

Primera versión: 14 de marzo de 2003
 Versión definitiva: 28 de mayo de 2003
 Aceptado: 22 de abril de 2003

Arturo
 Martínez Sánchez,¹
 Elsa Silva Oropeza,²
 Arturo
 Abundes Velasco³

Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro.

Primeros tres casos tratados en México mediante cardiología intervencionista

RESUMEN

Se presenta el primer informe en México de tres casos con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, tratados mediante cardiología intervencionista. En un intento por preparar el ventrículo derecho para futura corrección quirúrgica biventricular, en dos casos la válvula pulmonar fue perforada en forma mecánica y/o mediante radiofrecuencia. A continuación se procedió a dilatación con catéteres, restableciendo la continuidad del tracto de salida del ventrículo derecho; en un caso se colocó stent infundibular. En otra paciente sin cámara de salida del ventrículo derecho, el intento prioritario fue mantener permeable el conducto arterioso, lo cual condicionó su cierre abrupto; la paciente falleció durante el procedimiento. A partir de la revisión retrospectiva de la casuística del departamento y con apoyo en la literatura, se presentan los criterios de selección aplicables para alcanzar el óptimo beneficio con la modalidad terapéutica ya referida. En la atresia pulmonar con septum interventricular íntegro es factible el restablecimiento de la vía de salida del ventrículo derecho mediante técnicas mixtas de intervencionismo. De esta forma, se vislumbra una nueva y prometedora opción de tratamiento previo a la cirugía correctiva en pacientes seleccionados.

SUMMARY

We present the first report in Mexico of three cases diagnosed as pulmonary atresia and intact ventricular septum that were treated by interventional cardiology. In order to prepare right ventricle for future biventricular surgical correction in two patients, we practiced mechanical and/or radiofrequency-assisted pulmonary valvotomy followed by balloon dilatation to assure outflow right ventricular patency; in one case, a stent was deployed into the infundibulum. In other patient, without right ventricular outflow and duct-dependent, we first attempted to assure patency, but it closed abruptly, and patient died. Finally, we present selection criteria to obtain optimal patient's eligibility and results after consulting the medical literature and retrospective review of cases from the service. Opening and patency of right ventricular outflow in pulmonary atresia and intact ventricular septum by a combination of several interventional techniques is feasible and represents a new and promising option of treatment before surgical total repair in selected patients.

¹Departamento
 de Cardiopatías
 Congénitas
²Departamento
 de Electrofisiología
³Departamento
 de Hemodinámica

Adscritos
 al Hospital de
 Cardiología,
 Centro Médico
 Nacional Siglo XXI,
 Instituto Mexicano
 del Seguro Social,
 Distrito Federal

Comunicación con:
 Arturo
 Martínez Sánchez
 o
 Elsa Silva Oropeza.
 Tel.: 5523 2317.

Direcciones electrónicas:
 arturopicazo@yahoo.com
 silva_elsa@terra.com.mx

Palabras clave

- ✓ valvulotomía transcatéter
- ✓ valvulotomía con radiofrecuencia
- ✓ valvuloplastia pulmonar
- ✓ atresia pulmonar

Key words

- ✓ percutaneous valvotomy
- ✓ radiofrequency valvotomy
- ✓ balloon valvuloplasty
- ✓ pulmonary atresia

Introducción

Descrita en 1783 por Hunter, la *atresia pulmonar con septum interventricular íntegro* (AP-SIVI) es una cardiopatía cianógena grave, cuya incidencia oscila entre 0.7 y 3 % del total de las cardiopatías congénitas;¹ de acuerdo con la historia natural de la enfermedad, pocos pacientes alcan-

zan la edad escolar. Se caracteriza por cambios anatómicos y funcionales severos en las estructuras del lado derecho del corazón, con grado variable de hipoplasia del ventrículo correspondiente (VD); está asociada a displasia de la válvula tricúspide y a conexiones sinusoidales entre el VD y las arterias coronarias.² Su resolución continua siendo un reto médico-quirúrgico.

El tratamiento tradicional ha sido sólo paliativo mediante la realización de una fistula sistémico-pulmonar en la etapa crítica del recién nacido, para después practicar derivación cavopulmonar o cirugía de Fontan, procedimientos que en el Hospital de Cardiología del Cen-

tro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, tienen elevada morbilidad y mortalidad. Recientemente, la cardiología intervencionista ofrece un novedoso tratamiento que consiste en restablecer la continuidad del trato de salida del VD, y con ello preparar esta cavidad y el lecho vascular pulmonar para la posterior corrección quirúrgica total, incorporando la función de ambos ventrículos a la circulación.³ Sin embargo, para aplicar los recursos de la cardiología intervencionista como tratamiento alterno que modifique el mal pronóstico, es necesario analizar antes diversas variables anatómicas y fisiológicas inherentes a la patología.

El presente informe de tres casos con diagnóstico de AP-SIVI tratados mediante cardiología intervencionista tiene los objetivos siguientes:

- a) Describir la técnica y la experiencia del restablecimiento de la continuidad VD-arteria pulmonar en dos casos, mediante el uso combinado de diversos métodos de cardiología intervencionista que incluyen la perforación del piso valvular pulmonar y la dilatación del trato de salida del VD; para esto último, en una paciente se implantó un stent en el infundíbulo. En un tercer caso se intentó mantener permeable el conducto arterioso.
- b) Analizar retrospectivamente las características clínicas, anatómicas y hemodinámicas de los últimos 25 casos con diagnóstico de AP-SIVI tratados en el Departamento de Cardiopatías Congénitas del hospital señalado, con la finalidad de establecer los criterios de selección que hagan viable este tratamiento.

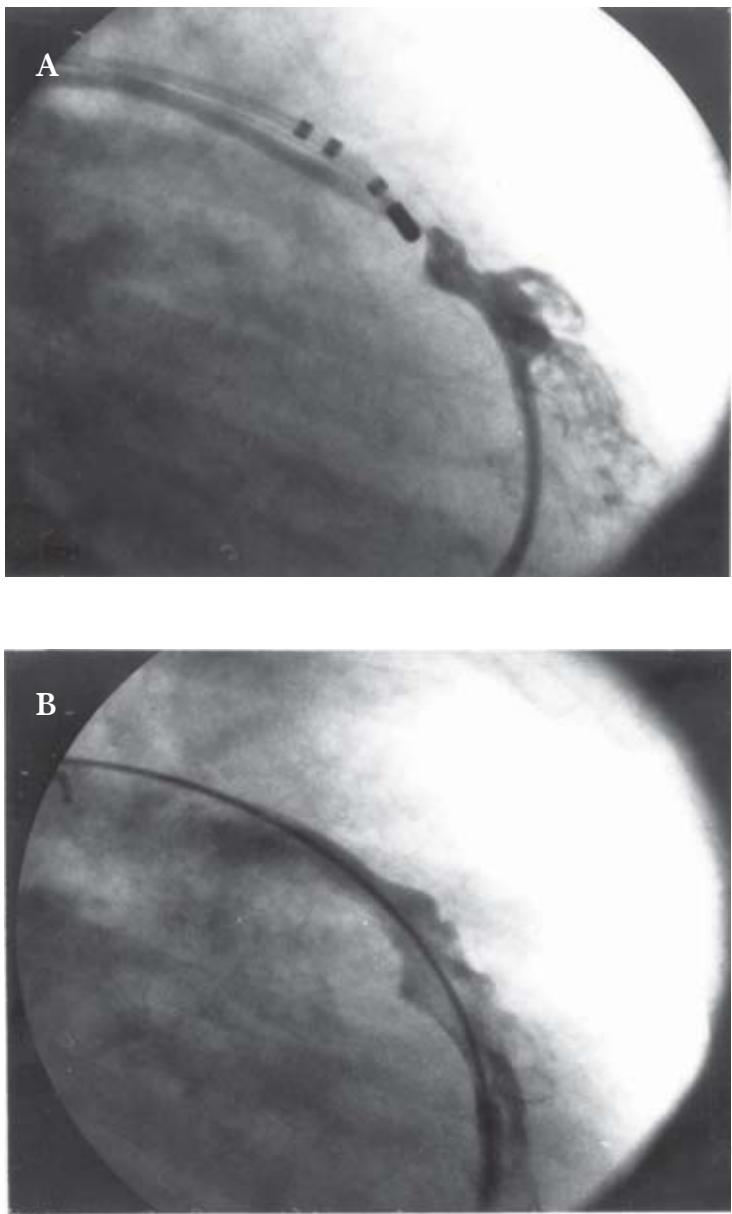


Figura 1. A) En proyección lateral se muestra catéter de ablación vía conducto arterioso en el piso de la válvula pulmonar atrética, y Judkins derecho vía venosa hasta el infundíbulo. **B)** El paso de cuerda-guía una vez perforado el piso valvular y dilatado el infundíbulo.

Informe de casos

Caso 1

Niña de cuatro meses de edad referida al hospital por cianosis al esfuerzo y saturación periférica de oxígeno de 75 %. Por ecocardiografía y cateterismo cardiaco se confirmó el diagnóstico de AP-SIVI, variedad VD pequeño, tripartita, con ramas de arteria pulmonar y conducto arterioso de buen calibre, sin alteraciones en la circulación coronaria. Se propuso tratamiento intervencionista, pero los padres decidieron no proseguir con las consultas.

La paciente fue llevada de nuevo a los cuatro años de edad, asintomática, con saturación periférica de oxígeno de 75 % y cardiomegalia radiológica grado I; se indicó nuevo cateterismo cardíaco. No se encontró salto de oxígeno en cavidades derechas, y el registro de presiones mostró lo siguiente: VD 140/12 mm Hg, ventrículo izquierdo (VI) 85/5 mm Hg, relación VD/VI de 1.64, tronco y ramas de la arteria pulmonar 23/16/20 mm Hg (de buen calibre); índice de McGoon de 1.7. Se apreció atresia pulmonar tipo membrana y cercanía del infundíbulo del VD con el piso valvular pulmonar; la coronariografía selectiva bilateral no mostró estenosis, atresia de las ramas ni dependencia de la circulación al VD, por lo que la paciente fue programada para tratamiento intervencionista en un segundo tiempo.

Bajo sedación, por vía femoral percutánea se colocó un catéter multipropósito (6 French) en el infundíbulo del VD; por conducto arterioso, en el piso valvular pulmonar se introdujo catéter NIH arterial retrógrado (7 French), que emergía de la porción media del arco aórtico para arribar perpendicular al tronco de la arteria pulmonar. Al mismo tiempo, y siguiendo este último recorrido, un catéter de ablación de punta dirigible (5 French, Medtronic, USA) fue llevado a la base de la arteria pulmonar y alineado con el catéter del infundíbulo (figura 1A), con lo cual y posterior a cinco aplicaciones de radiofrecuencia (cada una con 10 segundos de duración promedio, potencia de 10 a 30 W y temperatura de 43 ° C), se consiguió el paso transitorio de cuerda 0.014" vía infundibular. Una sexta aplicación (de 36 W, 32 segundos de duración y temperatura de 44 ° C) hizo posible la introducción de cuerdas de mayor calibre (figura 1B) y de diversos dilatadores de Mullins, para ampliar el piso valvular y permitir la dilatación del infundíbulo con catéteres de angioplastia coronaria de 4, 6 y 8 mm (JOMED, USA). De tal forma, quedó así restablecida la continuidad del VD-arteria pulmonar.

Angiográficamente se demostró estrechez importante del infundíbulo y mínima regurgitación pulmonar, por lo que se decidió el implante de un stent, con la finalidad de prevenir el cierre anticipado y provocar la regurgitación para así contribuir al crecimiento del VD. Un stent periférico de 40 mm de longitud y 6 mm de diáme-

tro (Symphony, Boston Scientific, USA) fue desplegado hasta alcanzar el diámetro de la base del infundíbulo, comprobando regurgitación moderada (figura 2).

Las presiones posteriores al implante fueron: VD 51/8 mm Hg, relación VD/VI estimada en 0.69, tronco de arteria pulmonar 23/16/19 mm Hg, con reducción del gradiente inicial de 91 a 28 mm Hg (36.4 %). Durante el procedimiento y

**Arturo Martínez Sánchez et al.
Atresia pulmonar con septum
interventricular íntegro**

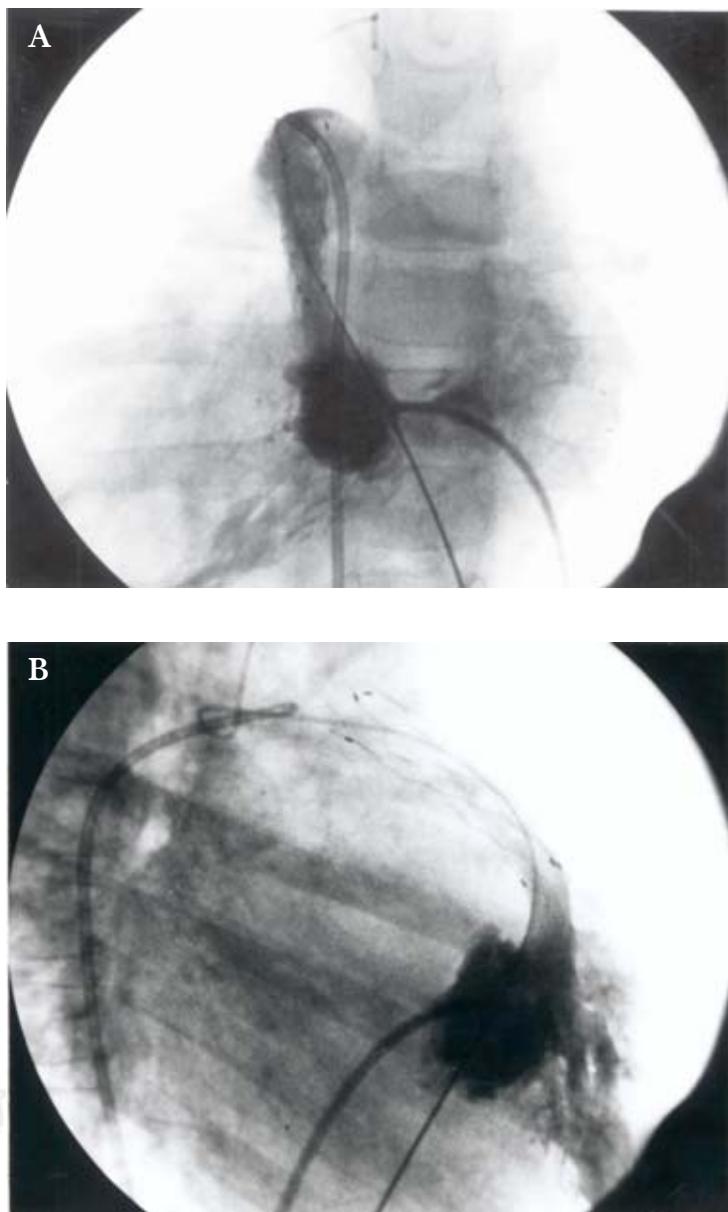


Figura 2. Se aprecia permeabilidad completa del infundíbulo y despliegue final del stent. A) Proyección anteroposterior. B) Proyección lateral.

por 72 horas, se mantuvo infusión continua de heparina (100 U/kg) seguida de la administración de ácido acetilsalicílico, sin complicaciones vasculares periféricas ni problemas de sangrado. Tres días después la paciente fue egresada a su domicilio, con gradiente transpulmonar máximo de 41 mm Hg (velocidad de flujo de 3.2 m/s) comprobado por ecocardiografía, y saturación periférica de oxígeno en aire ambiente de 85 %.

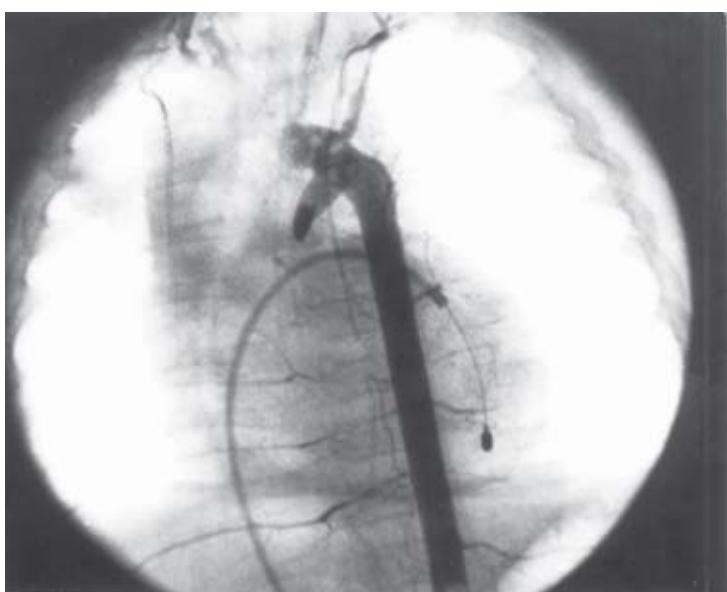


Figura 3. Aortograma que muestra cierre súbito del conducto arterioso y catéter de marcapasos temporal en el ventrículo izquierdo.

Caso 2

Niña de dos meses de edad y tres kilogramos de peso que fue referida por cianosis. La saturación periférica de oxígeno fue de 45 %, la cual después de la administración de prostaglandina E1 endovenosa se modificó a 65 %. Por ecocardiografía se estableció el diagnóstico de AP-SIVI con VD aparentemente bipartita y diminuto, válvula tricúspide muy pequeña, así como rama izquierda de la arteria pulmonar severamente hipoplásica; angiográficamente se confirmó la ausencia de infundíbulo derecho y de sinusoides intraventriculares, con arterias coronarias normales.

Por tratarse de una paciente ductodependiente en ausencia de cámara de salida del VD que impedía su restablecimiento, el principal

objetivo del procedimiento fue mantener el conducto arterioso permeable mediante dilatación e implante de un stent, pues la colocación quirúrgica de una fistula sistémico-pulmonar estaba limitada por la hipoplasia severa de la rama izquierda de la arteria pulmonar. Inmediatamente al estudio angiográfico, el conducto fue abordado con dificultad por vía arterial retrógrada, debido a la trayectoria anormal que corría de la mitad de la porción transversa del arco aórtico y prácticamente perpendicular al tronco de la arteria pulmonar. La manipulación repetida de una cuerda de angioplastia de 0.014" a lo largo del conducto, en el intento por alcanzar alguna de las ramas de la arteria pulmonar para dar soporte a la colocación de catéteres de angioplastia y reabrir el conducto, provocó el cierre súbito de éste (figura 3). La paciente falleció durante el procedimiento.

Caso 3

Niña de cinco días de vida extrauterina, de término, referida por cianosis severa. La saturación periférica de oxígeno fue de 56 %, sin cardiomegalia radiológica. Por ecocardiografía se demostró VD y válvula tricúspide pequeños, presencia de infundíbulo pulmonar, atresia de la válvula de tipo membrana, con tronco de arteria pulmonar de 5 mm y ramas de 3.5 mm, conducto arterioso permeable de 3.5 mm, índice de McGoon de 1.5 y comunicación interauricular tipo *ostium secundum*. Se diagnosticó AP-SIVI variedad VD pequeño, tripartita, por lo cual se programó intervencionismo para el restablecimiento de la continuidad VD-arteria pulmonar.

Bajo sedación, por vía percutánea venosa femoral derecha se colocó catéter NIH (6 French), con las siguientes presiones: aorta 70/30 mm Hg, media de aurículas de 4 mm Hg, VD 100/8 y VI 70/3 mm Hg, con relación VD/VI de 1.42. Un angiograma manual de VD corroboró atresia pulmonar, con insuficiencia tricuspídea moderada y escasos sinusoides que opacaban tenuemente la aorta ascendente (figura 4). El angiograma de VI mostró integridad septal y opacidad de la arteria pulmonar a través de conducto arterioso. Mediante guía de Myler (Judkins derecho, 6 French) colocada en el infundíbulo del VD y orientada por las proyecciones anteroposterior y lateral,

se introdujo por su extremo rígido una cuerda-guía de diagnóstico de 0.35 mm, forzando el paso a través de la válvula pulmonar atréтиca, perforándola y logrando avanzar la guía de Myler hasta el piso valvular.

Previo intercambio con cuerda de 0.014" llevada a la rama derecha de la arteria pulmonar, diversos catéteres para angioplastia coronaria —uno inicial de 2.5 x 20 mm, seguido por uno de 3.5x20mm y otro de 4x20 mm (JOMED, USA)— fueron insuflados repetidamente hasta lograr abrir el tracto de salida del VD (figura 5). Los resultados finales fueron saturación periférica de oxígeno de 85 % (29 % mayor al valor inicial), presión en VD de 35/4 mm Hg, disminución de la insuficiencia tricuspídea y de la relación VD/VI a 0.42, así como ausencia de sinusoides en VD, con adecuado restablecimiento de la continuidad del tracto de salida (figura 6), por lo que no fue necesario el stent. El tiempo total del procedimiento fue de una hora desde el ingreso de la paciente a la sala de Hemodinámica.

Por ecocardiografía se observó que el gradiente transvalvular pulmonar máximo se mantuvo en 36 mm Hg, y que el conducto arterioso estuvo abierto a las 24, 36 y 72 horas posteriores al procedimiento. Sin embargo, la saturación periférica de oxígeno disminuyó progresivamente (65 % a la semana y 48 % al mes), con incremento del gradiente transpulmonar a 86 mm Hg. En una nueva dilatación, el cateterismo mostró presiones en VD 103/10 mm Hg, relación VD/VI 1.14, tronco de arteria pulmonar 22/8/14 mm Hg, gradiente de 81 mm Hg, y estenosis infundibular severa con un diámetro calculado de 3.5 mm, previa corrección de la magnificación radiológica tomando como referencia el diámetro y French del catéter. Se colocó una cuerda-guía en la arteria pulmonar vía VD y se dilató el infundíbulo con catéter de valvuloplastia pulmonar con globo de 6 mm (relación de 1:1.7 del diámetro infundibular). Por persistencia de estenosis severa se empleó balón de 8 mm, seguido inmediatamente por bloqueo atrioventricular completo, con frecuencia ventricular de 50 latidos por minuto, lo que requirió del apoyo de un marcapasos temporal. Los resultados finales fueron gradiente transpulmonar de 7 mm Hg, VD 30/10 mm Hg, tronco de arteria pulmonar 23/4/14 mm Hg, relación VD/VI de 0.33 y saturación de oxígeno de 78 %.

Aunque dependiente del marcapasos, la paciente permaneció estable las primeras 24 horas pero en los días subsecuentes desarrolló fiebre, distensión abdominal, piel marmórea y retardo en el llenado capilar, por lo que se estableció diagnóstico de sepsis. La aparición de crisis aisladas y transitorias de hipoxia, a pesar del uso de propranolol (2 mg/kg), la saturación periférica de oxígeno de 52 % y un gradiente medio transpulmonar de 30 mm Hg, comprobado por ecocardiografía, obligaron al noveno día a realizar quirúrgicamente fístula sistémico-pulmonar; después del procedimiento, la niña sólo sobrevivió escasas horas.

**Arturo Martínez Sánchez et al.
Atresia pulmonar con septum
interventricular íntegro**

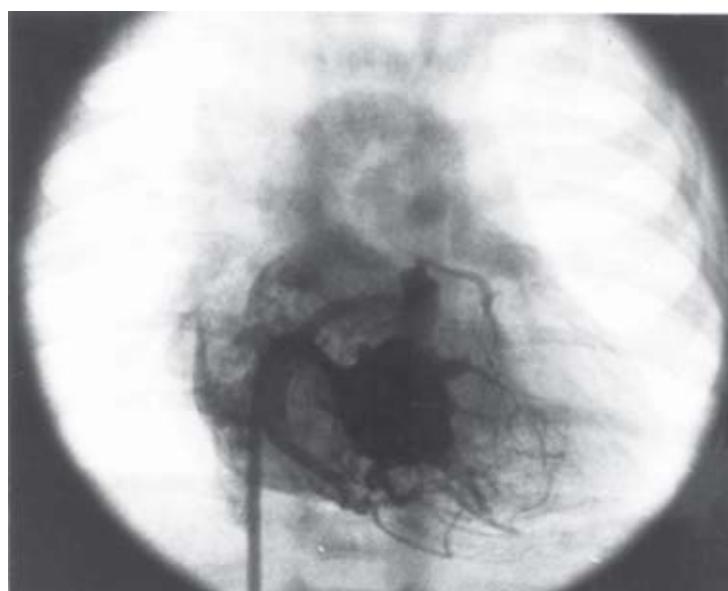


Figura 4. Ventriculograma derecho que muestra atresia pulmonar y sinusoides escasos, en una cavidad pequeña y tripartita.

Análisis retrospectivo

Se analizaron retrospectivamente los expedientes clínicos de 25 pacientes atendidos por diagnóstico de AP-SIVI en el Departamento de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, en busca de los criterios conocidos que se aplican para un tratamiento intervencionista. Los resultados fueron los siguientes:

Predominó el sexo femenino en 70 % de los casos (17 mujeres y 8 hombres); en 56 % la edad fue menor de 30 días (con peso promedio de 2.719 kg); el resto de los pacientes tuvo entre dos meses y 10.8 años. La saturación periférica de oxígeno al momento del estudio fue en promedio de 53 % en la población total. El índice de McGoon se calculó en 15 pacientes: 13 con valor de 0.7, uno con 1.3 y otro con 3.5; en los pacientes restantes las ramas de la arteria pulmonar únicamente fueron referidas como de buen calibre. Respecto a la presencia de sinusoides intraventriculares con conexión a las arterias coronarias, sólo se observó en ocho casos (32 %), todos ellos con presión suprasistémica del VD. La descripción angiográfica del tamaño del VD fue concordante con el tamaño del anillo tricuspídeo, siendo catalogado como pequeño o diminuto en 23 casos (94 %).

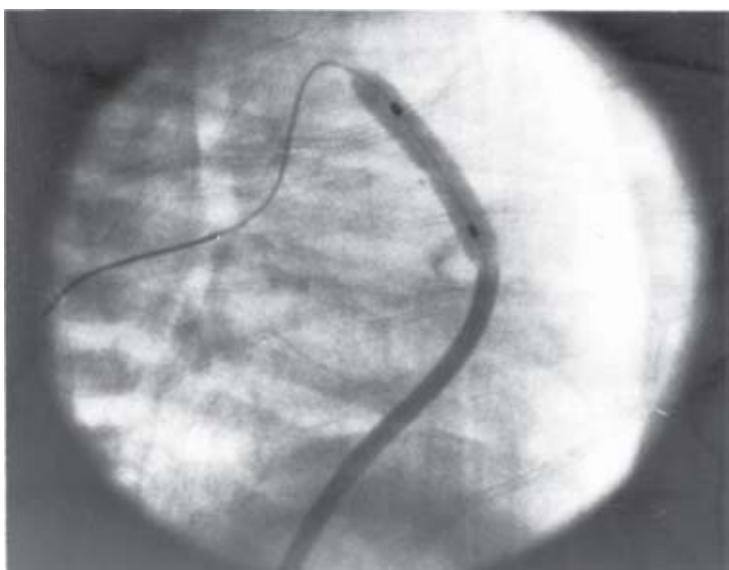


Figura 5. Dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho mediante balón de angioplastia coronaria. Proyección lateral.

En cuanto al tratamiento, éste consistió en la colocación quirúrgica de fistula sistémico-pulmonar; 79 % de los pacientes (19 de 24) falleció durante los primeros siete días de estancia hospitalaria. En una paciente de 10.8 años de edad se restableció quirúrgicamente la continuidad VD-arteria pulmonar con ampliación del

tracto derecho de salida, sin embargo, hubo disfunción mecánica y dilatación rápida del VD, con evolución tórpida hacia la congestión venosa hepática y sistémica severa que provocó la muerte. Los cinco pacientes que sobrevivieron desertaron de la consulta externa.

Discusión

Gracias a un mejor entendimiento de la fisiopatogenia de la atresia pulmonar con septum intraventricular íntegro, en la última década se han propuesto nuevos tratamientos por intervencionismo cardiaco que permitan la posterior corrección quirúrgica total biventricular.^{4,5} El principal objetivo es intentar la descompresión del VD y promover su crecimiento, asegurando un buen flujo pulmonar; para ello, es necesaria una adecuada valoración anatómica y hemodinámica desde las primeras semanas de vida.^{2,6,7} Ingeniosos métodos han sido empleados preliminarmente en el intento por restablecer la circulación biventricular:

- La valvulotomía pulmonar transventricular de Brock⁸ y la realización de una fistula sistémico-pulmonar.
- La colocación de un parche transanular pulmonar, sin necesidad de una fistula. Este procedimiento ha demostrado dañar menos el VD y promover su crecimiento.
- La valvulotomía pulmonar transcateterismo, con técnicas diversas como la perforación mecánica —con o sin el uso concomitante de láser o radiofrecuencia—, seguida de la ampliación del tracto de salida del VD mediante valvuloplastia, e incluso el implante de un stent. Los resultados han sido prometedores.^{4,9-13}

Desde los primeros informes de los intentos por restituir el tracto de salida del ventrículo derecho, se ha considerado que la válvula pulmonar atréctica idónea para ser perforada es la membrana, aunque no siempre se consigue ese objetivo. La realización de este procedimiento se remonta a 1991 con energía láser,^{4,12,14} aunque desde 1993^{9,15} es más común el empleo de la radiofrecuencia dado su bajo costo. El éxito alcanzado ha llevado al diseño de catéteres

adecuados para neonatos (2 French).¹⁶⁻¹⁸ La radiofrecuencia consiste en calentar la porción distal de un electrodo que al entrar en contacto con el tejido valvular lo deseca, facilitando su perforación y el paso de cuerdas sobre las que se montan catéteres-globo para dilatar el piso valvular y el propio tracto de salida del VD, como ocurrió en dos de los pacientes. En el primer caso expuesto, aunque el aspecto del piso valvular sugería tejido membranoso, la dificultad al paso mecánico de cuerdas y la necesidad de repetidas aplicaciones de radiofrecuencia sugirieron que se trataba de tejido fibroso; en el tercer caso, en el cual la válvula atrética fue perforada mecánicamente, se infirió constitución membranosa.

Por otro lado, consideramos que los pacientes con estenosis severa o atresia infundibular agregada son malos candidatos para esta técnica, ya que el riesgo de perforación miocárdica se incrementa; en caso de lograr la permeabilidad del tracto de salida se hace necesaria la colocación de un stent.^{9,19} De hecho, el empleo de stent en la atresia pulmonar con septum interventricular íntegro se ha limitado a un pequeño grupo de pacientes, en los cuales el diámetro del infundíbulo permanece muy estenótico después de la dilatación con catéteres, a manera de asegurar la permeabilidad.⁹ En el primer caso se implantó el stent en el infundíbulo por la persistencia de elevado gradiente y estenosis angiográfica significativa, a pesar de la valvuloplastia previa.

El stent en el infundíbulo no sólo asegura la continuidad VD-arteria pulmonar y el abatimiento del gradiente sistólico, sino que genera insuficiencia pulmonar cuyos efectos hemodinámicos en conjunto pueden reacondicionar el VD, estimulando la disminución de la hipertrofia ventricular y el aumento del diámetro, con más probabilidades para la completa corrección quirúrgica a futuro. El stent empleado fue de gran flexibilidad, autoexpandible y capaz de conservar su fuerza de expansión. De requerirse una cirugía de ampliación del tracto de salida del VD, es más adecuada la sección longitudinal del mismo que el stent tubular rígido.

En el tercer caso, por tratarse de un VD tripartita con infundíbulo bien formado y sin aparente estenosis posdilatación, no se creyó necesario el stent pues se esperaba que la dilatación fuera suficiente tratándose de una anatomía tan fa-

vorable. La paciente era candidata idónea para el procedimiento, ya que la válvula atrética era de tipo membrana y su perforación resultaba más viable, según lo publicado. Teóricamente la presencia de un VD tripartita con un infundíbulo bien formado y de buen calibre, del mismo modo que las ramas de la arteria pulmonar (índice McGoon de 1.5), aseguran el restablecimiento óptimo de la continuidad del tracto de salida, en donde la no dependencia de la circulación coronaria del ventrículo (a pesar de la presencia de

Arturo Martínez Sánchez et al.
Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro

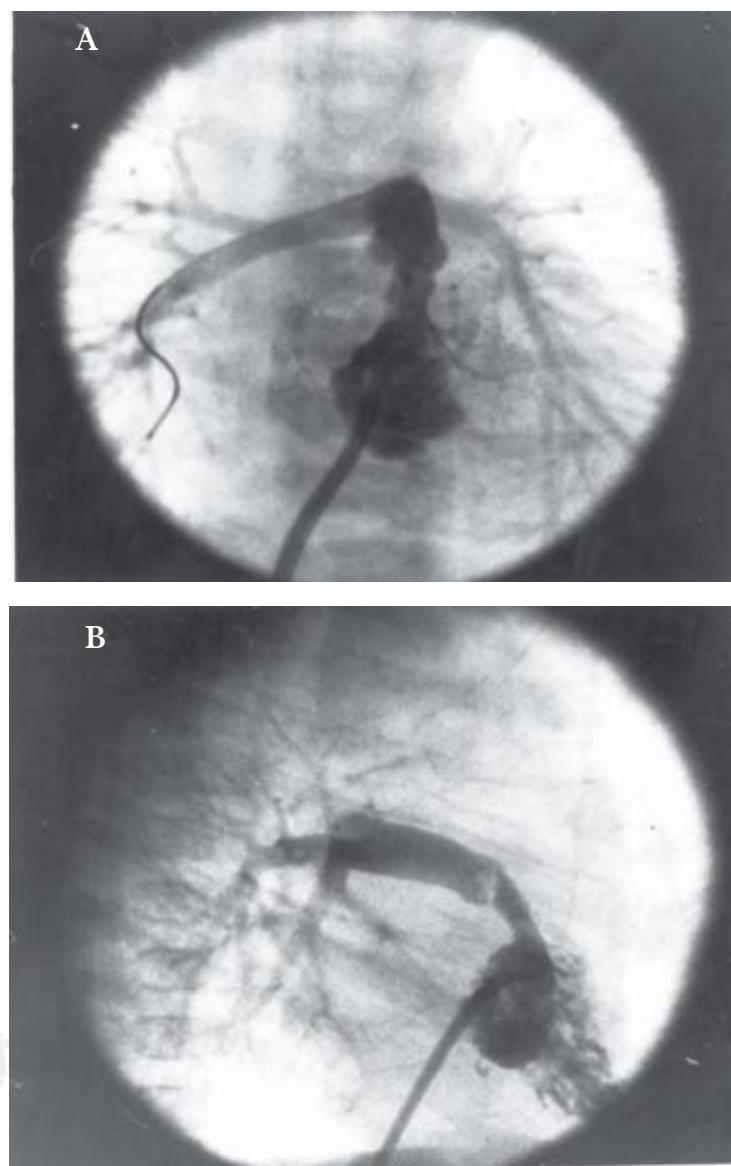


Figura 6. Ventriculograma derecho que muestra completo restablecimiento de la continuidad ventrículo derecho-tronco de arteria pulmonar.
A) Proyección anteroposterior. B) Proyección lateral.

sinusoides) y un árbol arterial coronario sin alteraciones, desempeñan un importante papel a favor. Pese a ello, la paciente evolucionó al cierre prematuro posdilatación exitosa del tracto de salida, y la dilatación repetida con un catéter de diámetro inadecuado generó la lesión del tejido de conducción atrioventricular, complicación que condujo a la evolución ulterior.

En el segundo caso, con VD bipartita, hipoplasia de una rama de arteria pulmonar y conductodependencia, la prioridad fue mantener abierto el conducto arterioso en forma definitiva, lo cual obligó a un cambio en la estrategia de manejo: dilatar y colocar un stent en el conducto arterioso. Al respecto, dada la ausencia de infundíbulo, no fue viable la hipótesis inicial de garantizar la permeabilidad del tracto de salida del VD como la resolución más apropiada. El paso de la cuerda a través del conducto arterioso condicionó el cierre inmediato de éste, como ya ha sido reportado por otros autores.¹¹ Cabe destacar que actualmente hay una fuerte tendencia al uso del stent en los casos ductodependientes, tanto en ésta como en otras cardiopatías congénitas complejas, a manera de medida paliativa; existe menor riesgo comparado con la opción quirúrgica.¹¹

Aún quedan varios aspectos por definir:

- ¿Cómo valorar el tamaño del VD? Y, de acuerdo con ello, ¿cómo predecir si va a crecer?
- ¿Qué papel desempeña el valor Z de la válvula tricúspide?²⁰
- ¿Existe alguna relación entre la edad en que se establece el diagnóstico y la evolución de los pacientes?
- ¿Tiene alguna influencia la experiencia cualitativa del operador?

Autores como Mazeni y colaboradores señalan, por ejemplo, que entre más temprano se restablezca la continuidad VD-arteria pulmonar, el pronóstico es mucho mejor, siendo la edad adecuada antes de los siete meses.²¹ Otros factores por considerar dentro del tratamiento óptimo son el cierre del conducto arterioso y de la comunicación interauricular, con objeto de completar la circulación biventricular. Algunos reportes recomiendan el implante de sombrillas removibles en el cierre de la comunicación interauricular, en aquellos casos en los cuales persiste

cianosis importante; sin embargo, ello está superditado al tamaño y capacidad de distensión del VD. Cuando el cierre del defecto incrementa la presión venosa central y disminuye el gasto cardíaco, es necesario el retiro del dispositivo, por lo que deberá evaluarse el VD por ecocardiografía mediante prueba de dobutamina-estrés antes del implante del dispositivo.²²

En el primer caso analizado no se realizó el cierre del conducto arterioso ya que a tres meses de haberse restablecido la continuidad VD-arteria pulmonar no hubo crecimiento de esta cavidad, a pesar de insuficiencia pulmonar moderada y mantener permeable el tracto de salida (gradiente transpulmonar máximo de 30 mm Hg). De hecho, en este caso —paciente de cuatro años— es poco probable el crecimiento de la cavidad dada la edad en que se realizó el procedimiento.

En el tercer caso, la comunicación interauricular fue considerada restrictiva, ya que el conducto arterioso se encontraba en vías de cierre —el seguimiento por ecocardiografía lo mostró no permeable—, por lo que el tratamiento se encaminó únicamente a restablecer la continuidad VD-arteria pulmonar.

Revisión retrospectiva

De acuerdo con el análisis retrospectivo de 25 pacientes con AP-SIVI, encontramos comunicación entre los sinusoides del VD y el árbol arterial coronario en 32 % de los casos, sin lograr demostrar datos de estenosis o atresia de las ramas; el hallazgo común en los individuos fue la presión suprasistémica del VD. Aunque no fueron descritas las características del conducto arterioso ni del tracto de salida del VD, el índice de McGoon obtenido en 60 % fue mayor de 0.70, lo que representa un diámetro aceptable para el tratamiento quirúrgico o intervencionista. Según lo anterior, se infirió que los pacientes con índice de McGoon menor de 0.70, con o sin dependencia de circulación coronaria, están excluidos del tratamiento intervencionista en cuestión, lo que representó 44 % del total de la población.

Por otro lado, la saturación periférica de oxígeno promedio fue de 53 % en el total de los casos. Sólo en tres pacientes, la edad de envío a

nuestro servicio ocurrió dentro de la primera semana de vida; además, nueve casos se clasificaron por debajo del percentil 5 en peso, lo que significa estado de desnutrición severa (36%). Considerando las características de la población, deberá analizarse la influencia de estos tres factores en el mal pronóstico. En nuestra experiencia, el análisis estadístico aplicado a estos factores no trascendió significativamente dado el tamaño pequeño de la muestra, y puede ser motivo de análisis en futuras investigaciones.

Por último, la restitución del tracto de salida del VD mediante cardiología intervencionista en los dos primeros pacientes aquí informados, constituye un estímulo en la búsqueda de opciones viables ya que en México el tratamiento quirúrgico tradicional tiene elevada mortalidad. El procedimiento analizado representa una opción prometedora en pacientes adecuadamente seleccionados. Si bien a largo plazo sólo sobrevivió el caso 1, el caso 3 fue inicialmente exitoso; la pérdida ocurrió en la segunda intervención por complicaciones relacionadas con la selección inadecuada del diámetro del catéter para valvuloplastia. El caso 2 resultó no ser candidato al tratamiento planeado, situación definida hasta la realización de la angiografía. No obstante, estas experiencias retroalimentan el aprendizaje en la selección apropiada de los pacientes para alcanzar resultados óptimos, como ocurre en varias series que superan la docena de casos por centro.^{5,12,19,21}

En conclusión, el restablecimiento de la continuidad VD-arteria pulmonar mediante diversas técnicas de cardiología intervencionista, es una alternativa viable para el tratamiento inicial de la atresia pulmonar con septum interventricular íntegro en pacientes con las siguientes características:

- Recién nacidos o lactantes de menos de seis meses de edad.
- Presencia de VD tripartita.
- Atresia pulmonar tipo membrana.
- Índice de McGoon ≥ 1.
- Sin dependencia de la circulación coronaria del VD.

Dependerá del juicio del operador el uso de radiofrecuencia cuando la válvula atrética sea difícil de liberar mecánicamente, y del stent cuando

el infundíbulo esté severamente hipertrofiado. El cierre del defecto septal atrial y del conducto arterioso dependerá de la evaluación periódica del crecimiento del ventrículo y de la adaptabilidad de éste.

Es indudable que en el pronóstico de estos enfermos críticos, este nuevo enfoque terapéutico marca una pauta resultado de un grupo de trabajo experimentado en las diversas modalidades del intervencionismo cardiaco.

Arturo Martínez Sánchez et al.
Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro

Referencias

1. Mitchell SC, Korones SB, Berends HW. Congenital heart disease in 56 109 births. Incidence and natural history. Circulation 1971;43:323-332.
2. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE, Lock JE. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Circulation 1992;86:1516-1528.
3. Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tynan M. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1998;15:1055-1062.
4. Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, Anjos R, Baker E. Transcatheter laser assisted pulmonic valve dilatation in pulmonic valve atresia. Am J Cardiol 1991;67:428-431.
5. Justo RN, Nykanen DG, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. Transcatheter perforation of the right ventricular outflow tract as initial therapy for pulmonic valve atresia and intact ventricular septum in the newborn. Cathet Cardiovasc Diagn 1997;40:408-413.
6. Patel RG, Freedom RM, Moes CAF. Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum: analysis of factors influencing right ventricular growth. Circulation 1980;61:428-440.
7. Shaddy RE, Sturtevant JE, Judd VE, MaGough EC. Right ventricular growth after transventricular valvotomy and central aortopulmonary shunt for pulmonary atresia and intact ventricular septum. Circulation 1990;82(Suppl):IV157-IV163.
8. Brock R. The surgical treatment of pulmonary stenosis. Br Heart J 1961;23:337-356.
9. Hausdorf G, Schneider M, Fink Ch, Loebe M, Weng Y, Alexi V, et al. Interventional right ventricular outflow tract creation in pulmonary atresia using radiofrequency (abstract). Cardiol Young 1993;3:6.
10. Coe JY, Chen RP, Dyck J, Byrne P. Transaortic balloon valvuloplasty of the pulmonary valve. Am J Cardiol 1996;78:124-126.

11. Schneider M, Zartner P, Sidiropoulos A, Konertz W, Hausdorf G. Stent implantation of the arterial duct in newborns with duct-dependent circulation. *Eur Heart J* 1998;19:1401-1409.
12. Gibbs JL, Blackburn ME, Uzum O, Dickinson DF, Parsons JM, Chatrath RR. Laser valvotomy with balloon valvuloplasty for pulmonary atresia with intact ventricular septum: five years' experience. *Heart* 1997;77:225-228.
13. Akagi T, Hashino K, Maeno Y, Ishii M, Sugimura T, Kawano T, et al. Balloon dilatation of the pulmonary valve in a patient with pulmonary atresia and intact ventricular septum using a commercially available radiofrequency catheter. *Pediatric Cardiol* 1997;18:61-63.
14. Rosenthal E, Qureshi SA, Kakadekar AP, Anjos R, Baker EJ, Tynan M. Technique of percutaneous laser assisted valve dilatation for valvar atresia in congenital heart disease. *Br Heart J* 1993;69:556-562.
15. Rosenthal E, Qureshi SA, Chan KC, Martin RP, Skehan DJ, Jordan SC, et al. Radiofrequency assisted balloon dilatation in patients with pulmonary atresia and an intact ventricular septum. *Br Heart J* 1993;69:347-351.
16. Hijazi ZM, Patel H, Cao QL, Warner K. Transcatheter retrograde radiofrequency perforation of the pulmonic valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum, using a 2 French catheter. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1998;45:151-154.
17. Siblini G, Rao PS, Singh GK, Tinker K, Balfour IC. Transcatheter management of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997;42:395-402.
18. 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;45:162-166.
19. 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;84:1055-1060.
20. 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;105:406-427.
21. Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, Lim MK, Hasri S, Haifa AL, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilatation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:468-476.
22. Pahl E, Duffy E, Chaudhry FA. The role of stress echocardiography in children. *Echocardiography* 2000;17:507-512. 

