

**ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTEGRO.**  
**APERTURA VALVULAR CON TECNICA DE**  
**RADIOFRECUENCIA**  
**E IMPLANTACION DE STENT EN EL DUCTUS.**

**DESCRIPCION DE UN CASO**



**SECCION DE HEMODINAMICA  
HOSPITAL DE CRUCES**

**Dr. Juan Alcívar Villa**



# INTRODUCCION

- La Atresia Pulmonar con Septo Integro (APSI) es una cardiopatía grave con una incidencia del 0,7 al 3,1 de las cardiopatías congénitas (1). Cuando la anatomía cardiaca es favorable con un ventrículo derecho (VD) adecuado para una circulación en serie biventricular, el tratamiento de los primeros días de vida debe ser la apertura valvular con el fin de aumentar el flujo pulmonar con el correspondiente desarrollo de las cavidades derechas (1 y 2)
- En 1.991 Latson (3) publicó los primeros casos de apertura valvular con técnica mecánica, técnica laser y posteriormente se introdujo la técnica de radiofrecuencia (4 y 5). En aproximadamente la mitad de los casos además de obtener una apertura valvular es preciso una aportación de flujo sistémico para la supervivencia del niño, habiéndose realizado fístulas de tipo Blalock Taussig ó shunt central. En nuestro medio se han realizado también casos con implantación de stent en el ductus con buenos resultados (6).

# INTRODUCCION

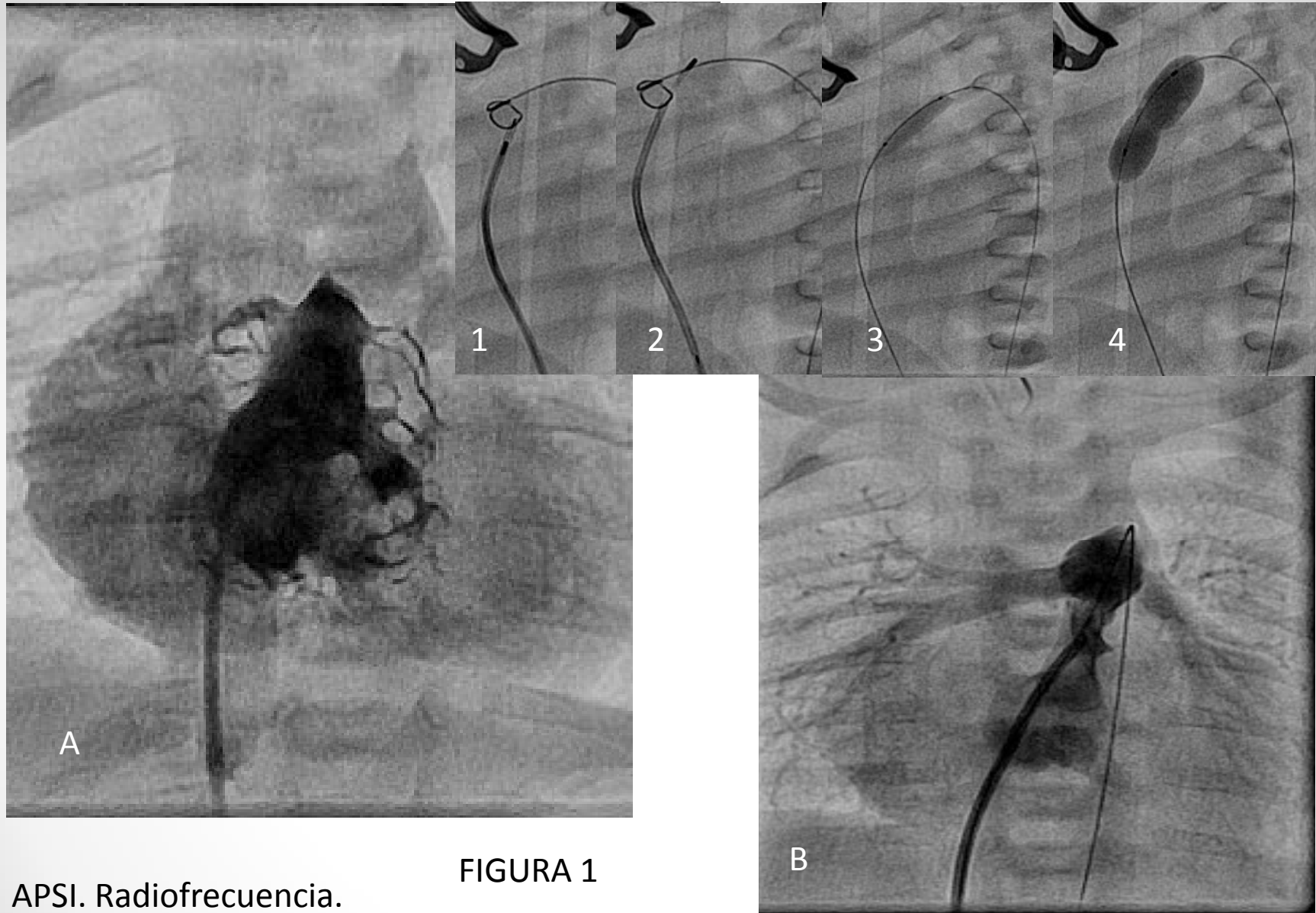
- En este caso que describimos se realizó un intento de desobstrucción y valvuloplastia con técnica mecánica que fue fallida por primera vez después de 23 casos, por lo que se aplicó técnica de radiofrecuencia con apertura valvular y dilatación progresiva y en el mismo acto implantación de stent PRO-Kinetic Energy coronario en el ductus con excelente resultado.
- La evolución fue favorable manteniéndose una saturación de O<sub>2</sub> sistémica siempre superior al 90% y el neonato fue dado de alta a los 4 días encontrándose asintomático después de 5 meses de evolución.

# DESCRIPCION DEL CASO

- Se trata de un neonato de 15 días y 2,800 Kg de peso con APSI con VD bipartito con buen infundíbulo y ausencia de porción trabeculada e insuficiencia tricuspídea severa con z-score de -2,3 que corresponde a un hipodesarrollo moderado-severo del VD.
- Se realizó aortografía apreciándose flujo coronario anterógrado para confirmar la posibilidad de desobstrucción valvular. Se posicionó un catéter Godale Lubin y posteriormente un catéter vertebral bajo la válvula pulmonar (VP) y se realizaron intentos de desobstrucción de esta válvula con técnica mecánica con guías de desobstrucción coronaria por la parte blanda y entre ellas la Cross-it 200, Progress 80, 120 y 200, no pudiéndose perforar la VP atrésica.

# DESCRIPCION DEL CASO

- Ante ello recurrimos al catéter de radiofrecuencia Nykanen (7) que a través del catéter vertebral referido, se posicionó en la porción central de la válvula y se realizaron tres pasos de 2 segundos sobre la misma, con 10 j de intensidad, progresando finalmente la guía a la arteria pulmonar. Una vez deslizado el fino catéter hueco sobre el de radiofrecuencia pasamos una guía **BHW** (Abbott) a través del Ductus, alojándose en la aorta descendente y capturándose la misma con exteriorización en la arteria femoral.
- Se procedió a dilatación progresiva mediante balón coronario de 2 y 4 mm y posteriormente un balón mini-Tysack de 8 mm (Numed) consiguiéndose una excelente apertura valvular reduciéndose la presión de VD de 80 a 40 mm Hg con un gradiente de 4 mm de Hg y continuidad ventrículo-pulmonar con buena contrastación del tronco tras la ventriculografía derecha.(figura 1)



APSI. Radiofrecuencia.  
 Cat de Nykanen.  
 Dilatación progresiva.

FIGURA 1

A) Ventriculografía derecha. Atresia pulmonar con Septo Integro. VD bipartito.  
 1-4 Perforación con Radiofrecuencia y dilatación progresiva.  
 B) Apertura valvular pulmonar. Continuidad ventrículo-pulmonar.

# DESCRIPCION DEL CASO

- Teniendo en cuenta el hipodesarrollo moderado-severo del VD bipartito consideramos la necesidad de aportar flujo adicional a la AP mediante la implantación de un stent en el Ductus. Para ello se realizó aortografía en proyección lateral, observándose un conducto arterioso de 13 mm de longitud con un diámetro de 4 mm con un punto estenótico en el orificio ducto-pulmonar.
- Se cerró la perfusión de PGE1 y se pasó un catéter guía de 5F Judkins JR4 a la aorta descendente desde el VD. Con la técnica de Mullins se avanzó a través de este catéter un stent PRO-Kinetic Energy de 4,5x15 mm (Biotronik) que se situó en el Ductus. Se esperó durante 20 minutos y se realizó la expansión del stent a 12 atm cubriendo todo el Conducto Arterioso desde la ampolla ductal hasta el orificio en la arteria pulmonar. (figura 2)
- La evolución del Neonato fue muy buena, manteniéndose una saturación siempre superior a 92% sin perfusión de protaglandinas y fue dado de alta 4 días después del procedimiento.
- Su situación es satisfactoria después de 5 meses del intervencionismo.

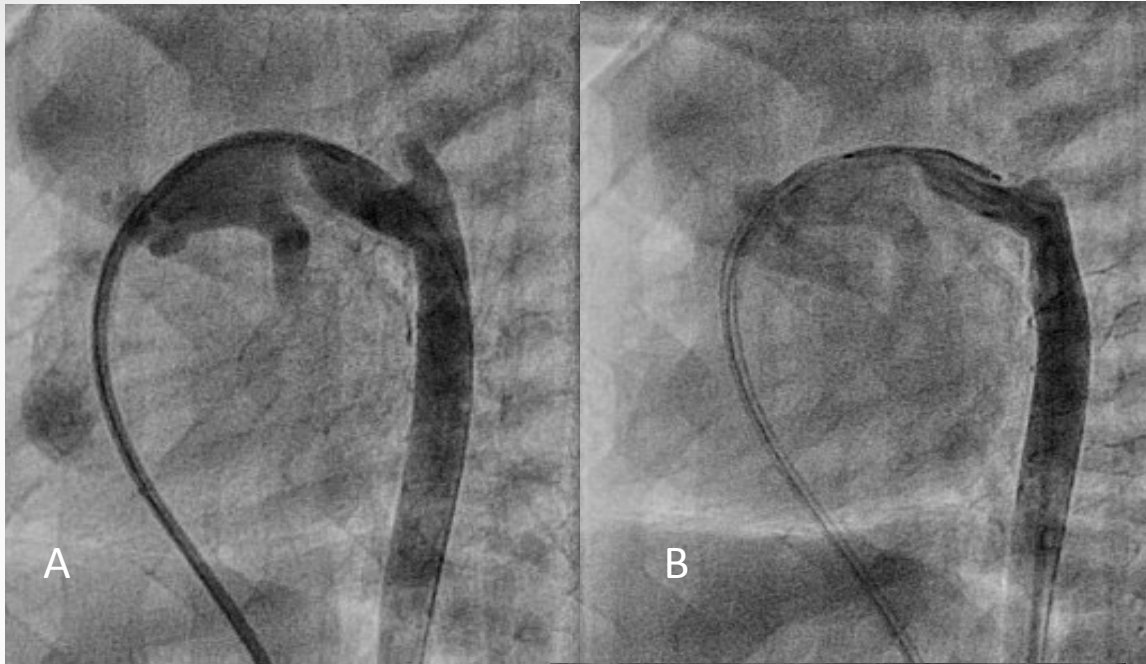
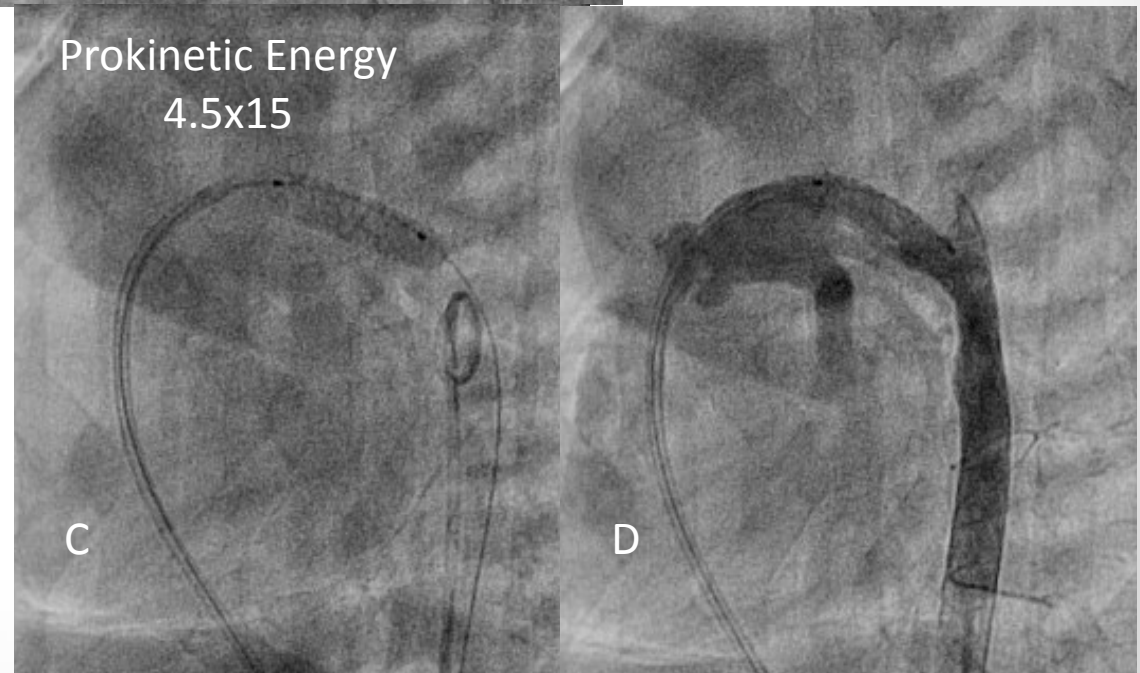


FIGURA 2

A) Conducto arterioso de gran tamaño con estenosis en orificio pulmonar.

B, C y D) Implantación de stent Prokinetic 4,5x15 mm con buen resultado.





# DISCUSION

- En esta grave cardiopatía congénita la morfología y la anatomía son el principal determinante de la actitud terapéutica (2 y 4). La gran mayoría de los autores considera la posibilidad de una reparación biventricular cuando la z-score de la válvula tricúspide es  $> -4$  (2-6). En el estudio de Wang et al (8) el tratamiento con catéter puede ser definitivo con una z tricúspide  $\geq 0,1$ , z pulmonar  $\geq -4,1$  y relación de áreas ventriculares  $\geq 0,65$ ; para Cheatham (9) cuando el anillo de la válvula tricúspide es  $> 11$ , el de la válvula pulmonar  $\geq 7$  mm y el volumen de ventrículo derecho  $\geq 30$  ml/m<sup>2</sup>.
- Alwi et al (10) publicaron un algoritmo práctico sobre la actitud terapéutica en estos pacientes: grupo A pacientes con VD tripartito bien desarrollado y atresia pulmonar con z tricúspide  $> -2,5$  cuyo tratamiento habitual y quizá definitivo es la apertura de VP; grupo B intermedio con VD en el límite con buen infundíbulo y porción trabeculada reducida con z tricúspide de  $-2,5$  a  $-4,5$  cuyo tratamiento es la valvulotomía, stent en el ductus y posible septostomía auricular, con ocasional necesidad de reparación del tracto de salida o del anillo de la VP así como también el "ventrículo y medio" o Glenn adicional; en el grupo C se encuentran los pacientes con severa hipoplasia del VD unipartito con  $z < -5$  donde el tratamiento inicial es la septostomía atrial, stent en el ductus ó Blalock Taussig modificado y como tratamiento definitivo la técnica de Glenn bidireccional que se completa a los 6-11 meses con el Fontan.

# DISCUSION

- Nuestro caso corresponde al grupo intermedio por su desarrollo anatómico precisando además de la apertura valvular el flujo adicional mediante el stent en el ductus.
- Para la apertura de la VP utilizamos habitualmente en nuestra dilatada serie la técnica mecánica con material de desobstrucción coronaria con lazo diana colocado sobre la VP a través del Ductus (6). En la gran mayoría de ellos el procedimiento fue posible y sin embargo en este caso, debido a la rigidez de la membrana obstructiva tuvimos que realizar radiofrecuencia como se ha referido en estudios previos (9 y 10).
- Al pertenecer este caso a un grupo intermedio y habiendo presentado un episodio sincopal, una vez abierta la válvula y de forma inmediata decidimos implantar un stent en el Ductus. Se realizó con técnica de Mullins desde el lado venoso pasándose un catéter guía coronario Judkins derecho JR desde la arteria pulmonar a la aorta descendente y se posicionó el stent para luego retirar el catéter guía descubriéndolo y realizar la implantación.

# DISCUSION

- Creemos que el stent PRO-Kinetic Energy (Biotronik) es un stent muy apropiado para este tipo de intervencionismo. Se trata de un stent expandible con balón coronario pre-montado en un sistema de implantación de intercambio rápido; está constituido de una aleación de cromo-cobalto (L-605) y tiene una fina capa de carburo de silicio amorfo (Probio) que reduce su trombogenicidad.
- Entre sus características cuenta con una buena acomodación a las estructuras vasculares, buena visualización con marca proximal y distal, con excelente navegabilidad y fuerza radial. Este stent lo hemos utilizado en numerosos casos para implantación en el Ductus en cardiopatías complejas del recién nacido, siempre con buenos resultados.
- La evolución de este neonato ha sido muy buena, encontrándose asintomático después de 5 meses con buena evolución con buena ganancia ponderal.



# DISCUSION

- En nuestra experiencia a lo largo ya de 15 años realizando estos procedimientos hemos tenido casos en lo que ha sido preciso la implantación de fístulas sistémico-pulmonares en 8 pacientes, implantación de stent en el Ductus en 4 pacientes, 2 pacientes precisaron cirugía de ampliación del infundíbulo y 2 con cirugía de Glenn adicional (ventrículo y medio) (6).
- El seguimiento en estos niños a lo largo del tiempo es en general satisfactorio a pesar de su grave cardiopatía. Al progresar el desarrollo de las estructuras derechas precisan procedimientos de cierre del ductus estentado que realizamos con Amplatzer Plug (St Jude) en 4 casos de nuestra experiencia y cierre de Comunicación Interauricular en otros 4 casos por la presencia de desaturación. Nuevamente se evitan intervenciones quirúrgicas de indudable riesgo.

# DISCUSION

- Como comentario final, creemos que el intervencionismo estructural en la APSI tiene un papel fundamental con el fin de evitar la cirugía cardiaca de alto riesgo. Ello redundará en una menor morbi-mortalidad que se muestra en este caso y en nuestra amplia serie con seguimiento a largo plazo y que exige el dominio de las diferentes técnicas percutáneas en las cardiopatías congénitas.

# BIBLIOGRAFIA

- 1. Freedom R.M, Mawson JB; Yoo S.J, Benson LM. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. En: Freedom RM; editor. Congenita Heart disease. Texbook of angiocardiograpjy. Vol 1. Monunt Kisco: Futura; 1987. p. 617-62.
- 2. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklinjw, Freedom RM, Nanda NC. Outcome in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multinstitutional study. J. Thorac Cardiovasc Surg. 1993; 105: 406-27.
- 3. Latson LA. Non surgical treatment of a neonate with pulmonary atresia and intact ventricular septum by transcatheter puncture and balloon dilatation of the atretic valve. Am J Cardiol. 1991; 68: 277-9.
- 4. Rosenthal E, Qureshi SA, Chan KC, Mrtin RP, Skehan DJ, Jordan SC, et al. Radiofrequency-assisted balloon dilatation in patients with pullmonary valve atresia and an intact ventricular septum. BR Heart J. 1993; 69: 347-51.
- 5. 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.
- 6. Alcibar J, Rubio A, Peña N, Galdeano JM, Luis M, Arriola J, Inguanzo R, Perez Asenjo J, Aramendi J, Barenechea JI. Atresia pulmonar con septo integro. Perforación y valvuloplastia pulmonar mediante técnica mecánica modificada. Seguimiento a medio Plazo. Rev Esp Cardiol. 2007; 60: 833-40.
- 7. Nykanem D, Pihkala J, Taylor G, Benson L. Radiofrequency assisted perforation of the atrial septum in a swine model. Circulation 1999; 100: 1804.
- 8. Wang JK, Wu MH, Chan 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.
- 9. Cheatham JP. The transcather management of the neonate and infant with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Int Crdiol. 1998; 11: 363-87.
- 10. Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Cathet Cardiovas Interven. 2000; 67: 679-86.