	41	2 (4,88%)	203	21 (10,34%)	0,198
Signos IC (edemas/ascitis)		162	3 (1,85%)	41	0 (0%)	203	3 (1,48%)	0,380
Cianosis clínica / HDCA		162	21 (12,96%)	41	16 (39,02%)	203	37 (18,23%)	0,000
Arritmia supra		162	1 (0,62%)	41	0 (0%)	203	1 (0,49%)	0,614
Tratamiento:No		160	155 (96,88%)	41	34 (82,93%)	201	189 (94,03%)	0,001
Tratamiento: Digital		160	2 (1,25%)	41	1 (2,44%)	201	3 (1,49%)	0,575
Tratamiento: Diuréticos		160	4 (2,5%)	41	0 (0%)	201	4 (1,99%)	0,306
Tratamiento: Prostagland		160	2 (1,25%)	41	6 (14,63%)	201	8 (3,98%)	0,000
Gradiente pico (VD-AP) (mmHg)	<i>media (DT)</i>	123	74,96 (32,5)	27	78,96 (31)	150	75,68 (32,2)	0,367
	<i>mediana (RIC)</i>		69 (51 - 90)		72 (60 - 88)		69,5 (53 - 88)	
Presión sistólica VD (mmHg)	<i>media (DT)</i>	129	94,7 (35,9)	36	96,47 (26,2)	165	95,08 (33,9)	0,298
	<i>mediana (RIC)</i>		88 (70 - 109)		92 (80 - 102)		89 (73 - 103)	
Presión AD (mmHg)	<i>media (DT)</i>	125	5,07 (4)	35	4,63 (3)	160	4,98 (3,8)	0,663
	<i>mediana (RIC)</i>		5 (3 - 7)		4 (3 - 6)		5 (3 - 7)	
Gasto Cardíaco (L/min)	<i>media (DT)</i>	103	3,55 (1,8)	25	3,23 (2,6)	128	3,48 (2)	0,102
	<i>mediana (RIC)</i>		3,4 (2,3 - 4,3)		2,5 (1,9 - 3,6)		3,2 (2,1 - 4,29)	
Índice cardíaco (L/min)	<i>media (DT)</i>	99	4,81 (1,7)	26	7,21 (7,9)	125	5,31 (4)	0,702
	<i>mediana (RIC)</i>		4,7 (3,4 - 5,9)		5,2 (3,2 - 5,9)		4,8 (3,4 - 5,9)	
Ritmo sinusal		153	153 (100%)	41	40 (97,56%)	194	193 (99,48%)	0,053
		153		41		194		0,743
Presencia signos de HV derecha	No		9 (5,88%)		2 (4,88%)		11 (5,67%)	
	Sí		128 (83,66%)		33 (80,49%)		161 (82,99%)	
	NC		16 (10,46%)		6 (14,63%)		22 (11,34%)	
		154		41		195		0,000
Cardiomegalia	No		99 (64,29%)		13 (31,71%)		112 (57,44%)	
	Sí		35 (22,73%)		24 (58,54%)		59 (30,26%)	
	NC		20 (12,99%)		4 (9,76%)		24 (12,31%)	

Tabla 8. Análisis univariado para necesidad de reintervención.

	HR	IC	p-valor
Valvuloplastia	7,61	(3,06 - 18,93)	0,000
Sexo (mujer)	0,65	(0,32 - 1,34)	0,244
Cardiomegalia	4,1	(1,9 - 8,87)	0,000
Lesion DAP	2,51	(0,95 - 6,64)	0,064
Asintomático	0,32	(0,14 - 0,77)	0,010
Intolerancia al esfuerzo	0,23	(0,05 - 1,06)	0,059
No tratamiento farmacológico	0,42	(0,16 - 1,08)	0,071
Patrón restrictivo	1,36	(0,59 - 3,13)	0,467

Tabla 9. Análisis multivariado necesidad de reintervención.

DISCUSIÓN

Esta serie comprende una cohorte de 211 pacientes intervenidos entre los años 1953 y 2011 mediante valvuloplastia o cirugía en nuestro centro con un seguimiento medio de $22 \pm 10,21$ años.

Varios estudios han reportado previamente los excelentes resultados de los pacientes con estenosis pulmonar intervenida quirúrgicamente, con una adecuada clase funcional y supervivencia solo ligeramente inferior a la población normal (10).

A pesar pues de que la estenosis pulmonar se considera una entidad de relativo bajo riesgo, se han descrito un número no despreciable de eventos a lo largo del seguimiento que incluyen complicaciones y necesidad de reintervención. Las series más extensas y con un mayor seguimiento incluyen únicamente pacientes con estenosis pulmonar reparada quirúrgicamente y dado que la valvuloplastia es una técnica relativamente reciente, las series que comparan las dos técnicas son escasas y con un seguimiento a corto y medio plazo. Por este motivo consideramos estudiar una cohorte de pacientes que incluyeran los dos modos de tratamiento y analizar si esto modificaría a largo plazo el espectro de esta cardiopatía congénita.

El estudio descriptivo mostró, en definitiva, que los pacientes tratados con cirugía se intervinieron de forma más precoz, tenían una anatomía de la lesión más compleja, incluyendo mayor proporción de pacientes con estenosis mixta, presentaban más defectos congénitos asociados y se encontraban más sintomáticos que los pacientes tratados con valvuloplastia percutánea. De la misma manera, el perfil hemodinámico también fue más desfavorable en este grupo, que presentó mayor gradiente valvular

pulmonar y presión sistólica del ventrículo derecho que en el grupo tratado con valvuloplastia. A pesar de ello, en el análisis crudo no se objetivaron diferencias entre los dos grupos en cuanto a necesidad de reintervención de forma global, pero sí se observó una tendencia superior en el grupo quirúrgico a requerir recambio valvular pulmonar y técnicas de ampliación del tracto de salida a diferencia del grupo valvuloplastia, que requirió mayor proporción de revalvuloplastia o comisurotomía quirúrgica. Las series publicadas de pacientes tratados con cirugía muestran un claro predominio de la necesidad de recambio valvular por insuficiencia pulmonar severa respecto a una necesidad menor y más precoz de paliar estenosis pulmonar residual (9, 11). La serie publicada por *Peterson et al* (14), que comparó 62 casos tratados con valvotomía quirúrgica y 108 casos tratados con valvuloplastia percutánea con un seguimiento de 5-10 años, mostró mayor disminución del gradiente en el grupo quirúrgico a expensas de una mayor incidencia de insuficiencia pulmonar moderada y describieron una mayor necesidad de reintervención en el grupo valvuloplastia a expensas de valvuloplastias de repetición por estenosis residual debido a mayor grado de restenosis. Por lo tanto, los resultados que describimos en nuestra serie son concordantes con los descritos previamente, mostrando un mayor grado de insuficiencia pulmonar moderada-severa y mayor dilatación del ventrículo derecho el grupo quirúrgico y mayor estenosis residual el grupo valvuloplastia.

El estado clínico global de nuestra serie al final del seguimiento fue similar al descrito históricamente, siendo peor la clase funcional en el grupo quirúrgico, que también requirió más tratamiento. El bloqueo completo de rama derecha también estuvo más presente en este grupo de pacientes y el QRS medio, por tanto, fue más prolongado. Se reportaron unos resultados muy favorables referentes a los 30 embarazos de esta serie, sin detectarse transmisión de la cardiopatía a la descendencia.

En la mayoría de las series se describe una baja probabilidad de reintervención o complicaciones, sin embargo, en la serie de 53 pacientes con un tiempo de seguimiento medio de 33 años publicada por *Earing et al* se estimó una probabilidad de 53% de reintervención. En nuestra serie, 36 pacientes (29,51%) con estenosis pulmonar reparada quirúrgicamente requirieron reintervención. Dado que la introducción de la valvuloplastia con balón como técnica de elección en el tratamiento de la estenosis pulmonar es un fenómeno relativamente reciente, hay pocos estudios en la literatura que

comparen los dos modos de tratamiento y en la mayoría de los casos se describen series pequeñas y con un seguimiento relativamente corto.

A pesar de que nuestro seguimiento medio global es largo, los tiempos de seguimiento entre las dos técnicas difieren significativamente por lo que nos vimos obligados a ajustar el análisis al tiempo máximo de seguimiento de la valvuloplastia para realizar los modelos predictivos. En la literatura se ha descrito como único predictor independiente de reintervención la reparación inicial mediante valvulotomía cerrada (11). En nuestra serie obtuvimos como predictores independientes el hecho de haber sido tratado inicialmente con valvuloplastia percutánea, estar sintomático antes de la primera intervención y la presencia de cardiomegalia.

El análisis estadístico crudo mostró también una mayor aparición de complicaciones en el grupo quirúrgico y de forma más tardía, pero al censurar el seguimiento a los 27 años (tiempo máximo de seguimiento de los pacientes tratados con valvuloplastia) objetivamos que no hubo diferencias entre los dos grupos. Las arritmias supraventriculares, tal y como se describió en la serie de *Earing et al* fueron el evento más frecuente seguido de la dilatación de la arteria pulmonar. El resto de complicaciones reportadas fueron anecdóticas.

La serie publicada por *Kopecky et al*, con 24 años de seguimiento medio, estableció como predictores independientes de mortalidad tardía mayor edad y mayor presión sistólica del VD preoperatoria y como predictores independientes de mortalidad tardía de causa cardiovascular la mismas variables y un mayor tiempo de isquemia durante la cirugía. En nuestro análisis y tras ajustar las variables por tiempo de seguimiento obtuvimos como predictores independientes de sufrir complicaciones mayores también la mayor edad en el momento de la cirugía, la presencia de un defecto congénito asociado (CIA o FOP) y la presencia de síntomas antes de la primera intervención, sin influir el hecho de haberse sometido a un tratamiento inicial quirúrgico o percutáneo.

Por lo tanto, con un seguimiento a largo plazo de 27 años en una serie de pacientes con estenosis pulmonar aislada tratada quirúrgica o percutáneamente, se observa que el estado funcional al final del seguimiento es bueno y que no existen diferencias significativas en lo que a complicaciones mayores de refiere comparando ambas técnicas. Sin embargo, con un seguimiento a mayor plazo y con el avance en las últimas

décadas de las técnicas quirúrgicas, no se puede descartar que hubiera una variación en la historia natural de esta cardiopatía. Por otro lado, se determina que el hecho de haber sido tratado inicialmente con valvuloplastia es un predictor independiente de necesidad de reintervención.

CONCLUSIONES

En su conjunto, los pacientes con estenosis pulmonar aislada reparada tienen un excelente resultado a largo plazo. Sin embargo, la presencia de síntomas y una mayor edad en el momento de la reparación, así como la asociación con CIA/FOP identifican una población con mayor riesgo de padecer complicaciones durante el seguimiento. No existen diferencias entre la técnica quirúrgica y percutánea en cuanto a la aparición de estas complicaciones a medio plazo, aunque la relativa novedad de la valvuloplastia percutánea en el tratamiento de estos pacientes impide una comparación a largo plazo entre ambas técnicas. La actual tendencia a intervenir de forma precoz debería modificar favorablemente esta evolución. Aquellos pacientes expuestos a un mayor riesgo de complicaciones merecen un control más estricto por parte de los profesionales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hugh D, Allen MD, Howard PG, Edward BC, David JD. Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents including the fetus and young adult. 6 ed. Lippincott Williams & Wilkins Publishers; 2000. p. 1261-1297.
2. Driscoll DJ, Michels VV, Gersony WM, et al. Occurrence risk for congenital heart defects in relatives of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87(Suppl II):I114–I120.
3. Rudolph AM. Congenital diseases of the heart: Clinical-physiological considerations. 3 ed. San Francisco: Wiley-Blackwell; 2009.
4. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Evangelista A, Griffin BP, Jung B, Otto CM, Pellikka PA, Quiñones M. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2009;10:1-25.
5. Mirowski M, Shahkdnell CA, Taussig HB. Long-term (10 to 13 years) follow-up study after transventricular pulmonary valvulotomy for pulmonary stenosis with intact ventricular septum. *Circulation*. 1963 Nov; 28:906-14.
6. Brock SR. The surgical treatment of pulmonary stenosis. *Br Heart J*. 1961;23(4):337-56.
7. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, Fokko de Haan, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder B, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. The Task Force on the management of grown-up congenital heart disease of the european society of cardiology. *Eur Heart J* 2010; 31: 2915–2957.
8. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation*. 1993 Feb;87(2 Suppl):I28-37.
9. Ross-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, vanDomburg RT, vanRijen EH, Utens EM et al. Long-term outcome after surgery for pulmonary stenosis (a longitudinal study of 22-33 years). *Eur Heart J*. 2006 Feb;27(4):482-8.
10. Kopecky SL, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM et al. Long-term outcome of patients undergoing surgical repair of isolated pulmonary valve stenosis. Follow-up at 20-30 years. *Circulation*. 1988 Nov;78:1150-6.

11. Earing MG, Connolly HM, Dearani JA, Ammash NM, Grogan M, Warnes CA. Long-term follow-up of patients after surgical treatment for isolated pulmonary valve stenosis. *Mayo Clin Proc.* 2005; 80(7):871-876.
12. McCrindle BW, Kan JS. Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation* 1991, 83:1915-1922.
13. Rao PS, Galal O, Patnana M, Buck SH, Wilson AD. Results of three to 10 year follow up of balloon dilatation of the pulmonary valve. *Heart* 1998;80:591-595.
14. Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Khatami A, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg.* 2003 Oct;76(4):1078-82.
15. O'Connor BK, Beekman RH, Lindaur A, Rocchini A. Intermediate-term outcome after pulmonary balloon valvuloplasty: comparison with a matched surgical group. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:169-73.
16. Redington AN, Penny D, Rigby ML, et al. Antegrade diastolic pulmonary artery flow as a marker of right ventricular restriction after complete repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum and critical pulmonary valve stenosis. *Cardiol Young* 1992;2:382– 6.
17. Cullen S, Shore D, Redington AN. Characterisation of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation* 1995;91:1782–9.461–5.
18. Norgard G, Gatzoulis MA, Josen M, et al. Does restrictive right ventricular physiology in the early postoperative period predict subsequent right ventricular restriction after repair of tetralogy of Fallot? *Heart* 1998;79:481– 4.
19. Munkhammar P, Cullen S, Jogi P, et al. Early age at repair prevents restrictive right ventricular (RV) physiology after surgery for tetralogy of Fallot (TOF): diastolic RV function after TOF repair in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1083–7.
20. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;113:405–13.
21. Lam YY, Kaya MG, Goktekin O, Gatzoulis MA, Li W, Henein MY. Restrictive right ventricular physiology: its presence and symptomatic contribution in

patients with pulmonary valvular stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 2007 Oct 9;50(15):1491-7.