

Editorial

Reparación de la estenosis aislada de la válvula pulmonar: ¿es curativa?

Repaired isolated pulmonary valve stenosis: living happily ever after?

Heleen B. van der Zwaan^{a,*}, Bart W. Driesen^{a,b} y Folkert J. Meijboom^a^a Department of Cardiology, University Medical Center Utrecht, Utrecht, Países Bajos^b Department of Cardiology, Canisius Wilhelmina Ziekenhuis, Nijmegen, Países Bajos

La estenosis aislada de la válvula pulmonar (EVP) es una cardiopatía congénita bastante frecuente, con una incidencia del 6,5 al 7,1%^{1,2}. Comprende todo un espectro de la enfermedad, que va de la estenosis crítica en el recién nacido a la estenosis leve asintomática durante toda la vida³. Galian-Gay et al.⁴ presentaron datos de seguimiento de 158 pacientes con EVP aislada a los que se practicó un tratamiento quirúrgico o una valvuloplastia percutánea con balón en su centro terciario de referencia. Debe felicitarse a estos autores por su trabajo: el grupo de pacientes presentado es relativamente grande para una cardiopatía congénita del adulto, y los datos clínicos incluyen síntomas, electrocardiogramas, ecocardiografías, datos de hemodinámica y, lo que es muy importante, datos de evolución a largo plazo con un seguimiento de décadas. Se definen los factores determinantes de los resultados: la edad en el momento de reparación de la EVP y la presencia de cianosis antes de la reparación fueron factores predictivos de las complicaciones cardiovasculares.

Los autores resistieron la tentación de aumentar el número de pacientes con la inclusión de los que presentan tetralogía de Fallot. Dichos pacientes presentan también una EVP como parte de la anomalía congénita, pero a menudo tienen una anatomía más compleja, por lo que se refiere a la morfología del tracto de salida del ventrículo derecho (VD) y la presencia de una comunicación interventricular. Requieren un abordaje diferente, con un momento adecuado distinto para realizar la reparación, y ello afecta indudablemente al resultado. A diferencia de lo que ocurre con la tetralogía de Fallot y el momento adecuado para el reemplazo de la válvula pulmonar (RVP), que se han estudiado ampliamente en los últimos 20 a 30 años, hay pocos datos sobre los resultados a largo plazo tras el alivio de la EVP en los pacientes con una EVP aislada.

Sin embargo, sería un error aplicar los datos de seguimiento a largo plazo de la tetralogía de Fallot al grupo de pacientes con EVP aislada. Los pacientes con tetralogía de Fallot tienen un peor valor de la fracción de eyección de los ventrículos derecho e izquierdo; la anchura del QRS es considerablemente mayor (lo cual está relacionado con arritmias ventriculares, riesgo de muerte súbita y el tamaño y la función del VD) y es más frecuente que se les implante un marcapasos o un desfibrilador⁵. Estos factores se tienen en cuenta para determinar el momento adecuado para la

reintervención, especialmente el RVP, en los pacientes con tetralogía de Fallot, y no deben usarse en la toma de decisiones clínicas en el grupo de pacientes con EVP. Nuevamente, el estudio de Galian-Gay et al. muestra, de manera más clara que en la mayoría de estudios previos, que los resultados a largo plazo y la evolución «natural» tras el alivio de la EVP a una edad temprana son considerablemente mejores que en el grupo de tetralogía de Fallot.

El seguimiento descrito en el presente estudio es bastante largo, de una media de 27 años. La mayor parte de la cohorte inicial fue incluida en el seguimiento. La supervivencia de estos pacientes con una EVP reparada fue muy buena: solo hubo 1 muerte, con lo que la tasa de supervivencia fue del 99,4%. Esto concuerda con las cifras existentes en la literatura, en la que se describe un seguimiento a largo plazo, y presenta, pues, a pacientes que alcanzaron la edad adulta, con valores de entre el 90 y el 98,4%^{3,6,7}.

Aparte del merecido elogio, puede hacerse alguna crítica al estudio de Galian-Gay et al. Una de ellas, de carácter menor, es que no se incluyera en el seguimiento a una cuarta parte de los pacientes. Esto no es infrecuente en los defectos cardíacos congénitos relativamente leves que se han tratado, y casi curado, con una intervención en la infancia; se puede ver en prácticamente todos los estudios de todo el mundo que presentan un seguimiento de defectos igualmente leves. En el apartado de limitaciones, los autores indican que esto puede deberse al buen estado clínico de estos pacientes, que hacía que no consideraran necesario acudir a visitas ambulatorias posteriores. Es probable que sea así, aunque no deja de ser solo una hipótesis. Es posible incluso que algunos de ellos fallecieran, y ello explicaría por qué no se continuó viéndolos en el seguimiento. No se presentaron las características iniciales de los pacientes excluidos, por lo que no se sabe si difieren de las del grupo de pacientes incluidos. Si sus características iniciales fueran realmente mejores e indicaran una forma más leve de la enfermedad, la explicación de los autores podría tener más fundamento.

Una cuestión más importante es la forma en que los autores presentan la clase funcional. No presentan muchos datos sobre la función clínica, excepto la clase de la *New York Heart Association* (NYHA). Se ha demostrado que esta clasificación tiene un valor limitado en los pacientes adultos con cardiopatías congénitas. A modo de ejemplo, algunos estudios de seguimiento de pacientes con malformación de Fontan que presentan una fisiología de ventrículo único han indicado que un porcentaje elevado de ellos se encontraban en la clase I de la NYHA⁸. Aparte de la clase de la NYHA, las pruebas de esfuerzo, preferiblemente con el empleo del VO₂máx, podrían haber aportado los datos necesarios para determinar la clase funcional real de estos pacientes; en otras

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.02.020>

* Autor para correspondencia: Department of Cardiology, Utrecht University Medical Center, Heidelberglaan 100, 3584 CX, Utrecht, Países Bajos.

Correo electrónico: H.B.vanderZwaan-3@umcutrecht.nl (H.B. van der Zwaan).

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.07.026>

0300-8932/© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

palabras, lo que son capaces de hacer y las limitaciones que presentan. Este es el motivo por el que se han incluido en las guías estadounidenses y de la Sociedad Europea de Cardiología: el seguimiento estructural de pacientes adultos con cardiopatías congénitas requiere la inclusión de pruebas de esfuerzo secuenciales^{9,10}. Dichas pruebas aportarán información sobre si el grado moderado a grave de insuficiencia pulmonar (IP) y dilatación del VD, frecuente en este grupo de pacientes, es bien tolerado funcionalmente a lo largo de los años o no. Estos datos son necesarios para orientar nuestra toma de decisiones clínicas respecto a cuándo intervenir y cuándo plantear un posible RVP en los pacientes tratados por una EVP aislada, sin utilizar datos procedentes de la población con tetralogía de Fallot (lo cual no está justificado). No obstante, a pesar de estos inconvenientes de carácter menor que son inherentes a casi todos los estudios de seguimiento retrospectivos, este estudio amplía realmente nuestro conocimiento sobre los resultados a largo plazo en los pacientes con una reparación de la EVP.

Los datos más importantes de este estudio son los que indican una excelente supervivencia durante todo el periodo de seguimiento, el hecho de que la mitad de los pacientes tengan una IP de moderada a grave y una cuarta parte de ellos, una dilatación sustancial del VD y que más de un tercio de los pacientes hayan sido reintervenidos. Durante mucho tiempo se consideró que la IP era inocua⁶, pero luego han surgido dudas respecto a si ello es realmente así¹¹. En este estudio, al igual que en los otros pocos estudios de seguimiento existentes^{3,7,12}, hubo un subgrupo considerable de pacientes a los que se practicó una reintervención tardía después de 30 a 40 años de seguimiento a causa de una IP grave. Es probable que los pacientes a los que se practicó un RVP fueran los casos más desfavorables. En este estudio (como en todos los demás estudios de seguimiento), no se presenta una información detallada sobre la indicación exacta para el RVP, ya que no es posible obtenerla. En estos pacientes, las intervenciones se realizan porque se prevé que aporten un mejor resultado. A corto plazo, la evidencia existente indica que la función del VD mejora no solo en los pacientes con tetralogía de Fallot, sino también en los que presentan una EVP aislada¹³. La cuestión es si a largo plazo esto es superior a lo obtenido con un abordaje conservador, pero hasta el momento no se dispone de datos para esclarecerlo. No se conocen tampoco los resultados de un abordaje conservador a largo plazo. El estudio de Galian-Gay et al. cuenta con un seguimiento de hasta 42 años después de la intervención. Se trata de uno de los periodos de seguimiento más largos que se han publicado, pero aún así no es suficiente para dar respuesta a la importante cuestión de si el abordaje utilizado proporcionará la máxima esperanza de vida y la mejor calidad de vida. Todavía se desconoce por completo cómo tolerarán los pacientes la IP cuando tengan 50 o 60 años y si el RVP a esa edad, cuando los pacientes empiezan a presentar síntomas o cuando se produce un deterioro de la función del VD, proporcionará buenos resultados. Por lo que respecta a la cohorte de gran interés en la que el grupo de Barcelona realiza un seguimiento estructural desde hace ya muchos años, quisiéramos alentar a los autores a que presentaran de nuevo los resultados de esta misma cohorte en el futuro, dentro de 10 y 20 años. El conocimiento de lo que ocurre a lo largo de los años permitirá responder a las preguntas que plantean nuestros pacientes: ¿tengo una esperanza de vida normal?, ¿qué riesgos hay con un embarazo?, ¿podré participar en deportes (de competición)?

Durante las últimas décadas se han aplicado diversas estrategias para identificar el momento óptimo para realizar el RVP. En los primeros momentos, cuando la reintervención con un RVP tenía un riesgo perioperatorio de casi un 10%, el umbral para remitir a los pacientes a un reemplazo valvular era alto. Solo cuando los pacientes presentaban signos de insuficiencia cardiaca derecha se

los remitía al tratamiento quirúrgico. No hay datos fiables sobre la supervivencia tras el RVP en esa época en este grupo diagnóstico específico, por lo que no se sabe si era realmente un abordaje satisfactorio o no. Como consecuencia de las consideraciones respecto al momento apropiado para practicar el RVP en la tetralogía de Fallot, ha habido una tendencia a operar a los pacientes con IP grave, en los que el diagnóstico primario era una EVP aislada, con objeto de prevenir el deterioro con una evolución hacia la insuficiencia VD y preservar la función del VD. Continúa siendo dudoso que este enfoque esté justificado. Recientemente, Bokma et al.¹³ han descrito que el remodelado del VD en este grupo de pacientes con IP aislada, en los que el diagnóstico primario había sido de EVP aislada, fue significativamente mejor que el observado en el grupo de tetralogía de Fallot. Esperar a la aparición de síntomas de insuficiencia VD para indicar un RVP podría ser una buena opción en esos pacientes¹³. Junto con las dudas recientemente planteadas sobre la eficacia de un RVP temprano en los pacientes con tetralogía de Fallot (un RVP temprano causa de hecho unas tasas de complicaciones más altas que un tratamiento conservador, mientras que los resultados a medio plazo no mejoran con la intervención temprana¹⁴), parece haber una justificación para realizar un seguimiento de los pacientes con IP de moderada a grave y dilatación del VD, sin intervención, y realizar exámenes repetidos cada 3 a 5 años. Debe aplicarse un seguimiento estructurado, que incluya una evaluación de la capacidad funcional, y deben publicarse los resultados, ya que continúa habiendo dudas acerca del estado de salud de estos pacientes en la sexta o séptima década de vida. La supervivencia es el criterio de valoración más «duro» y más importante, pero la calidad de vida, que está correlacionada con el grado en que estos pacientes tienen limitaciones debidas a su estado cardiaco, es importante también.

El VD desempeña un papel importante en el ejercicio. Incluso en individuos sanos con una función vascular pulmonar normal, la carga hemodinámica que recibe el VD aumenta en un grado comparativamente superior a lo que sucede en el ventrículo izquierdo durante el ejercicio. Los aumentos de las presiones arteriales pulmonares inducidos por el ejercicio pueden superar la reserva contráctil del VD (el denominado desacoplamiento arterioventricular), lo que da lugar a una reducción del gasto cardiaco e intolerancia al ejercicio¹⁵. La mayor parte, si no la totalidad, de los datos funcionales descritos en pacientes con EVP se han obtenido en reposo. Todavía no se conoce exactamente lo que sucede durante el ejercicio en presencia de una IP de moderada a grave. Cabría argumentar que la mayor frecuencia cardiaca existente en el ejercicio reducirá la duración relativa de la diástole y que ello puede reducir el grado de IP. En este caso, no sería un factor importante en la limitación de la capacidad de ejercicio. En cambio, si se combina con una dilatación del VD y una disminución de la función del VD, esto puede conducir a una incapacidad de aumentar el gasto cardiaco lo suficiente para satisfacer la demanda. Es de esperar que futuras investigaciones permitan aclarar este campo todavía en gran parte desconocido.

Un mejor conocimiento de la función del VD durante el ejercicio tiene consecuencias también respecto al embarazo, en el que el gasto cardiaco tiene que aumentar en aproximadamente un 40%. En el presente estudio se describen unos resultados muy favorables en el embarazo: se registraron 46 embarazos en 31 mujeres y la única complicación observada fue un patrón del VD restrictivo. Estos resultados son mejores que los presentados en registros previos. En la puntuación de riesgo ZAHARA, la IP es un factor predictivo de un resultado adverso durante el embarazo, así como de complicaciones no cardíacas como la hipertensión¹⁶. En general, las mujeres con una función del VD normal evolucionan bien durante el embarazo. Sin embargo, aquellas con una IP grave y una disfunción sistólica o hipertrofia del VD tienen mayor riesgo de

insuficiencia cardiaca derecha¹⁷. Además, el registro ROPAC ha descrito un caso de muerte súbita cardiaca durante una cesárea en una paciente con estenosis pulmonar, aunque no estaba claro si esta estenosis se trató antes del embarazo o no¹⁸. En conjunto, hasta la fecha no hay disponibles datos suficientes para estar seguros de cuáles son los riesgos del embarazo, en especial en el caso de IP o dilatación del VD. A pesar de los resultados positivos en los embarazos descritos en el estudio de Galian-Gay et al., se debe concluir que el embarazo en mujeres con una EVP reparada podría tener complicaciones y que está justificada una atención médica adicional durante el embarazo acorde con la función cardiaca previa a la concepción. Ello requerirá nuevamente un seguimiento en todos los centros para obtener más datos a largo plazo, incluidos los de los embarazos.

Si se sigue recogiendo los datos de la manera convencional, será muy difícil llegar a disponer de datos suficientes para que haya una evidencia útil para la toma de decisiones clínicas en la práctica cotidiana. Los métodos de inteligencia artificial podrían ser una herramienta muy importante para alcanzar este objetivo. Diller et al.¹⁹ han mostrado que esto es viable en las cardiopatías congénitas complejas en el contexto de un solo centro terciario de referencia. La mejor forma de obtener datos de seguimiento a largo plazo de nuestros pacientes con cardiopatía congénita sería disponer de una base de datos nacional o incluso una internacional. La obtención y la extracción automática de los datos a partir de la asistencia clínica ordinaria, a gran escala, son factibles técnicamente, pero continúa habiendo muchos obstáculos, en especial por lo que respecta a las regulaciones de privacidad, la ausencia de consenso en cuanto a los términos de nomenclatura de la cardiopatía congénita, y la escasa uniformidad en el uso de la misma nomenclatura dentro de cada centro²⁰. Esperamos que estos obstáculos puedan superarse en los próximos años y que nuestro futuro inmediato sea satisfacer la necesidad de datos sobre las cardiopatías congénitas del adulto y disponer finalmente de una información suficiente en la que puedan basarse nuestras decisiones clínicas cotidianas y permita informar a nuestros pacientes de manera adecuada. Antes de llegar a alcanzar esta utopía, consideramos que se está en el buen camino con datos como los aportados por Galian-Gay et al.: un seguimiento específico y a largo plazo en un centro especializado.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no declaran ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Stephensen SS, Sigfusson G, Eiriksson H, et al. Congenital cardiac malformations in Iceland from 1990 through 1999. *Cardiol Young*. 2004;14:396–401.
- Samánek M, Slavík Z, Zborilová B, et al. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol*. 1989;10:205–211.
- Cuyppers JAAE, Witsenburg M, van der Linde D, et al. Pulmonary stenosis: update on diagnosis and therapeutic options. *Heart*. 2013;99:339–347.
- Galian-Gay L, Gordon B, Marsal JR, et al. Determinants of long-term outcome of repaired pulmonary valve stenosis. *Rev Esp Cardiol*. 2020;73:131–138.
- Zdradzinski MJ, Qureshi AM, Stewart R, et al. Comparison of long-term postoperative sequelae in patients with tetralogy of Fallot versus isolated pulmonic stenosis. *Am J Cardiol*. 2014;114:300.
- Kopecky SL, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome of patients undergoing surgical repair of isolated pulmonary valve stenosis Follow-up at 20–30 years. *Circulation*. 1988;78:1150–1156.
- Earing MG, Connolly HM, Dearani JA, et al. Long-term follow-up of patients after surgical treatment for isolated pulmonary valve stenosis. *Mayo Clin Proc*. 2005;80:871–876.
- Holbein CE, Fogleman ND, Hommel K, et al. A multinational observational investigation of illness perceptions and quality of life among patients with a Fontan circulation. *Congenit Heart Dis*. 2018;13:392–400.
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG) ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31:2915–2957.
- Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139:e637–e697.
- Bouzas P, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign disease. *Eur Heart J*. 2005;26:433–439.
- Voet A, Rega F, de Bruaene AV, et al. Long-term outcome after treatment of isolated pulmonary valve stenosis. *Int J Cardiol*. 2012;156:11–15.
- Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T, et al. Pulmonary Valve Replacement After Repair of Pulmonary Stenosis Compared With Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67:1123–1124.
- Dobbels B, Herregods MC, Troost E, et al. Early versus late pulmonary valve replacement in patients with transannular patch-repaired tetralogy of Fallot. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2017;25:427–433.
- La Gerche A, Claessen G. Is exercise good for the right ventricle? Concepts for health and disease. *Can J Cardiol*. 2015;31:502–508.
- Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, et al. ZAHARA investigators Non-cardiac complications during pregnancy in women with isolated congenital pulmonary valvular stenosis. *Heart*. 2006;92:1838–1843.
- Elkayam U, Golland S, Pieper PG, et al. High-Risk Cardiac Disease in Pregnancy: Part I. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:396–410.
- Roos-Hesselink JW, Ruys TP, Stein JL, et al. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2013;34:657–665.
- Diller GP, Kempny A, Babu-Narayan SV, et al. Machine learning algorithms estimating prognosis and guiding therapy in adult congenital heart disease: data from a single tertiary centre including 10 019 patients. *Eur Heart J*. 2019;40:1069–1077.
- Asselbergs FW, Meijboom FJ. Big data analytics in adult congenital heart disease: why coding matters. *Eur Heart J*. 2019;40:1078–1080.