

## Estenosis congénita de venas pulmonares: eficacia a largo plazo tras dilatación intraluminal

Fernando Benito Bartolomé

Sección de Hemodinámica. Laboratorio de Cateterismo Cardíaco. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

Se presenta el caso de una niña de 7 meses de edad diagnosticada de estenosis congénita de venas pulmonares. La angiografía demostró la presencia de dos estenosis secuenciales en la vena pulmonar superior izquierda. Se realizó angioplastia con balón y, tras la dilatación, el gradiente se redujo de 20 a 4 mmHg y la presión arterial pulmonar de 75/35 a 44/28 mmHg. El diámetro de las estenosis se incrementó de 2 y 3,5 mm, respectivamente, a 6 mm. A los 14 años de seguimiento la paciente se encuentra asintomática con exploración cardiológica normal.

**Palabras clave:** Estenosis. Defectos cardíacos congénitos. Pediatría.

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1111-1112)

### Congenital Pulmonary Vein Stenosis: Long-Term Efficacy After Transluminal Dilation

We present a 7-month-old infant diagnosed with congenital pulmonary vein stenosis. Cardiac catheterization showed two sequential stenoses of the superior left pulmonary vein and balloon angioplasty was performed. The gradient decreased from 20 to 4 mmHg and pulmonary artery pressure from 75/35 mmHg to 44/28 mmHg. The diameter of the stenoses increased from 2 and 3.5 mm, respectively, to 6 mm. Fourteen years after the procedure the patient is asymptomatic with normal cardiac examination.

**Key words:** Stenosis. Congenital heart defects. Paediatrics.

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1111-1112)

## INTRODUCCIÓN

Los resultados de las técnicas intervencionistas sobre la estenosis congénita de las venas pulmonares, tanto la dilatación intraluminal con balón o *stent* como la cirugía, han sido, en general, poco satisfactorios<sup>1-3</sup>. En el presente trabajo se describe el caso de un lactante con estenosis congénita de la vena pulmonar superior izquierda que fue eficazmente dilatada con balón, sin complicaciones. La mejoría clínica y hemodinámica persiste a largo plazo, 14 años después.

## CASO CLÍNICO

Niña de 7 meses de edad remitida para estudio con el diagnóstico de insuficiencia cardíaca (ICC) por probable cardiopatía congénita. En los antecedentes personales destacaba un parto pretérmino, en la semana 28, por cesárea, con un test de Apgar 6/10. El peso al nacimiento fue de 1.300 g. Al cuarto día de vida fue tratada con indometacina por sospecha de ductus arterioso. A los 5

meses fue diagnosticada de ICC y se inició tratamiento con digital. En el momento del ingreso en este centro destacaba, en la exploración física, un marcado hipodesarrollo ponderoestatural (peso 4,4 kg), pulso arterial acelerado, soplo sistólico eyectivo 2/6 en el foco pulmonar irradiado a la espalda y hepatomegalia de 3 cm. El electrocardiograma presentaba ritmo sinusal con crecimiento auricular y ventricular derecho y la radiografía de tórax, cardiomegalia y congestión venocapilar. El cateterismo cardíaco se realizó, tras autorización escrita de los padres, con sedación profunda y respiración espontánea. Por la vena femoral derecha se realizó un sondaje de las cavidades cardíacas derechas y se registraron la presión arterial y capilar pulmonar y, a través del foramen oval, la de las venas pulmonares derechas e izquierdas y la presión sistémica; el gradiente medio entre la vena pulmonar superior izquierda y la aurícula izquierda era de 20 y de 3 mmHg entre la superior derecha y la aurícula; no hubo gradientes entre las venas inferiores, derecha e izquierda, y la aurícula izquierda. La presión en arteria pulmonar era de 75/35 mmHg y la sistémica aórtica de 100/60 mmHg. En la angiografía de las venas pulmonares izquierda, media y superior se apreciaron dos estenosis secuenciales de 2 y 3,5 mm de diámetro con dilatación postestenótica (fig. 1A). La ventriculografía izquierda y el aortograma eran normales, sin imagen de ductus arterioso. La angio-

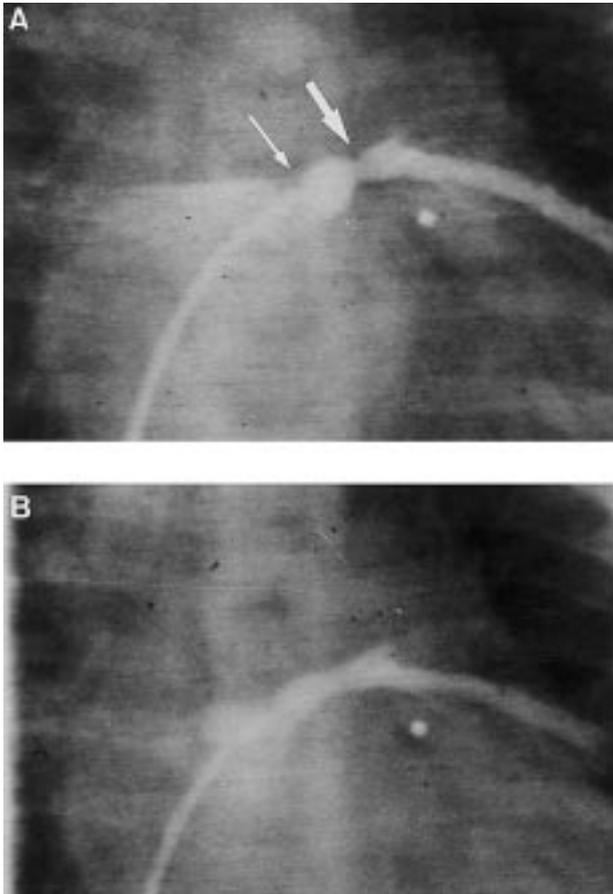
Correspondencia: Dr. F.C. Benito Bartolomé. Meléndez Valdés, 22, 5.º B. 28015 Madrid. Correo electrónico: fbenito@gmx.net

Recibido el 6 de junio del 2000.

Aceptado para su publicación el 11 de enero del 2001.

## ABREVIATURAS

ICC: insuficiencia cardíaca congestiva.



**Fig. 1.** Imágenes angiográficas de la vena pulmonar superior izquierda antes (A) y después (B) de la dilatación. En A se aprecian 2 estenosis secuenciales (flechas), de diámetros de 2 y 3,5 mm, que se incrementan a 6 mm tras la angioplastia (B).

plastia se realizó inicialmente con un balón de 8 mm de diámetro (8-3-8, Meditech®), que se intercambió por otro de 10 mm (10-3-8, Meditech®) al no observarse muesca clara con el primero. Tras la angioplastia se redujeron el gradiente entre la vena izquierda y la aurícula a 4 mmHg y la presión arterial pulmonar a 44/28 mmHg (presión aórtica de 97/56 mmHg). Angiográficamente el diámetro de las estenosis se incrementó a 6 mm en la vena superior izquierda (fig. 1B). El cateterismo de control realizado 3 años después demostró ausencia de gradientes significativos en las venas pulmonares y presión pulmonar de 30/18 mmHg (presión aórtica de 99/56 mmHg). A los 14 años de seguimiento la paciente se encuentra asintomática con una exploración cardiológica normal.

## DISCUSIÓN

Los resultados de este trabajo demuestran la eficacia de la dilatación intraluminal con balón en un caso de estenosis aislada de la vena pulmonar superior izquierda, de etiología congénita. El procedimiento se completó sin complicaciones, y la mejoría clínica y hemodinámica persiste a largo plazo.

En la mayoría de las series publicadas los resultados, tanto de la dilatación con balón como la implantación de *stents* o la cirugía, han sido uniformemente poco satisfactorios. Se invocan varios mecanismos negativos, entre ellos la imposibilidad de dilatación por resistencia de la estenosis debida a fibrosis de la media, afectación difusa frecuente del vaso con obstrucción periférica tras una dilatación eficaz proximal, y la proliferación intimal endotelial en la luz con incidencia elevada de reestenosis.

Lock et al<sup>1</sup> han presentado 5 casos de estenosis, tres congénitas, y en todas la dilatación fue ineficaz por la imposibilidad de desaparición de la muesca en el balón, incluso con altas presiones. Mendelshon et al<sup>2</sup> publicaron la implantación intraoperatoria de *stent* en 3 casos con buen resultado inmediato, aunque la evolución clínica fue mala en todos: un paciente falleció y los otros dos presentaron reestenosis severa.

En nuestro caso, la muesca desapareció durante el inflado a presión, lo que explicaría el éxito inmediato del procedimiento. En la mejoría hemodinámica a largo plazo estaría hipotéticamente implicado tanto la angioplastia como la maduración pulmonar que ocurre desde los primeros meses de vida hasta la adolescencia. Aunque el buen resultado de la angioplastia en esta paciente no ha sido reproducido en otros casos publicados, en los que el fracaso ha sido la regla, creemos que debe intentarse la dilatación intraluminal, tanto por la mala evolución clínica con el desarrollo de hipertensión pulmonar en los casos no tratados, como por las escasas alternativas quirúrgicas<sup>4,5</sup>.

Por último, comentar que los nuevos catéteres de dilatación, de bajo perfil y que permiten altas presiones de inflado, facilitarán, probablemente, el procedimiento en niños, sobre todo en los de bajo peso.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lock JE, Bass JL, Castaneda-Zuniga W, Fuhrman BP, Rashkind WJ, Lucas RV. Dilation angioplasty of congenital or operative narrowings of venous channels. *Circulation* 1984; 70: 457-464.
2. Mendelshon AM, Bove EL, Lupinetti FM, Crowley DC, Lloyd TR, Fedderly RT et al. Intraoperative and percutaneous stenting of congenital pulmonary and vein stenosis. *Circulation* 1993; 88: 210-217.
3. Wax DF, Rochini AP. Transcatheter management of venous stenosis. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 59-65.
4. Park SC, Neches WH, Lenox CC, Zuberbulher JR, Siewers RD, Bahnson HT. Diagnosis and surgical treatment of bilateral pulmonary vein stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 67: 755-761.
5. Sade RM, Freed MD, Matthews EC, Castaneda AR. Stenosis of individual pulmonary veins: review of the literature and report of a surgical case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 67: 953-962.