

Valvulotomía mecánica percutánea dirigida en la atresia pulmonar con septo íntegro

Juan Alcibar^a, Alberto Cabrera^b, Natividad Peña^a, Christian Baraldi^c, Josune Arriola^a y José Aramendi^c

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

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

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

La valvulotomía percutánea con catéter en la atresia pulmonar con septo íntegro puede ser el primer paso para establecer una circulación en serie con el posterior desarrollo del ventrículo derecho. Presentamos nuestra experiencia en un neonato con esta cardiopatía, al que realizamos una apertura mecánica, haciendo especial referencia a la técnica empleada con guía especial para desobstrucción coronaria y dirigida con catéter-lazo abierto sobre la válvula pulmonar atrésica. Se exponen otras técnicas alternativas y se discute la evolución de esta paciente en función de su desarrollo anatómico.

Palabras clave: *Atresia pulmonar. Valvulotomía. Septo íntegro.*

Guided Transcatheter Valvulotomy in Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum

Transcatheter valvulotomy in pulmonary atresia with an intact ventricular septum can be used as a first step to create biventricular circulation and to stimulate further development of the hypoplastic right ventricle. We describe our experience in a case of a neonate with this congenital cardiac defect who underwent successful transcatheter perforation of the atretic pulmonary valve. This report highlights the utility of a special technique based on the use of a gooseneck snare positioned just above the atretic valve to guide the advance of a coronary guidewire. Other therapeutic alternatives are considered.

Key words: *Pulmonary atresia. Valvulotomy. Intact ventricular septum.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

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. Excluyendo aquellos casos con hipoplasia del ventrículo derecho (VD) severa o circulación coronaria dependiente de éste, establecer la continuidad entre el VD y la arteria pulmonar (AP) puede ser el primer paso para conseguir una circulación en serie biventricular, como se señala en las guías de actuación clínica y técnicas invasivas en cardiología pediátrica². Con este objetivo, se han descrito diferentes técnicas de perforación de la membrana atrésica, en un principio de forma mecánica con guía convencional³⁻⁶ y posteriormente mediante guía láser⁷ y guía de radiofrecuencia^{5,6,8-11}, seguidas de valvuloplastia con balón convencional.

Para limitar la posibilidad de perforación cardíaca que se describe con cualquiera de estas técnicas, realizamos la apertura valvular mecánica con una guía coronaria especial dirigida mediante un lazo abierto sobre la válvula atrésica, con posterior valvuloplastia, en un recién nacido con esta grave cardiopatía.

CASO CLÍNICO

Un recién nacido de madre primípara y parto a término ingresó en nuestro hospital a las 18 h de vida por cianosis. En la exploración tenía un peso de 3.580 g, cianosis generalizada y saturación del 50% con FiO₂ al 100%. Los pulsos eran normales, con una presión arterial de 60/37 mmHg y una frecuencia cardíaca de 130 lat/min. En la auscultación se halló un soplo protomesosistólico suave en el borde externo izquierdo, con un segundo ruido único. El ECG mostró un ritmo sinusal con eje QRS +100° y crecimiento auricular derecho. La ecografía Doppler fue diagnóstica de la cardiopatía, con una válvula tricúspide poco móvil de 8,5 mm de anillo (Z = -3,5), flujo anterógrado y regurgitación severa, con un gradiente de 130 mmHg; la válvula

Correspondencia: Dr. J. Alcibar Villa.
Avda. de Algorta, 60, 2.º D. 48990 Algorta. Vizcaya. España.

Recibido el 14 de mayo de 2002.
Aceptado para su publicación el 26 de marzo de 2003.

ABREVIATURAS

APSI: atresia pulmonar con septo íntegro.
 AP: arteria pulmonar.
 VD: ventrículo derecho.

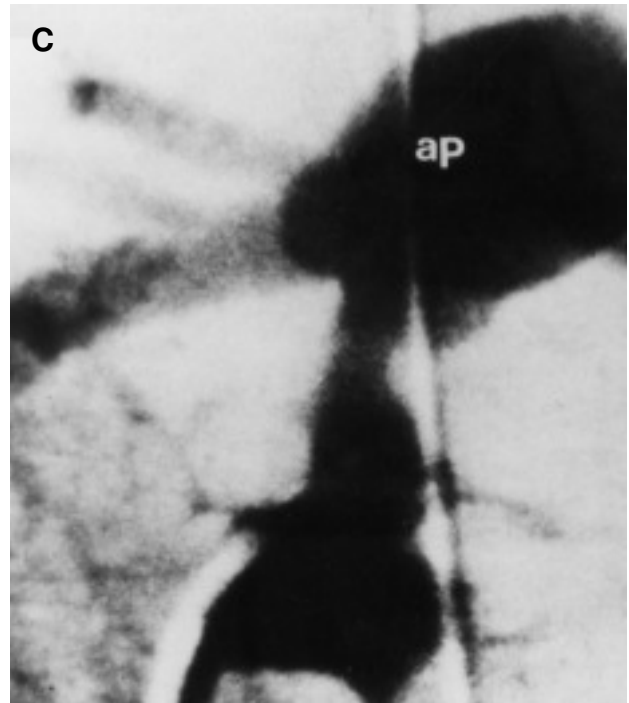
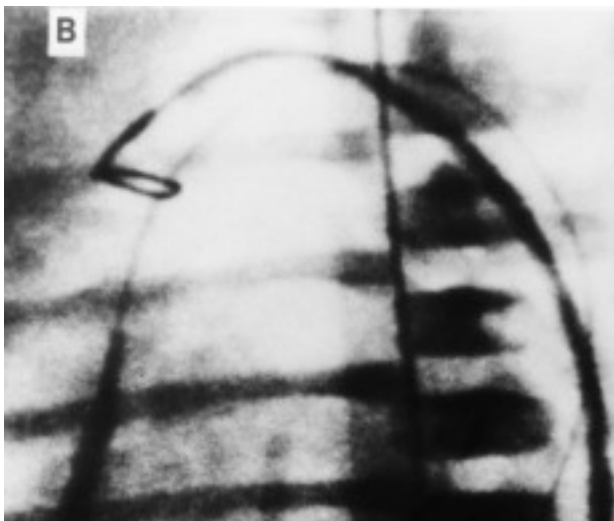
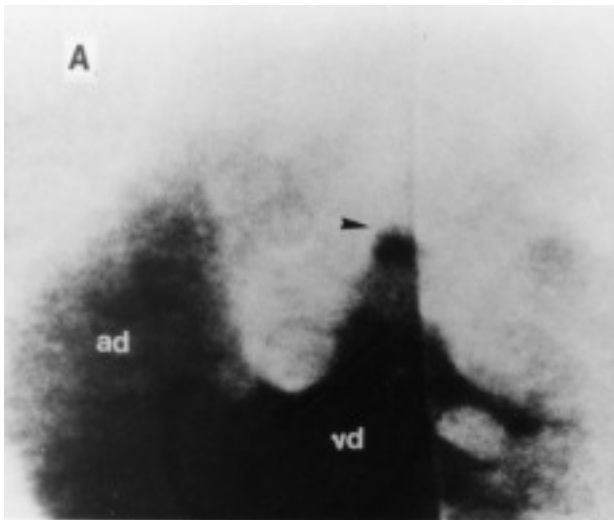


Fig. 1. A: ventriculografía derecha en proyección anteroposterior. Ventrículo derecho con marcado hipodesarrollo y atresia pulmonar; insuficiencia tricuspídea muy grave. B: paso de la guía, perforando la válvula, por el interior del lazo y el ductus hasta la aorta descendente. C: apertura valvular. Denso contraste de la arteria pulmonar. Desaparece la insuficiencia tricuspídea. ap: arteria pulmonar; ad: aurícula derecha; vd: ventrículo derecho.

la pulmonar atrésica presentaba una morfología favorable tipo membrana, con un diámetro de 8 mm y buen desarrollo del tronco y las ramas pulmonares; el septo interventricular se encontraba íntegro y en el auricular se observaba un pequeño paso de 4 mm derecha-izquierda. Con el diagnóstico de APSI se inició tratamiento con PGE1 a dosis de 0,5 µg/kg/min y dopamina a 8 µg/kg/min, con lo que el paciente se estabilizó y alcanzó saturaciones del 94%.

El tercer día de vida se le realizó un cateterismo por punción de la arteria y la vena femorales derechas y,

con la saturación sistémica referida, los datos manométricos fueron los siguientes: aurícula derecha: a = 14 mmHg, media = 10 mmHg; ventrículo derecho: 110/0-15 mmHg; aurícula izquierda: media = 9 mmHg; ventrículo izquierdo: 64/0-9 mmHg. La ventriculografía izquierda en proyección anteroposterior puso de manifiesto un ventrículo de morfología normal y la aorta con un arco izquierdo; opacificación anterógrada y nítida de las coronarias y, por el ductus, la AP bien desarrollada. La ventriculografía derecha mostró un VD tripartito con hipodesarrollo marcado y con los diámetros valvulares referidos, atresia pulmonar e insuficiencia tricuspídea severa (fig. 1A); no se visualizaron sinusoides ni contraste de las coronarias por la circulación dependiente. Con estos datos, se decidió intentar la apertura valvular. Por vía arterial femoral se llegó al arco de forma retrógrada, y con un catéter de Judkins derecho del 4 Fr se sondó el ductus, pasando por él un lazo Amplatz Goose Neck de 5 mm (microvena), que se alojó abierto sobre la válvula atrésica, retirando el catéter coronario a la aorta descendente. Por la vena femoral se introdujo un catéter de Judkins derecho, también del 5 Fr, que no se logró posicionar adecuadamente en el infundíbulo, por lo que se cambió por un Balloon Wedge Catheter 5 Fr (Arrow), que se consiguió alojar coaxialmente al in-

fundíbulo con su orificio distal próximo a la válvula. Seguidamente, y guiados por el lazo abierto «como diana» y con movimientos de rotación sobre la válvula, se consiguió pasar una guía PT Graphix estándar coronaria de 0,014 pulgadas (Boston-Scimed) que, una vez atravesada la barrera, se deslizó por el interior del lazo hasta la aorta descendente por el ductus (fig. 1B). Para ganar apoyo y estabilidad, se capturó y se extrajo la guía en la arteria femoral, y con este gran empuje se consiguió dilatar la válvula con un catéter balón Maverick de 3×20 (Boston-Scimed) a 8 atmósferas y, posteriormente, con un Balt 8×20 (Montmorency) a 6 atmósferas, detectándose en ambos hinchados una indentación importante. Tras la apertura valvular observamos la reducción de la presión sistólica y diastólica del VD (50/0-7 mmHg) con un gradiente valvular pulmonar de 10 mmHg. La ventriculografía derecha confirmó el paso libre de contraste a la AP y la importante reducción de la insuficiencia tricuspídea (fig. 1C).

En los días siguientes se mantuvo la ventilación mecánica, reduciéndose las prostaglandinas, con un descenso esperado de la saturación, por lo que 20 días después de la apertura valvular se realizó una fístula sistemicopulmonar tronco-tronco y ligadura del ductus. La niña quedó estable, con saturaciones del 90%, y fue dada de alta 6 días después. En la ecografía Doppler previa al alta se mantenía el buen flujo pulmonar, con un gradiente de 32 mmHg, insuficiencia pulmonar ligera y ausencia de insuficiencia tricuspídea, con un buen funcionamiento de la fístula.

DISCUSIÓN

Para realizar la apertura de la válvula pulmonar con catéter en la APSI, las condiciones anatómicas deben ser favorables: el VD tripartito con un grado de hipoplasia moderada que permita un ulterior desarrollo, el infundíbulo permeable y una forma de atresia valvular membranosa con continuidad anatómica. Como en nuestro caso, la experiencia demuestra que sólo en el 50% de los casos la valvulotomía percutánea es un tratamiento definitivo, mientras que frecuentemente se requiere fístula sistemicopulmonar o resección infundibular⁴⁻⁶. En este sentido, conocíamos el significativo hipodesarrollo del ventrículo en nuestro caso, y se intentó la apertura valvular como medida paliativa previa a la realización de una fístula. Por la extensa experiencia de Wang et al⁵, la valvulotomía con catéter fue el tratamiento definitivo en la APSI, con un valor Z tricuspídeo $> -0,1$, Z pulmonar $> -4,1$ y relación de las áreas ventriculares $> 0,65$; todos los pacientes con Z tricuspídeo $< -0,8$ y pulmonar $< -4,2$ con relación de áreas $< 0,54$ precisaron de fístula o ampliación del tracto de salida ventricular. Otra condición anatómica fundamental es la exclusión de una circulación coronaria dependiente del VD⁴⁻¹⁰. La presencia de obstrucciones coronarias anatómicas y la suplencia por sinu-

soides provocaría una isquemia catastrófica, con la apertura valvular y descompresión del VD. Por ello, es necesario estudiar detenidamente las coronarias mediante aortografía o ventriculografía izquierda.

Desde el comienzo de la experiencia, a comienzos de la década de los noventa, por Latson³, la perforación y la apertura de la válvula pulmonar se han realizado de forma mecánica³⁻⁶, con guía laser⁷ o radiofrecuencia^{5,6,8,10,11} con catéter convencional o el especial de 2 Fr de Coe⁹ por vía anterógrada⁸ o transductal retrógrada¹¹.

Aunque las posibilidades de éxito con la técnica mecánica son menores⁵, creemos que los resultados pueden ser mejorados con una guía especial para desobstrucción coronaria dirigiendo la perforación con catéter-lazo, y consideramos esta técnica más sencilla que la inyección repetida de contraste en el infundíbulo o el control ecocardiográfico^{5,6}. En nuestro medio, acostumbrados a las técnicas de desobstrucción coronaria en procesos crónicos, hemos tratado de adecuar el material para su aplicación en la APSI así como en otras cardiopatías con obstrucción total. La guía PT Graphics estándar se utiliza en anatomías complejas que requieren la máxima capacidad de empuje y de cruce de lesión, como en oclusiones totales y recanalizaciones coronarias. Por un lado, presenta cierta firmeza en su extremo distal que, al ejercer un efecto rotacional, horada y perfora la válvula, y por su especial recubrimiento hidrofílico (ICE) amortigua el rozamiento vascular, deslizándose con facilidad por el ductus a la aorta descendente para luego tener la posibilidad de captura y extracción, como en otras experiencias^{5,6,8,11}.

De la experiencia presentada y a la espera de poder aplicar esta técnica en casos más favorables, la apertura valvular mecánica mediante guías especiales de desobstrucción coronaria guiada por catéter lazo transductal puede ser un procedimiento efectivo para establecer la continuidad entre el VD y la AP en la APSI en casos anatómicamente indicados.

IN MEMORIAM

A Pablo Martínez Corrales, cirujano cardíaco, amigo, ayuda y estímulo en el intervencionismo pediátrico.

BIBLIOGRAFÍA

- Freedom RM. Etiology and Incidence. En: Freedom RM, editor. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Mount Kisco: Futura, 1989; p. 1-8.
- Alcibar Villa J, García Fernández E, Gutiérrez-Larraya Aguado F, Moreno Granado F, Pan Álvarez-Osorio M, Santos de Soto J. Guías de actuación clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Requerimientos y equipamiento de las técnicas invasivas en cardiología pediátrica: aplicación clínica. Rev Esp Cardiol 1999; 52:688-707.
- Latson LA. Nonsurgical treatment of a neonate with pulmonary

- atresia and intact ventricular septum by transcatheter puncture and balloon dilatation of the atretic valve membrane. *Am J Cardiol* 1991;68:277-9.
4. Shimpo H, Hayakawa H, Miyake Y, Takabayashi S, Yada I. Strategy for pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2000;70:287-9.
 5. 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.
 6. Justo RN, Nykanen DG, William WG, Freedom RM, Benson LN. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonary valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997;40:408-13.
 7. Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, Anjos R, Baker EJ. Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilation in pulmonic valve atresia. *Am J Cardiol* 1991;67:428-31.
 8. Cheatham JP, Coe JY, Kugler JD, Fletcher SE, Tower AJ. Successful transcatheter perforation of the atretic pulmonary valve membrane in a newborn using the new Coe radiofrequency end hole catheter. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998;45:162-6.
 9. Coe JY, Timinsky J, Villnave D, Trevenen C. Transductal approach to establish pulmonary connection in pulmonary atresia using a new radiofrequency catheter in lambs [abstract]. *Circulation* 1997;96:373.
 10. 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.
 11. Hijazi ZM, Patel H, Cao QL, Warner K. Transcatheter retrograde radio-frequency perforation of the pulmonic valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum, using a 2 French catheter. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998;45:151-4.