



Avances en terapéutica

Cardiología intervencionista en el tratamiento de las cardiopatías congénitas

MARÍA AURORA FERNÁNDEZ Y MARÍA JESÚS DEL CERRO
Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.
afernandezr.hulp@salud.madrid.org

El abordaje no quirúrgico de las cardiopatías congénitas representa actualmente más del 50% de los cateterismos cardíacos pediátricos. En algunos defectos congénitos constituye el tratamiento de elección y persigue la corrección completa; en otros actúa coordinadamente con la cirugía, ya sea como tratamiento paliativo inicial o como abordaje de secuelas y lesiones residuales quirúrgicas (tabla 1). Existen 2 grandes grupos de procedimientos terapéuticos: dilataciones con balón (valvuloplastias y angioplastias) y cierre de defectos intra y extracardíacos. En ambos grupos existen indicaciones plenamente establecidas, otras controvertidas y algunas en fase de perfeccionamiento y aprobación definitiva¹.

Tabla 1. Tratamientos percutáneos en las cardiopatías congénitas

1. Creación o ampliación de defecto interauricular
Rashkind
Catéter-cuchilla
2. Tratamiento percutáneo de estenosis valvulares: valvuloplastia percutánea pulmonar, aórtica y mitral
3. Tratamiento de estenosis de ramas pulmonares y conductos ventrículo derecho-tronco pulmonar
Angioplastia convencional con balón
Angioplastia con <i>stent</i>
Cutting-balloon
4. Tratamiento percutáneo de coartación nativa y recoartación
Angioplastia con balón
Angioplastia con <i>stent</i>
5. Cierre percutáneo de defectos
Cierre de comunicación interauricular tipo <i>ostium secundum</i>
Cierre de comunicación interventricular muscular o perimembranosa
Cierre de ductus
Cierre de fenestración tras cirugía tipo Fontán
6. Embolizaciones
Fístulas sistémicopulmonares quirúrgicas
Colaterales sistémicopulmonares
Fístulas arteriovenosas pulmonares o sistémicas
7. Extracción de cuerpos extraños intravasculares
8. Implantación percutánea de prótesis pulmonar

Puntos clave

- La valvuloplastia percutánea es actualmente el tratamiento de elección para las estenosis valvulares pulmonar y aórtica.
- La angioplastia percutánea es el tratamiento de elección en la estenosis de arterias pulmonares nativas o posquirúrgicas y es una alternativa al tratamiento quirúrgico de la coartación aórtica.
- El cierre percutáneo de la comunicación interauricular tipo *ostium secundum* es la técnica de elección cuando los bordes del defecto lo permiten, siendo el dispositivo de Amplatz el más ampliamente utilizado.
- El cierre percutáneo de la comunicación interventricular con dispositivo de Amplatz es una alternativa al tratamiento quirúrgico, aunque se encuentra aún en fase de ensayo clínico.
- El cierre percutáneo del ductus con dispositivos de oclusión es la técnica de primera elección, excepto en el período neonatal, para el que se reserva el cierre farmacológico quirúrgico.

Valvuloplastias y angioplastias

Valvuloplastia y angioplastia pulmonares

La valvuloplastia pulmonar es un procedimiento curativo, de primera elección² en la estenosis pulmonar valvular moderada y grave, a cualquier edad³. Se intervienen quirúrgicamente sólo aquellos casos con válvula displásica, por lo general asociada al síndrome de Noonan, que no responden al tratamiento. El diámetro de balón de dilatación puede ser superior al del anillo sin riesgo de insuficiencia pulmonar significativa. En el abordaje de la estenosis pulmonar grave del neonato⁴ la infusión de prostaglandinas mejora el resultado de la valvuloplastia porque mejora el flujo pulmonar, que puede estar disminuido por la propia estenosis, por el paso de catéteres e hinchado del balón y por desarrollo de estenosis dinámica infundibular grave tras la apertura valvular. Puede ser necesario mantener durante varios días la infusión de prostaglandinas, porque la reacción infundibular grave o una baja distensabilidad ventricular favorecen un cortocircuito de derecha a izquierda a través del foramen oval. A par-



Figura 1. A: estenosis de rama pulmonar izquierda, posquirúrgica; B: estenosis resuelta tras angioplastia percutánea con stent.

tir de una semana la reacción infundibular dinámica regresa en casi todos los pacientes y puede ser útil el tratamiento con bloqueadores beta, especialmente en los no dependientes de ductus. Se considera efectiva la valvuloplastia cuando la presión ventricular derecha es inferior al 40% de la sistémica, independientemente del valor absoluto del gradiente transpulmonar⁵.

Las atresias pulmonares con septo íntegro y ventrículo derecho de buen tamaño, subsidiarias de corrección completa biventricular, pueden abordarse mediante una perforación de la válvula aplicando una fuente de radiofrecuencia, seguida de dilatación con balón⁶. Este procedimiento está aún en vías de implantación definitiva y tiene como alternativa la apertura quirúrgica del tracto de salida del ventrículo derecho.

La angioplastia de ramas pulmonares por vía percutánea es el tratamiento de primera elección, tanto en las lesiones nativas como en las posquirúrgicas⁷. Con frecuencia se producen reestenosis, especialmente en lesiones fibrosas posquirúrgicas, que obligan a efectuar una angioplastia con implantación de un *stent* (fig. 1), que se transporta hasta el lugar de la estenosis montado en el balón de dilatación y protegido por una vaina⁸.

Valvuloplastia y angioplastia aórticas

La valvuloplastia aórtica percutánea debe considerarse un procedimiento paliativo, que requerirá más de un abordaje. A pesar de ello se considera el tratamiento de elección, ya que la cirugía no ofrece mejores resultados^{9,10}. El diámetro del balón de dilatación debe ser menor que el del anillo valvular en prevención de una insuficiencia aórtica grave, que podría obligar a la implantación de prótesis a una edad muy temprana. Se considera un buen resultado cuando la reducción del gradiente transaórtico es igual o superior al 50% del basal.

La angioplastia de la coartación aórtica es controvertida en las lesiones nativas, pero se acepta como tratamiento de elección en las recoartaciones quirúrgicas. En las lesiones nativas del recién nacido se considera en general que el tratamiento de primera elección debe ser quirúrgico. En las coartaciones nativas que se presentan pasada la etapa neonatal, se indica el tratamiento percutáneo si la anatomía de la lesión es favorable (membrana cir-

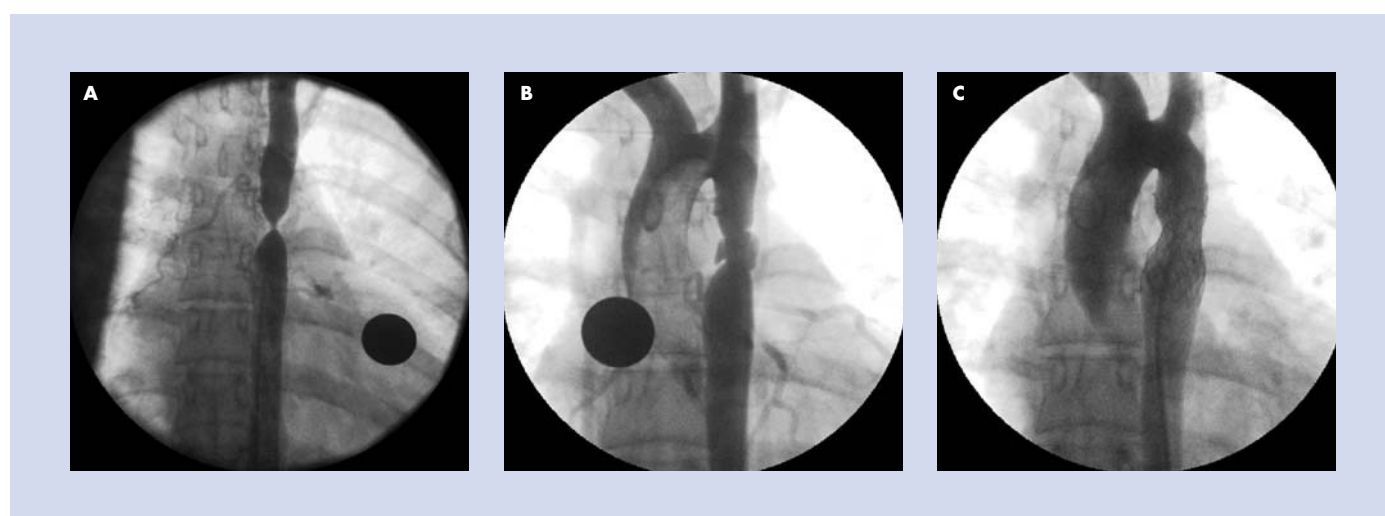


Figura 2. A: coartación aórtica nativa muy grave; B: angioplastia percutánea con balón parcialmente efectiva. Dislaceraciones de la pared aórtica que inician aneurisma; C: angioplastia percutánea con stent: la estenosis residual, las dislaceraciones de la pared aórtica y el gradiente residual quedaron resueltos.

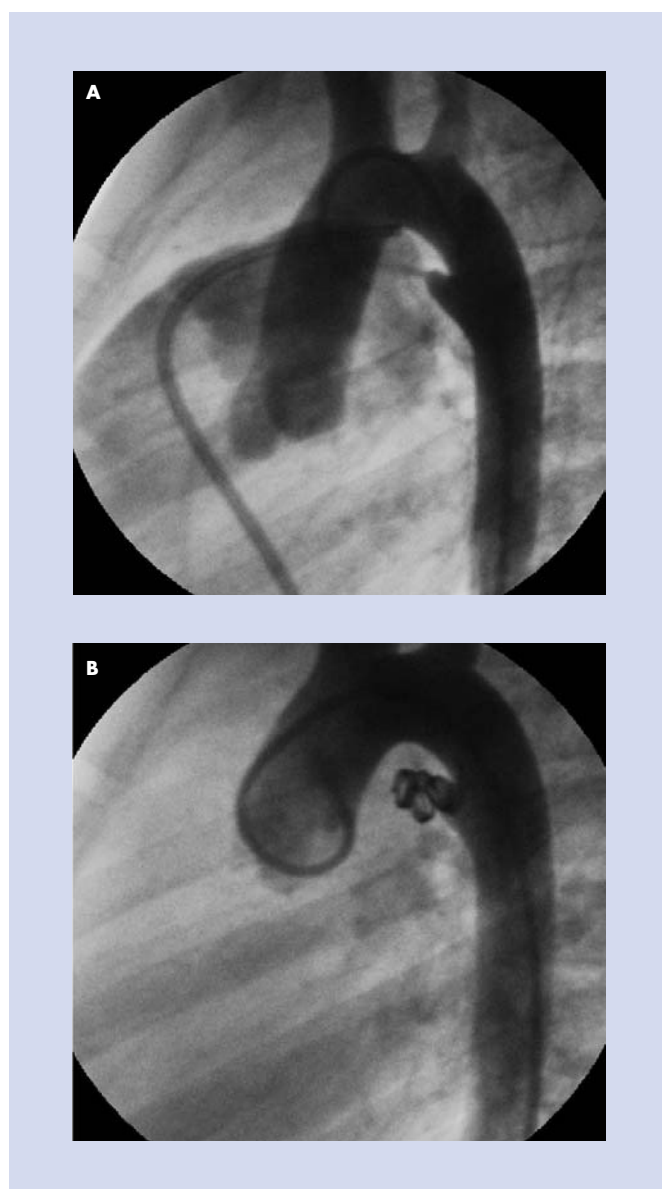


Figura 3. A: ductus arterioso permeable; B: cierre percutáneo con espirales de embolización.

cunscrita) o el riesgo quirúrgico es alto¹¹. En las recoartaciones con gran fibrosis, o en cualquier tipo de coartación extensa en longitud, las posibilidades del éxito de la angioplastia son mayores si se asocia la implantación de un *stent* (fig. 2), pero conviene restringirlo a los pacientes pediátricos de mayor edad^{12,13}.

Cierre de defectos cardíacos y extracardíacos

El cierre de defectos intracardíacos se ha consolidado recientemente. En el tratamiento de la comunicación interauricular existen diversos tipos de dispositivos¹⁴, si bien ha sido el de Amplatz el que ha generalizado el cierre de este defecto por cateterismo. El cierre de las comunicaciones interventriculares musculares está en fase de expansión, y el de las perimembranasas, pendiente de validación definitiva, pero los resultados de ensayos clínicos son muy prometedores. El cierre del ductus y otros defectos vasculares por vía percutánea es un procedimiento plenamente aceptado.

Comunicación interauricular

La comunicación interauricular tipo *ostium secundum* debe tratarse por vía percutánea si los bordes del tabique interauricular circundante son de al menos 5 mm y no existen anomalías del drenaje venoso pulmonar¹⁵. El cierre con el dispositivo de Amplatz (formado por un cuello cilíndrico, que encaja en el defecto, unido a 2 discos que se adosan a cada lado del tabique interauricular) consiste en introducir por vía venosa una vaina larga que transporta el dispositivo de cierre, unido a un cable liberador, hasta el tabique interauricular donde se implanta¹⁶. Se efectúa bajo anestesia general y con control de ecografía transesofágica. La ecografía permite definir si la anatomía del defecto es adecuada, objetivar, durante el tallado del defecto con balón, que la oclusión es efectiva y que no existen defectos accesorios, y comprobar que la implantación es correcta antes de accionar el cable que libera el dispositivo¹⁷. El cierre percutáneo se indica en comunicaciones mayores de 8 mm y cuando existe sobrecarga de volumen de las cavidades cardíacas derechas. Es un procedimiento que puede efectuarse a cualquier edad¹⁸, pero es aconsejable tratar a los niños por encima de los 2 años y 10 kg de peso, para evitar una desproporción entre el tamaño del dispositivo y el del tabique interauricular. Cuando la sobrecarga de volumen se ha instaurado, no supone una ventaja demorar el momento de la intervención, ya que grandes dilataciones distienden los bordes del defecto. En cambio, en comunicaciones pequeñas, sin evidencia clara de sobrecarga, se debe esperar a los 4 años para dar opción a la posible reducción de tamaño.

Comunicación interventricular

El cierre de la comunicación interventricular es abordable por vía percutánea y se efectúa con dispositivos de Amplatz de diseños parecidos al utilizado en la comunicación interauricular, pero con morfología adaptada a la ubicación anatómica de los defectos muscular o perimembranoso. En el caso de las musculares, la indicación percutánea es una opción terapéutica^{19,20}, pero no existen aún series amplias que la consoliden como la mejor opción. En las perimembranasas, la seguridad y efectividad del tratamiento percutáneo se ha demostrado experimental y clínicamente²¹, pero en la actualidad está pendiente de la regularización definitiva para uso clínico en nuestro país.

Ductus arterioso

El tratamiento del ductus arterioso por vía percutánea debe ser la primera opción terapéutica, excepto en el período neonatal. Se reserva la cirugía para niños menores de 5 kg, ductus muy grandes o con hipertensión pulmonar grave^{22,23}. La elección del dispositivo a utilizar depende del tamaño y la anatomía del ductus²⁴. En general se utiliza un dispositivo del tipo espiral o *coil* (fig. 3), que puede tener liberación controlada, por vías arterial o venosa, para los ductus pequeños y que presentan zonas de estenosis, y el ocluidor ductal de Amplatz (fig. 4), por vía venosa, para ductus de mayor tamaño²⁵.

Fístulas arteriovenosas

Las fístulas arteriovenosas pulmonares sistémicas y las fístulas sistémicopulmonares quirúrgicas son susceptibles de embolización con un abordaje semejante.

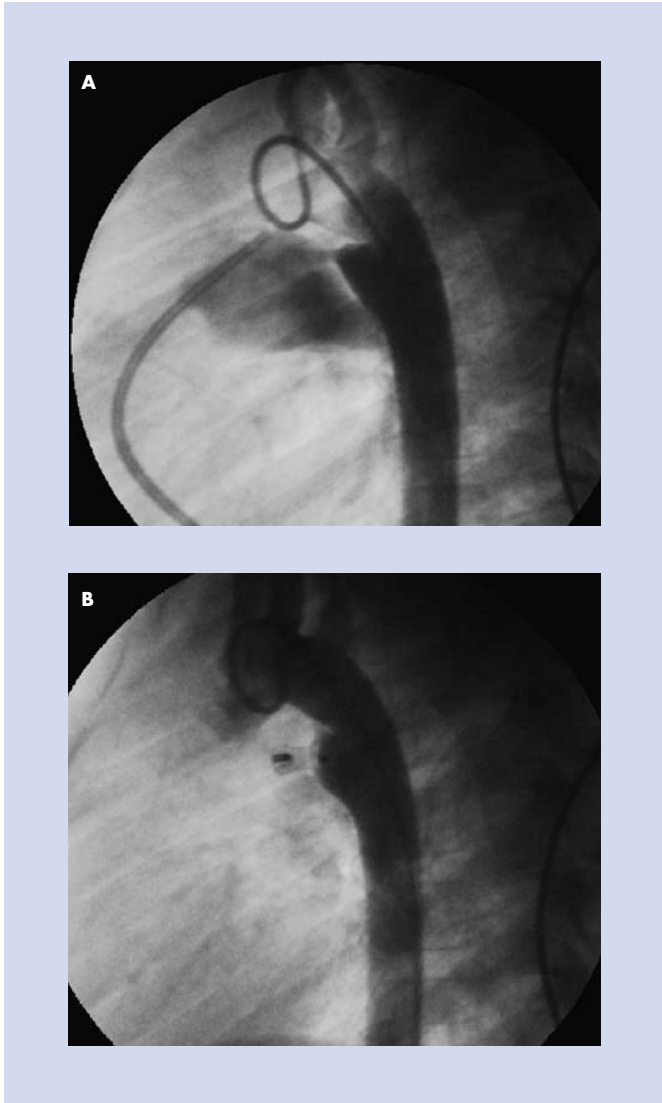


Figura 4. A: ductus arterioso permeable; B: cierre percutáneo con dispositivo de Amplatzer.

Glosario

- Angioplastia percutánea:** remodelación de la pared de un vaso para ampliar su luz, mediante la presión que ejerce un balón de dilatación ubicado en su interior. Puede añadirse simultáneamente la implantación de un *stent*.
- Catéter de dilatación:** catéter cuyo extremo distal lleva un balón alargado, plegado, que, una vez situado en el lugar a dilatar, se llena con una solución de contraste radiológico y suero fisiológico y ejerce presión.
- Coil:** dispositivo con forma espiral, recubierto de pequeños filamentos, que facilitan la trombosis del vaso en el que se implanta. Puede utilizarse unido a un cable para liberación controlada.
- Corrección biventricular:** corrección de una cardiopatía congénita en la que los 2 ventrículos son funcional y anatómicamente adecuados.
- Dispositivo de Amplatz o Amplatzer®:** prótesis de nitinol (aleación de níquel y titanio), autoexpandible, con diferentes formas dependiendo de la lesión a tratar. Se introduce plegado, protegido por una vaina larga y sujeto a un cable liberador.
- Ecografía transesofágica:** ecografía obtenida con un transductor fino, que se introduce en el interior del esófago para mejorar la ventana ecográfica de algunas estructuras cardíacas, como el tabique interauricular.
- Lesiones nativas:** lesiones congénitas sobre las que aún no se ha efectuado un tratamiento quirúrgico ni percutáneo.
- Reacción infundibular:** es una estenosis de la musculatura del infundíbulo, no fija, dinámica y variable, que se debe a una hipercontractilidad del músculo hipertrófico, secundaria a la apertura de la válvula estenótica.
- Stent:** malla metálica cilíndrica, con pared fina que se implanta en el interior de un vaso para ampliar su luz y dar soporte a la pared. Se introduce plegado, montado sobre un balón de dilatación, y se expande en el lugar elegido hinchando el balón.
- Tratamiento percutáneo:** corrección o paliación de lesiones a través de una pequeña incisión en la piel, desde la que se introduce una vaina en una arteria o vena, para progresar a través de ella catéteres, prótesis o material de embolización.
- Valvuloplastia percutánea:** apertura de una válvula estenótica, por alguna de sus comisuras, mediante la presión que ejerce un balón de dilatación ubicado en su interior.

Bibliografía



- Importante ●● Muy importante
■ Ensayo clínico controlado

1. Waight DJ, Hijazi ZM. Pediatric interventional cardiology: the cardiologist's role and relationship with padiatric cardiothoracic surgery. *Adv Card Surg* 2001;13:143-67.
2. ●● Mc Crindle BW, Kan JS. Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. *Circulation* 1991;83:1915-22.
3. Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, Maatouk F, Gamra H, Addad F, et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J* 1999;138(5Pt 1):950-4.
4. Hanley FL, Sade RM, Freedom RM, Blackstone EH, Kirkilin JW. Outcomes in critically ill neonates with pulmonary stenosis and intact ventricular septum: a multiinstitutional study. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:183-92.
5. Fernández Ruiz MA, Del Cerro Marín MJ. Interventional catheterization: pulmonary valvuloplasty. Angioplasty of pulmonary branches. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46(Suppl 2):42-7.
6. ●● Humpl T, Soderberg 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.
7. Bacha EA, Kreutzer J. Comprehensive management of branch pulmonary artery stenosis. *J Interv Cardiol* 2001;14:367-75.

8. ● O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation* 1993;88:605-14.
9. Kuhn MA, Latson LA, Chetham JP, Fletcher SE, Foreman C. Management of pediatric patients with isolated valvar aortic stenosis by balloon aortic valvuloplasty. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996;39:55-61.
10. Echigo S. Balloon valvuloplasty for congenital heart disease: immediate and long-term results of multi-institutional study. *Pediatr Int* 2001;43:542-7.
11. ●● Hornung TS, Benson LN, McLaughlin PR. Interventions for aortic coarctation. *Cardiol Rev* 2002;10:139-48.
12. Marshall AC, Perry SB, Keane JF, Lock JE. Early results and medium-term follow-up of stent implantation for mild residual or recurrent aortic coarctation. *Am Heart J* 2000;139:1054-60.
13. ● Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, Medina A, Segura J, Lafuente M, et al. Immediate and follow-up findings after stent treatment for severe coarctation of aorta. *J Am Cardiol* 1999;83:400-6.
14. Bialkowski J, Kusa J, Sztuynik M, Kalarus Z, Banasz P, Bermúdez-Cañete R, et al. Percutaneous catheter closure of atrial septal defect. Short-term and mid-term results. *Rev Esp Cardiol* 2003;56:383-8.
15. ●● Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering Amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997;42:388-93.
16. ● Sharafuddin MJA, Gu X, Titus JL, Urness M, Cervera-Ceballos JJ, Amplatz K. Transvenous closure of Secundum atrial septal defects. Preliminary results with a new self-expanding nitinol prosthesis in a swine model. *Circulation* 1997;95:2162-8.
17. Fernández Ruiz A, Del Cerro Marín M, Rubio Vidal D, Castro Gussoni MC, Moreno Granados F. Percutaneous closure of atrial septal defect with the Amplatz device: initial result and mid-term follow-up. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:1190-6.
18. Butera G, De Rosa G, Chessa M, Rosti L, Negura DG, Luciane P, et al. Transcatheter closure of atrial septal defect in young children: results and follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:241-5.

19. Chessa M, Carminati M, Cao QL, Buetra G, Giusti S, Bini RM, et al. Transcatheter closure of congenital and acquired muscular ventricular septal defects using the Amplatzer device. J Invasive Cardiol 2002;14:322-7.

20. Thanapoulos BD, Karanassios E, Tsaouis G, Papadopoulos GS, Stefanadis C. Catheter closure of congenital/acquired muscular VSDs and perimembranous VSDs using the Amplatzer devices. J Interv Cardiol. 2003;16:399-407.

21. ●● Hijazi ZM, Hakim F, Hawaleh AA, Madani A, Tarawna W, Hiari A, et al. Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: initial clinical experience. Catheter Cardiovasc Interv 2002;56:508-15.

22. ● Thanapoulos BD, Hakim FA, Hiari A, Tsaousis GS, Paphitis C, Hijazi ZM. Patent ductus arteriosus equipment and technique. Amplatzer duct occluder: intermediate-term follow-up and technical considerations. J Interv Cardiol 2001;14:247-54.

23. Fernández Ruiz A, Del Cerro Marín M, Rubio Vidal D, Castro Gussoni MC, Moreno Granados F. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus using the Amplatzer duct occluder: initial results and mid-term follow-up. Rev Esp Cardiol 2002;55:1057-62.

24. ● Masura J, Gavora P, Podnar T. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus using a new angled Amplatzer duct occluder: initial clinical experience. Catheter Cardiovasc Interv 2003;58:261-7.

25. ●● Podnar T, Gavora P, Masura J. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus: complementary use of detachable Cook patent ductus arteriosus coils and Amplatzer duct occluders. Eur J Pediatr 2000;159:293-6.

Bibliografía recomendada

Arora R, Trehan V, Kumar A, Kalra GS, Nigam M. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: experience with various devices. J Interv Cardiol 2003;16:83-91.

Estudio de evaluación sobre el tratamiento percutáneo de la comunicación interventricular muscular y perimembranosa con distintos dispositivos, en un amplio grupo de pacientes. El dispositivo de Amplatz fue más efectivo y mostró mayor eficacia en las comunicaciones musculares que en las membranosas.

Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum septal defect in children and adults: results of a multicenter non randomized trial. J Am Coll Cardiol 2002;39:1836-44.

Ensayo clínico multicéntrico, controlado y no aleatorizado en que se comparan los resultados, las complicaciones y la estancia hospitalaria de 2 grupos de pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico o percutáneo de su comunicación interauricular. No hubo diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la eficacia del procedimiento, pero la incidencia de complicaciones y el tiempo de estancia hospitalaria fueron significativamente menores en el grupo de cierre percutáneo.

Faella HJ, Hijazi ZM. Closure of the patent ductus arteriosus with the amplatzer PDA device: immediate results of the international clinical trial. Catheter Cardiovasc Interv 2000;51:50-4.

Ensayo clínico multicéntrico que evalúa la eficacia y seguridad del cierre percutáneo del ductus arterioso persistente con dispositivo de Amplatz, con seguimiento a medio plazo. La tasa de oclusión total fue del 94,5% a los 6 meses y del 100% al año de seguimiento.

Hornung TS, Benson LN, McLaughlin PR. Interventions for aortic coarctation. Cardiol Rev 2002;10:139-48.

Artículo de revisión sobre el tratamiento percutáneo de la coartación de aorta. Se analizan los resultados inmediatos y a largo plazo de la angioplastia y sus complicaciones, y se compara la angioplastia con balón frente a la angioplastia con stent.

Peterson C, Schiltius JJ, Dodge-Khatami A, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GBW. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. Ann Thorac Surg 2003;76:1078-83.

Estudio retrospectivo y no aleatorizado en el que se analizan 2 grupos homogéneos de pacientes con estenosis pulmonar valvular tratados quirúrgicamente o mediante valvuloplastia percutánea en el mismo centro. Se compara el resultado inmediato y en el seguimiento a largo plazo.