

Atresia pulmonar con septo íntegro. Perforación y valvuloplastia pulmonar mediante técnica mecánica modificada. Seguimiento a medio plazo

Juan Alcibar-Villa^a, Ainhoa Rubio^b, Natividad Peña^a, José M. Galdeano^b, Maite Luis^b, Josune Arriola^a, Ramón Inguanzo^a, Javier Pérez-Asenjo^a, José I. Aramendi^c y José I. Barrenechea^a

^aSección de Hemodinámica. Servicio de Cardiología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

^bSección de Cardiología Pediátrica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

^cServicio de Cirugía Cardíaca. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción y objetivos. En la atresia pulmonar con septo íntegro, si la anatomía es favorable, el tratamiento inicial más extendido es la apertura valvular mediante radiofrecuencia. Presentamos nuestra experiencia mediante una técnica mecánica modificada con buenos resultados.

Métodos. Entre noviembre de 2001 y octubre de 2006 realizamos apertura valvular en 11 casos consecutivos con anatomía favorable (grupo A y B de Alwi e índice z tricúspide de $-1,1 \pm 1,3$), mediante perforación anterógrada guiada por lazo o retrógrada mediante guías especiales para la obstrucción crónica total coronaria por su parte blanda y circuito arteriovenoso y dilatación progresiva con balón monorraíl coronario desde 2 mm de diámetro hasta un máximo de $9,6 \pm 1,2$ mm.

Resultados. Se realizó la apertura valvular en todos los casos con reducción de la presión sistólica del ventrículo derecho de 97 ± 17 a 48 ± 13 mmHg ($p < 0,001$). No se observaron derrame ni taponamiento en ningún caso, y un neonato falleció a las 24 h por un tromboembolismo pulmonar. Seis casos (54%) fueron dados de alta sin otro procedimiento, y 4 (36%) precisaron un flujo pulmonar adicional. El seguimiento fue de 25 ± 21 meses. Dos pacientes fallecieron, mientras que 8 (72%) sobrevivieron y se encontraban en situación funcional I. Dos precisaron cirugía adicional del tracto de salida y en uno de ellos, además, del ventrículo y medio. Persisten datos de desobstrucción valvular con crecimiento de estructuras en el ventrículo derecho, aunque sin cambios en el índice z valvular.

Conclusiones. La valvuloplastia pulmonar con técnica mecánica sigue siendo válida en la atresia pulmonar con septo íntegro. La modificación de la técnica mecánica clásica mediante guías especiales para la obstrucción crónica total coronaria por su parte blanda es menos agresiva y mejora sus resultados. En esta serie con ana-

tomía favorable los resultados son superponibles a los obtenidos mediante radiofrecuencia.

Palabras clave: *Atresia pulmonar con septo íntegro. Perforación mecánica. Valvuloplastia pulmonar.*

Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. Perforation and Pulmonary Valvuloplasty Using a Modified Mechanical Technique. Medium-Term Follow-Up

Introduction and objectives. In patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIVS), radiofrequency-assisted perforation of the valve is the most widely used initial therapy when the anatomy is favorable. We report our experience with a modified mechanical technique that gave good results.

Methods. Between November 2001 and October 2006, valve opening was carried out successfully in 11 consecutive neonates with a favorable anatomy (i.e., Alwi groups A and B, and tricuspid valve Z-score -1.1 [1.3]). The technique involved snare-assisted anterograde or retrograde perforation with the soft tip of a special guidewire used for chronic total coronary artery occlusions, use of an arteriovenous loop, and progressive balloon dilatation from a diameter of 2 mm to a maximum diameter of 9.6 [1.2] mm.

Results. Valve opening was achieved in all patients, and right ventricular (RV) systolic pressure fell from 97 [17] mmHg to 48 [13] mmHg ($P < .001$). No pericardial effusion or cardiac tamponade was observed, though one neonate died 24 hours after the procedure due to pulmonary embolism. Six patients (54%) were discharged without any further intervention, while 4 (36%) required an additional increase in pulmonary blood flow. During the follow-up period of 25 [21] months, two patients died. Eight (72%) survived and were in New York Heart Association functional class 1. Two required additional surgery on the outflow tract, one of whom also needed a one-and-a-half ventricular repair. Data indicate that the valves remain open as RV structures grow, though without any change in the tricuspid valve Z-score.

Conclusions. Pulmonary valvuloplasty using a mechanical technique proved effective in patients with

Correspondencia: Dr. J. Alcibar-Villa.
Sección de Hemodinámica. Hospital de Cruces.
Plaza Cruces, s/n. 48903 Baracaldo. Vizcaya. España.
Correo electrónico: jalcibar@hcr.osakidetza.net

Recibido el 15 de enero de 2007.

Aceptado para su publicación el 10 de mayo de 2007.

PAIVS. Modification of the standard mechanical technique by using the soft tip of a special guidewire used for chronic total coronary artery occlusions was less aggressive and improved results. In patients with a favorable anatomy, results were comparable to those obtained using the radiofrequency technique.

Key words: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Mechanical perforation. Pulmonary valvuloplasty.*

Full English text available from: www.revespcardiol.org

ABREVIATURAS

APSI: atresia pulmonar con septo íntegro.
IT: insuficiencia tricuspídea.
PGE1: prostaglandina E1.
SC: superficie corporal.
VD: ventrículo derecho.
VP: válvula pulmonar.
VT: válvula tricúspide.

INTRODUCCIÓN

La atresia pulmonar con septo íntegro (APSI) es una cardiopatía grave que tiene una incidencia del 0,7 al 3,1% de las cardiopatías congénitas¹. Se caracteriza por una gran variabilidad anatómica, donde el desarrollo del ventrículo derecho (VD) va desde una forma severamente hipoplásica y cuyo tratamiento definitivo es una corrección de tipo univentricular, hasta la presencia de un VD normal o con un ligero hipodesarrollo con buen futuro para una corrección de tipo biventricular. Además del grado de desarrollo del VD, la insuficiencia tricuspídea (IT) es muy variable con o sin malformación de Ebstein y la circulación coronaria puede ser parcial o totalmente dependiente del VD²⁻⁵.

Para estos casos favorables con un VD de desarrollo aceptable, y si la distribución coronaria lo permite, el tratamiento en los primeros días de vida es la apertura valvular para favorecer el flujo pulmonar y el desarrollo de las cavidades derechas. En 1991, Latson⁶ comunicó el primer caso de apertura valvular con el extremo rígido de una guía, y en ese mismo año, Qureshi et al⁷ y Parsons et al⁸, mediante láser; en los años siguientes se utilizó también la radiofrecuencia con buenos resultados⁹⁻¹¹.

Nuestra experiencia en la apertura valvular en la APSI comenzó en el año 2001¹². Basándonos en las técnicas mecánicas de Latson y con guías especiales para la obstrucción crónica total coronaria por su parte blanda, describimos una forma modificada menos agresiva dirigida con catéter lazo en su forma anterógrada. Durante estos años y de forma consecutiva realizamos 11 casos de apertura valvular en la APSI, con

resultados buenos iniciales y en el seguimiento a medio plazo que son motivo de este trabajo.

MÉTODOS

Pacientes

Se trata de 11 pacientes neonatos (7 niñas y 4 niños) con una edad de 9 ± 18 días (2-64 días), con un peso que varía de 2,5 a 3,4 kg y una superficie corporal (SC) de $0,20 \pm 0,02$ m².

Todos ellos fueron diagnosticados en nuestro centro y en los de referencia de APSI. Fueron ingresados en la unidad de cuidados intensivos pediátricos y estabilizados mediante la perfusión de prostaglandina E1 (PGE1); a pesar de ello, en 4 casos el procedimiento se realizó de urgencia debido a la inestabilidad clínica.

Se llevó a cabo un estudio ecocardiográfico siguiendo los criterios de Kleinman¹³: evaluación de flujo pulmonar por un ductus izquierdo y único en todos los casos; presencia o no de sinusoides ventriculocoronarios; tamaño del VD y su formación en una, dos o tres partes, y la competencia de las válvulas pulmonar (VP) y tricúspide (VT). Se midieron el anillo pulmonar y la z pulmonar, así como el anillo tricúspideo en apical 4 cámaras y la z de la tricúspide que expresa el desarrollo del VD^{14,15}, determinándose estos valores según el normograma de Hanley et al³:

$$\text{Valor } z = \frac{\text{diámetro medido} - \text{diámetro medio normal}}{\text{desviación estándar del diámetro medio normal}}$$

Técnica de valvuloplastia

El procedimiento se realizó según la técnica previamente descrita^{6,12,16} por punción de la arteria y la vena femorales, con introductores del 4 y 5 Fr. Se llevó a cabo una aortografía con el fin de excluir una circulación coronaria dependiente de sinusoides, así como una ventriculografía derecha en proyección anteroposterior y lateral, y posicionamiento del lazo de Goose-neck de 5 mm (Microvena) por el ductus sobre la VP. Se introdujo un catéter coronario derecho Judkins 3,5 en 7 casos y Goodale Lubin en 4 casos hasta el VD y justo debajo de la VP «coronada» por el lazo. Se efectuó la conexión del catéter con llave en «Y» de angioplastia coronaria y, por ésta, se introdujeron guías especiales de 0,014 pulgadas para la obstrucción crónica total coronaria siempre por su parte blanda: Crossit 200 y 300 (Guidant) en 7 casos; Choice P-T Graphix (Boston) en 3 casos y Asahi Confianza (Abbot) en un caso. Con el catéter apoyado sobre la VP se realizan maniobras de rotación con el torquer dirigiendo la guía al lazo y, una vez pasado a su través, se extrae por la arteria femoral, estableciéndose un circuito arteriovenoso exteriorizado. Con la estabilidad que este circuito proporciona, se dilata progresivamente la VP con caté-

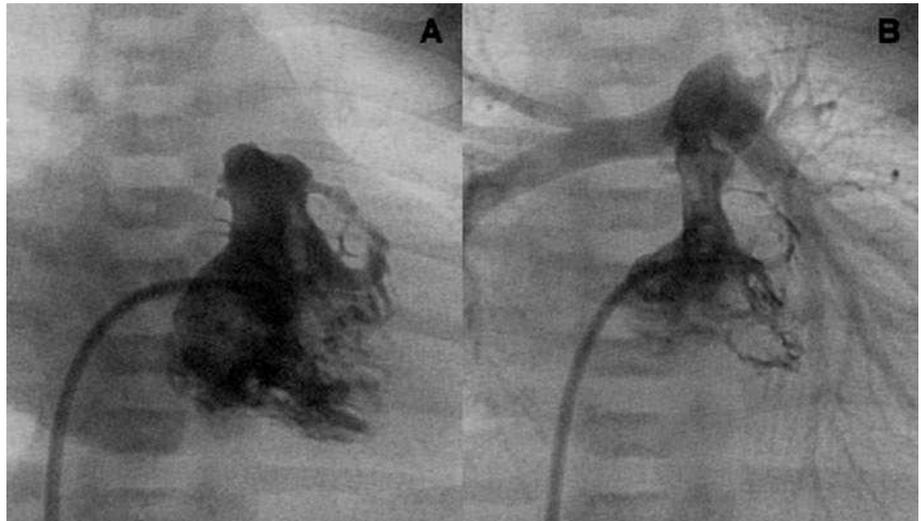


Fig. 1. Ventriculografía derecha. Ventriculo tripartito con buen desarrollo anterior y posterior a laertura valvular (A y B).

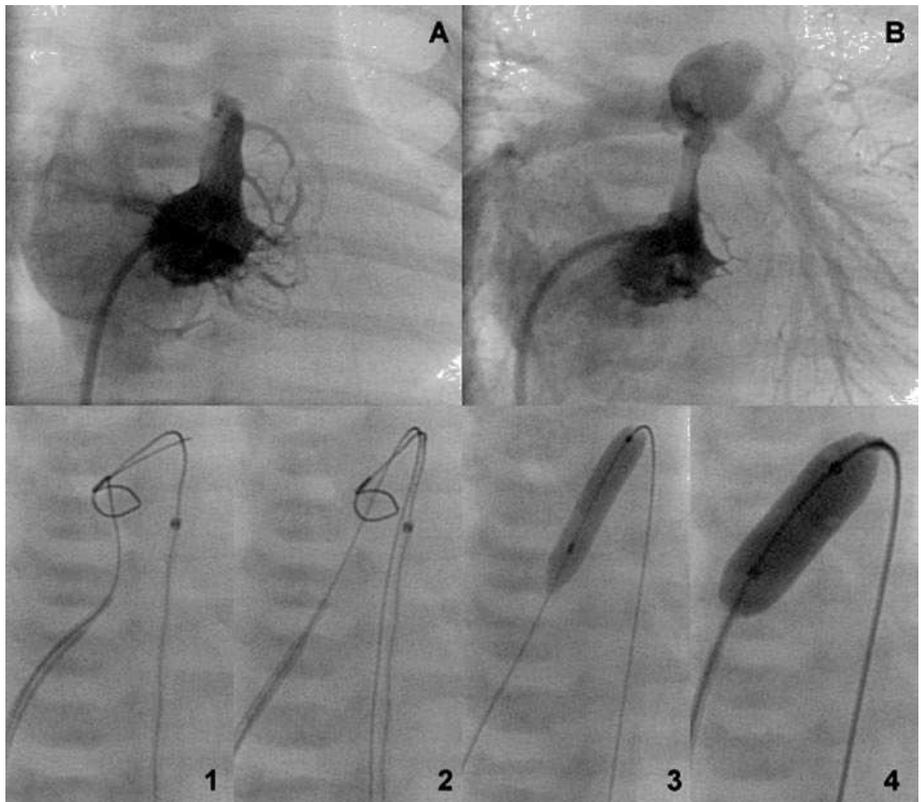


Fig. 2. Ventriculo bipartito antes y después de la apertura (A y B). Secuencia de perforación y valvuloplastia secuencial anterógrada (1-4).

ter monorraíl coronario de bajo perfil de 2 y 4 mm y, una vez abierta la válvula, deslizamos un catéter Goodale Lubin hasta la aorta descendente, por el cual podemos avanzar una guía de 0,035 pulgadas. Con esta guía progresamos balones de 6 mm, llegándose a un diámetro de balón máximo entre 8 y 12 mm.

En 3 casos no fue posible realizar esta técnica anterógrada, ante lo cual se dejó un catéter centinela en el infundíbulo, se retiró el lazo y por su vaina, que se po-

sicionó sobre la válvula, se perforó de forma retrógrada capturándose la guía con el lazo en venas cavas y se procedió de forma similar a la técnica previa, estableciéndose el circuito arteriovenoso. Finalmente, se realizan el control angiográfico y la toma de presiones en la forma habitual (figs. 1-5).

Tras el procedimiento, los pacientes fueron ingresados de nuevo en la unidad intensiva neonatal, manteniéndose la perfusión de PGE1 durante 5 ± 4 días, que

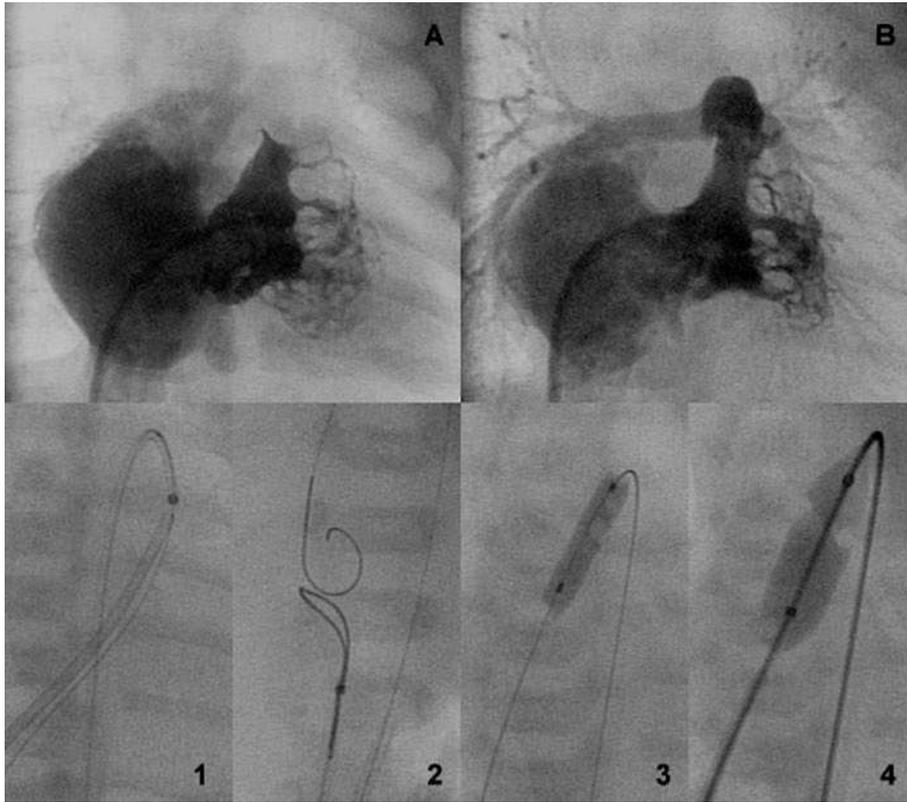


Fig. 3. Ventrículo bipartito antes y después de la apertura valvular (A y B). Secuencia de perforación retrógrada con captura de la guía por el lazo en la vena cava inferior y valvuloplastia secuencial anterógrada (1-4).

fue reducida en los días siguientes de forma progresiva. El seguimiento se realizó en las consultas externas de cardiología pediátrica.

Las variables continuas se expresan como media \pm desviación estándar y las categóricas como porcentaje. Se aplicó el test de la t de Student para datos empare-

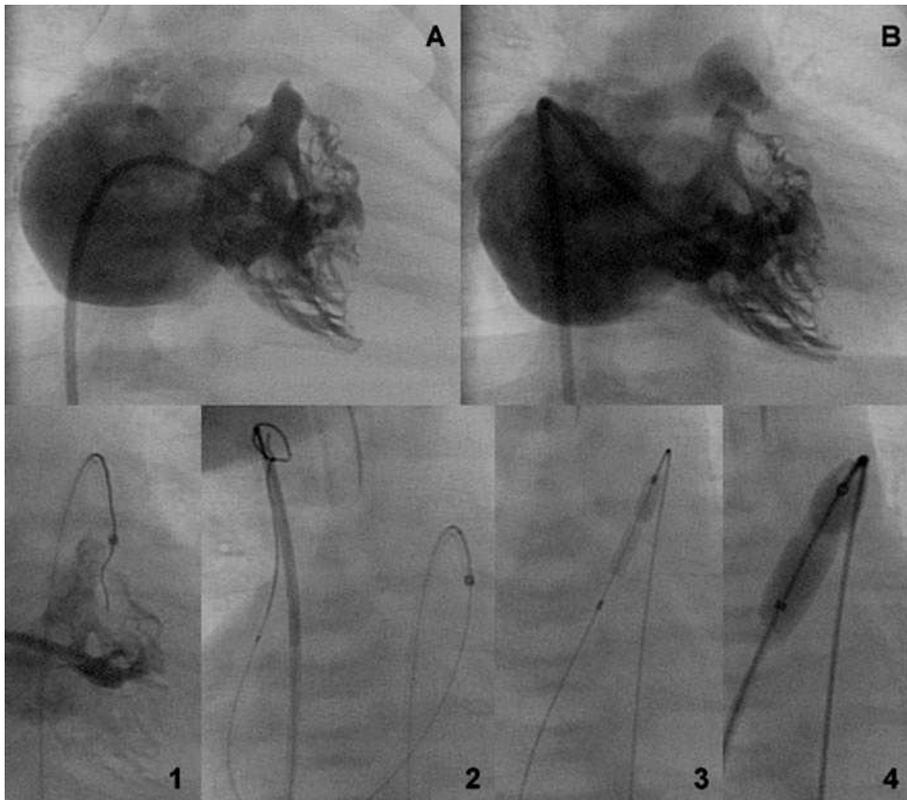


Fig. 4. Ventrículo tripartito con insuficiencia tricuspídea severa antes y después de la apertura valvular (A y B). Secuencia de perforación retrógrada con captura de la guía por lazo en la cava superior y valvuloplastia secuencial anterógrada (1-4).

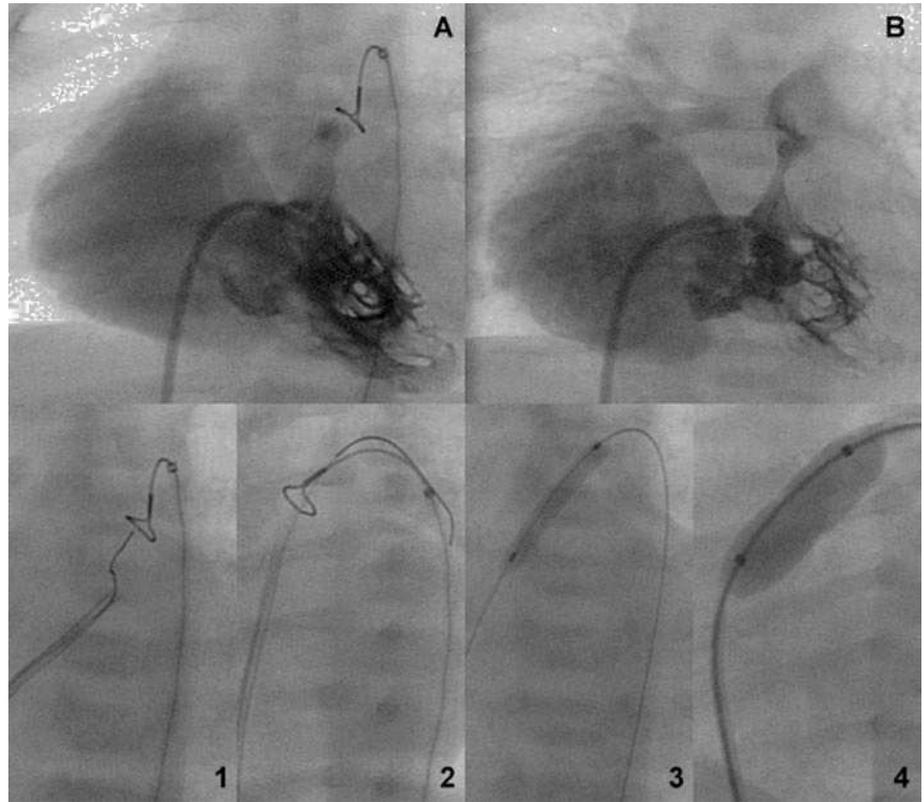


Fig. 5. Ventrículo tripartito y lazo de Goose-Neck sobre la válvula atrésica (A). Perforación anterógrada y dilatación progresiva (1-4). Apertura valvular (B).

jados y se consideraron significativos los valores de $p < 0,05$. Los datos fueron introducidos en el programa SPSS versión 11.01.

RESULTADOS

En los 11 casos se confirmaron los datos ecocardiográficos con presencia de un infundíbulo y continuidad ventrículo pulmonar. Ocho presentaban un VD tripartito y 3, bipartito por obliteración de la porción trabeculada; 2 mostraron, además, obstrucción subpulmonar muscular y uno, sinusoides ventriculocoronarios, sin obstrucciones anatómicas y flujo coronario preservado en la aortografía.

Con esta técnica se llegó a dilatar la VP con un diámetro de balón máximo de $9,6 \pm 1,2$ mm⁸⁻¹² con una relación balón/anillo de $143 \pm 28\%$, obteniéndose los siguientes resultados:

1. Presencia de indentación o muesca en los catéteres balón que progresivamente abrieron la VP.
2. Reducción de la presión de VD de 97 ± 17 a 48 ± 13 mmHg ($p < 0,001$), con un gradiente valvular final de 18 ± 16 mmHg; en 2 casos persistió un gradiente superior a 40 mmHg y ambos presentaban obstrucción muscular-hipoplasia en la salida de VD.
3. Signos angiográficos de apertura de la VP con válvula móvil y buena contrastación del tronco y las ramas pulmonares.

4. Reducción en el grado de IT de $3,3 \pm 0,9$ a $2 \pm 1,1$ ($p < 0,001$) en la ventriculografía final, que se midió en 4 grados según la densidad de la contrastación de la aurícula derecha.

5. Ausencia de complicaciones inmediatas, taponamiento-derrame pericárdico o perforación cardíaca o de arteria pulmonar.

La anatomía del VD y los datos hemodinámicos anteriores y posteriores a la valvuloplastia se muestran en la tabla 1.

Tras el procedimiento, los pacientes fueron ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatal de una forma estable. Sin embargo, uno de ellos falleció 24 h después por un cuadro de embolismo pulmonar con gammagrafía pulmonar demostrativa y trombosis en las venas de la extremidad inferior derecha confirmada mediante Doppler.

En los siguientes días se redujo paulatinamente la infusión de PGE1 y en 6 casos (54%) no se realizó ningún otro procedimiento; en 4 casos (36%) fue preciso un flujo pulmonar adicional en el primer mes: 2 fístulas centrales, un Blalock-Taussig modificado y la implantación de un *stent* coronario de 4-18 en el ductus en otro caso. Los pacientes fueron dados de alta tras una estancia de 30 ± 15 días.

En el seguimiento de 25 ± 21 meses (intervalo, 2-60 meses), 2 pacientes con fístula previa fallecieron: uno de ellos a los 2 meses con un cuadro de insuficiencia

TABLA 1. Resultados

	Predilatación	Posdilatación	Seguimiento
Presión VD Doppler (mmHg)	106 ± 29		33 ± 20 (p = S)
Presión VD catéter (mmHg)	97 ± 17	48 ± 13 (p = S)	
Gradiente VP (mmHg)		18 ± 16	23 ± 27 (p = NS)
Superficie corporal (m ²)	0,20 ± 0,02		0,49 ± 0,15
Diámetro VP (mm)	6,7 ± 1,4		13 ± 1,8 (p = S)
z VP	-2,2 ± 1,9		0,1 ± 1,7 (p = NS)
Diámetro VT (mm)	10,2 ± 2,3		16,5 ± 2,7 (p = S)
z VT	-1,1 ± 1,3		-1,3 ± 1,1 (p = NS)
Grado IT	3,3 ± 0,9	2 ± 1,1 (p = S)	1,3 ± 0,7 (p = NS)

IT: insuficiencia tricuspídea; NS: no significativo; S: significativo; VD: ventrículo derecho; VP: válvula pulmonar; VT: válvula tricúspide.

cardiaca, realizándose un cierre quirúrgico de la fístula que evolucionó con un cuadro gravísimo de shock irrecuperable; el otro paciente falleció a los 5 meses, tras ingresar con un cuadro febril y una neumonía con una evolución tórpida, y posteriormente signos de gasto bajo grave; se realizó un cateterismo urgente que demostró la fístula permeable y se decidió realizar una intervención de Glenn, pero el paciente presentó un paro irrecuperable previo a la cirugía.

En 2 casos sintomáticos, y ante la presencia de gradientes severos de 50 y 60 mmHg y un VD muy hipoplásico-bipartito a la edad de 2 años y 2 años y medio, se realizó cirugía con parche de ampliación de la salida del VD y en uno de ellos además, intervención de Glenn bidireccional asociada (ventrículo y medio) con buena evolución en ambos.

En este seguimiento, los datos más relevantes fueron los siguientes:

1. Supervivencia del 72% de los niños en muy buena situación funcional, que alcanzaron un buen desarrollo.

2. Reducción de la presión de VD desde 48 ± 13 mmHg (hemodinámica) posvalvuloplastia hasta 33 ± 13 mmHg (Doppler) ($p < 0,05$), incluidos los casos con desobstrucción quirúrgica.

3. Incremento en el diámetro de la VT de 10 ± 2 a $16,5 \pm 2$ mm ($p < 0,01$) y reducción, aunque no significativa, de la z score de la VT de $-1,1 \pm 1,3$ a $-1,3 \pm 1$ a pesar del buen desarrollo somático de los niños.

4. Reducción no significativa del grado de la IT de 2 ± 1 a $1,3 \pm 0,7$ ($p = NS$).

5. Crecimiento del anillo de la VP de $6,7 \pm 1,4$ a $13 \pm 1,8$ mm ($p < 0,001$) y de la z pulmonar de $-2,2 \pm 1,9$ a $0,1 \pm 1,7$ aunque no de forma significativa ($p = NS$).

6. En todos los casos se observó una insuficiencia pulmonar residual entre leve y moderada cuantificada de $1,8 \pm 0,5$.

DISCUSIÓN

La APSI es una cardiopatía congénita con gran diversidad morfológica¹⁻⁵. Esto se demostró en el estudio

de colaboración del Reino Unido e Irlanda realizado por Daubeney et al¹⁷. De 183 casos, la atresia fue membranosa en el 74,7% y muscular en el 25,3%; el VD fue bipartito en el 33,6% de los casos y unipartito en el 7%; se identificaron anomalías coronarias en el 45,8% con estenosis/interrupción/ectasia en el 7,6% y la malformación de Ebstein se observó en 18 pacientes.

Las características anatómicas y morfológicas del VD son el principal determinante de la actitud terapéutica y la evolución de los pacientes con esta cardiopatía¹⁷⁻¹⁹. La mayoría de los autores considera que una reparación biventricular puede ser inviable cuando la z de la VT es menor de -4. Para Wang et al²⁰, el tratamiento con catéter puede ser definitivo con una z tricúspide $\geq -0,1$, z pulmonar $\geq -4,1$ y relación de áreas ventriculares $\geq 0,65$, y para Cheatham¹⁴, cuando el anillo de la VT es > 11 , el de VP ≥ 7 mm y el volumen de VD ≥ 30 ml/m².

En un intento de facilitar la actitud terapéutica, Alwi²¹ publicó recientemente un algoritmo sobre la actitud terapéutica en estos pacientes: grupo A, pacientes con el VD tripartito, bien desarrollado y atresia membranosa con z tricúspide $> -2,5$ cuyo tratamiento inicial, y quizá definitivo, es la apertura valvular mediante radiofrecuencia. Grupo C, pacientes con severa hipoplasia de VD unipartito, con z tricúspide < -5 donde el tratamiento inicial es la septostomía atrial, *stent* en ductus o Blalock-Taussig modificado, y como definitivo, la técnica de Glenn bidireccional a los 6-12 meses seguido de la intervención de Fontan. El grupo B o intermedio con el VD límite, con buen infundíbulo y porción trabeculada reducida con z tricúspide de $-2,5$ a $-4,5$ cuyo tratamiento inicial es la valvulotomía, *stent* en ductus y posible septostomía auricular; en este grupo también es frecuente la necesidad de reparación del tracto de salida del VD o del anillo de la VP y el «ventrículo y medio» cuando el VD no se desarrolla adecuadamente.

En algunos estudios, con la técnica de radiofrecuencia se demuestra una mayor eficacia que con la valvulotomía quirúrgica y con una menor mortalidad²², aunque en otros no se confirma y sí se demuestra una

menor incidencia de gasto bajo posprocedimiento¹⁹. Tras los primeros informes sobre la apertura valvular en la APSI⁶⁻¹⁰, la técnica láser y, sobre todo, la radiofrecuencia experimentaron una gran expansión, publicándose diferentes series^{11,18,20,22-28}. Los resultados con esta última técnica en la revisión de Benson et al²⁹ muestran el éxito en el 87% de los casos, con una incidencia de complicaciones del 15%, de mortalidad del 8% y de necesidad de flujo adicional del 33%.

Las principales dificultades que se han descrito con la técnica mecánica de Latson⁶ se deben a la agresividad del extremo rígido de la guía, que puede perforar el tracto de salida y/o la arteria pulmonar, así como también la inestabilidad de posición del catéter subpulmonar cuando progresa la parte firme de la guía¹⁴. Con esta técnica, los resultados han sido inferiores a los obtenidos con radiofrecuencia, con un éxito inicial del 68%, una mortalidad del 4% y necesidad de un flujo pulmonar adicional en el 48%¹⁴.

En nuestra experiencia con casos que en principio son favorables para la apertura valvular y que corresponden al grupo A y B de Alwi²¹, conseguimos la apertura valvular en todos ellos y de una forma consecutiva durante un período de 5 años. Empleamos una técnica de Latson modificada. Nunca utilizamos el extremo rígido de la guía, sino guías especiales para la obstrucción crónica total coronaria, siempre por su parte más blanda y con orientación al lazo supra valvular. Ello permite una mayor estabilidad del catéter, que no se desplaza de su posición, y una menor agresividad, sin que se haya producido ningún caso de taponamiento o derrame pericárdico. La guía más eficaz en nuestra experiencia ha sido la «Cross it» la cual, además de tener cierta firmeza distal, presenta un afilamiento en su punta desde 0,014 hasta 0,010 pulgadas, con capacidad de enclavamiento y oradación al realizarse un movimiento rotacional con el apoyo del catéter próximo a la membrana a la cual perfora, dirigiéndose al lazo, al ductus y a la aorta descendente. Con respecto al catéter, hemos observado que, para infundíbulos amplios, el más estable es el Judkins derecho, y para infundíbulos estrechos, el Goodale Lubin, con el que se debe cuidar el paso de la guía por el orificio distal y evitar los 2 laterales.

El circuito arteriovenoso exteriorizado que facilita apoyo, junto con el bajo perfil de los catéteres monorraíl coronarios, permiten la apertura valvular inicial, procediéndose de una forma progresiva, como se ha referido^{12,16}. Cuando la técnica anterógrada no era posible, realizamos ésta de forma retrógrada con efectividad, para luego dilatar progresivamente con los catéteres balón de forma anterógrada.

Consideramos que con la utilización de guías especiales para la obstrucción crónica total coronaria por su parte blanda hemos mejorado los resultados de la técnica mecánica, consiguiéndose la apertura valvular en el 100% de los casos y el éxito global del procedi-

miento en el 90%, con una mortalidad del 9% y necesidad de flujo adicional en un 36%.

En los diferentes estudios de seguimiento a medio y largo plazo se muestra una gran variedad de resultados que dependen en gran parte de la variabilidad anatómica y de la actitud terapéutica seguida^{18,19,30}. La mortalidad se ha relacionado con el procedimiento de apertura, con la cirugía necesaria posterior o la definitiva, y también inherente a la cardiopatía en sí misma, en su evolución. En los estudios más amplios, la supervivencia es del 60-70% a los 5 años^{19,30} y puede compararse con la nuestra de un 72%, aunque con un seguimiento menor.

La apertura valvular permite un flujo mayor por la VT, el VD y la VP favoreciendo el desarrollo de estas estructuras; como en otras experiencias, observamos que, aunque la VP y la VT incrementan significativamente su diámetro, este aumento no es proporcional a la superficie corporal y no se aprecian cambios significativos de la puntuación z de la VT ni de la VP; de alguna manera, esto indica que la presencia de un cierto grado de hipodesarrollo de la VT y de las cavidades derechas no es imprescindible para mantener un flujo pulmonar suficiente¹⁸.

Las limitaciones que puede tener este trabajo se deben al número reducido de pacientes y a la ausencia de grupo control; sin embargo, se refuerza su valor al tratarse de casos consecutivos. Puede existir variabilidad interobservador en las mediciones cuantitativas y semicuantitativas realizadas en el seguimiento. Además, debe tenerse en cuenta que este grupo de hemodinámica realiza simultáneamente intervencionismo infantil y adulto, con amplia experiencia en desobstrucción coronaria, y sus resultados no deben generalizarse.

CONCLUSIONES

1. La valvuloplastia pulmonar con técnica mecánica sigue siendo válida en la APSI.
2. La modificación de la técnica clásica mediante guías especiales para la obstrucción crónica total coronaria por su parte blanda dirigida es menos agresiva y mejora los resultados.
3. En esta serie con anatomía favorable, los resultados son superponibles a los que se obtienen mediante radiofrecuencia.

ADDENDUM

En el tiempo de corrección de este trabajo se realizaron 2 casos con éxito.

AGRADECIMIENTO

A los Dres. Alberto Cabrera, José I, Arana y Carlos Romero por su colaboración.

BIBLIOGRAFÍA

- Freedom RM. Etiology and incidence. En: Freedom RM, editor. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Mount Kisco: Futura; 1989. p. 1-8.
- Freedom RM, Mawson JB, Yoo S-J, Benson LM. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. En: Freedom RM, editor. Congenital Heart disease. Textbook of angiocardiology. Vol 1. Mount Kisco: Futura; 1987. p. 617-62.
- Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;105:406-27.
- Anderson RH, Anderson C, Zuberbuhler JR. Further morphologic studies on hearts with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cardiol Young.* 1991;1:105-13.
- Freedom RM, Anderson RH, Perrin D. The significance of ventriculo-coronary arterial connections in the setting of pulmonary atresia with an intact ventricular septum. *Cardiol Young.* 2005;15:447-68.
- Latson LA. Non surgical treatment of a neonate with pulmonary atresia and intact ventricular septum by transcatheter puncture and balloon dilation of the atretic valve. *Am J Cardiol.* 1991;68:277-9.
- Qureshi SA, Rosenthal W, Tynan M. Transcatheter Laser-assisted balloon pulmonary valve dilation in pulmonary valve atresia. *Am J Cardiol.* 1991;67:428-31.
- Parsons JM, Rees MR, Gibbs JL. Percutaneous Laser valvotomy with balloon dilatation of the pulmonary valve as primary treatment for pulmonary atresia. *Br Heart J.* 1991;66:36-8.
- Rosenthal E, Qureshi SA, Chan KC, Martin RP, Skehan DJ, Jordan SC, et al. Radiofrequency-assisted balloon dilatation in patients with pulmonary valve atresia and an intact ventricular septum. *Br Heart J.* 1993;69:347-51.
- Redington AN, Cullen S, Rigby MC. Laser or radiofrequency pulmonary valvotomy in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum: description of a new method avoiding arterial catheterization. *Cardiol Young.* 1992;2:387-90.
- Fontes VF, Esteves CA, Braga SL, Acuna V, Santana MV, De Oliveira LM, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: valvar perforation by radiofrequency. *Arq Bras Cardiol.* 1995;64:231-3.
- Alcibar J, Cabrera A, Peña N, Baraldi C, Arriola J, Aramendi J. Valvulotomía mecánica percutánea dirigida en la atresia pulmonar con septo íntegro. *Rev Esp Cardiol.* 2003;56:822-5.
- Kleinman CS. The Echocardiographic assessment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cathet Cardiovasc Int.* 2006;68:131-5.
- Cheatham JP. The transcatheter management of the neonate and infant with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Int Cardiol.* 1998;11:363-87.
- Rowlatt JF, Rimoldi MJA, Lev M. The quantitative anatomy of the normal child's heart. *Pediatr Clin North Am.* 1963;10:499-588.
- Latson L, Cheatham J, Froemming S, Kugler J. Transductal guide-wire «rail» for balloon valvuloplasty in neonates with isolated critical pulmonary valve stenosis or atresia. *Am J Cardiol.* 1994;73:713-4.
- Daubeney PEF, Delany DJ, Anderson RH, Sandor GGS, Slavik Z, Keeton BR, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of morphology in a population-based study. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1670-9.
- Humpl T, Söderberg B, McCrindle BW, Nykanen DG, Freedom RM, Williams WG, et al. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact on patient care. *Circulation.* 2003;108:826-32.
- Mi YP, Chau AKT, Chiu CSW, Yung TC, Lun KS, Cheung YF. Evolution of the management approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Heart.* 2005;91:657-63.
- Wang JK, Wu MH, Chang CI, Chen YS, Lue HC. Outcomes of transcatheter valvotomy in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Am J Cardiol.* 1999;84:1055-60.
- Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cathet Cardiovasc Interven.* 2006;67:679-86.
- Alwi M, Geetha K, Choo KK, Bilkis AA, Hasri S, Haifa AL. Risk factors for augmentation of the flow of blood to the lungs in pulmonary atresia with intact ventricular septum after radiofrequency valvotomy. *Cardiol Young.* 2005;15:141-7.
- Camino M, Brugada J, Mortera C, Thio M, Rovirosa M, Bartrons J. Valvulotomía pulmonar percutánea mediante radiofrecuencia en la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro. *Rev Esp Cardiol.* 2001;54:243-6.
- Pedra CA, Sousa LN, Pedra SR, Ferreira WP, Braga SL, Esteves CA, et al. New percutaneous techniques for perforating the pulmonary valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Arq Bras Cardiol.* 2001;77:479-86.
- Cheung YF, Leung MP, Chan AKT. Usefulness of laser-assisted valvotomy with balloon valvoplasty for pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol.* 2002;90:438-42.
- Moskowitz WB, Titus JL, Topaz O. Excimer laser ablation for valvular angioplasty in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Laser Surg Med.* 2004;35:327-35.
- Agnoletti G, Piechaud JF, Bonhoeffer P, Aggoun Y, Abdel-Masih T, Boudjemline Y, et al. Perforation of the atretic pulmonary valve: long term follow up. *J Am Coll Cardiol.* 2003;41:1399-403.
- Weber H. Initial and late results after catheter intervention for neonatal critical pulmonary valve stenosis and atresia with intact ventricular septum: a technique in continual evolution. *Cathet Cardiovasc Int.* 2002;56:394-9.
- Benson LN, Nykanen D, Collison A. Radiofrequency perforation in the treatment of congenital heart disease. *Cathet Cardiovasc Int.* 2002;56:72-82.
- Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, Jonas RA, Pigula FA, Manning PB, et al. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:1000-8.