

Intervencionismo en adultos con cardiopatía congénita

Dra. Jacqueline Kreutzer

ESPECIAL

CARDIOPATÍAS
CONGÉNITAS
EN EL ADULTO

Palabras clave: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
CATETERISMO CARDÍACO

Key words: HEART DEFECTS, CONGENITAL
CARDIAC CATHETERIZATION

Introducción

En los últimos 20 años el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas (CC) ha tenido un importante desarrollo. Esto ha resultado en un aumento exponencial en la población de adultos con dichas patologías, muchos de los cuales resultan ser candidatos para procedimientos intervencionistas percutáneos.

Existe, además, una gran variedad de procedimientos por catéter que permiten evitar la cirugía, diferir la oportunidad quirúrgica o mejorar sus resultados.

Estas intervenciones incluyen:

1. Tratamiento percutáneo de la patología valvular.
2. Cierre de defectos intracardíacos.
3. Cierre de defectos extracardíacos.
4. Tratamiento percutáneo de lesiones vasculares obstructivas.
5. Miscelánea.

En Estados Unidos, el Colegio Americano de Cardiología (ACC) y la Asociación Americana del Corazón (AHA) establecieron recomendaciones en cuanto al manejo de las CC en el adulto de acuerdo a la evidencia existente y a lo que se considera práctica estándar⁽¹⁾. Considerando que existen escasos estudios aleatorizados, la mayoría de las recomendaciones son con nivel de evidencia B o C. Durante esta revisión se utilizarán las recomendaciones de estas Guías 2008.

1. Tratamiento percutáneo de la patología valvular

a. Valvuloplastia con balón de la estenosis valvular pulmonar

La estenosis valvular pulmonar congénita se ha tratado exitosamente por valvuloplastia con balón por más de 30 años, considerándose el procedimiento de elección. La indicación está basada en el gradiente, siendo una recomendación clase I para pacientes sintomáticos con gradiente pico de 50 mmHg y medio de 30 mmHg o en asintomáticos con gradiente pico de 60 mmHg y medio de 40 mmHg estimado por Doppler⁽¹⁾. Se utilizan preferentemente balones de baja presión, salvo en las válvulas displásicas, en que puede ser necesario usar balones de alta presión, con una relación balón/anillo de 1,2 a 1,4:1. El procedimiento es generalmente exitoso y menos de un 20% de los pacientes necesitarán una intervención adicional⁽²⁻⁵⁾. La presencia de válvulas pulmonares displásicas, así como hipoplásicas, constituye un factor de riesgo para el fracaso del procedimiento. La insuficiencia valvular pulmonar es una complicación en general no significativa y depende en relación directa con el tamaño del balón utilizado y grado de displasia valvular; en el seguimiento puede progresar y requerir nueva intervención⁽⁶⁾.

b. Implante percutáneo de válvula pulmonar

La disfunción del tracto de salida del ventrículo derecho sea por el desarrollo de estenosis, insuficiencia, o ambas, es frecuente en el seguimiento de pacientes operados por CC⁽⁸⁻¹³⁾. Las opciones terapéuticas tradicionales incluyen implante de homoinjer-

Profesora de Pediatría, Universidad de Pittsburgh School of Medicine.

Directora, Laboratorio de Cateterismo Cardíaco, Hospital de Niños de Pittsburgh, Centro Médico Universidad de Pennsylvania, Estados Unidos. Correo electrónico: Jacqueline.Kreutzer@chp.edu

Recibido mayo 29, 2015; aceptado julio 8, 2015.

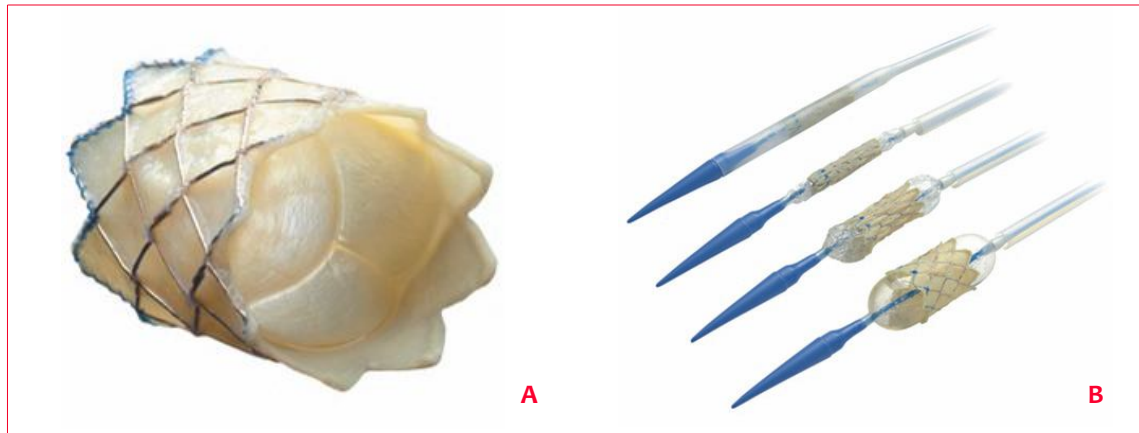


Figura 1. A) Imagen que muestra la válvula Melody®. B) Se observa la válvula montada sobre el sistema de implante o Ensemble®.

to, tubo valvulado biológico, pericárdico o de Gore-tex o válvula bioprotésica. El tratamiento de un conducto estenótico puro mediante el implante de un stent no valvulado es factible siempre y cuando el paciente pueda tolerar la insuficiencia valvular pulmonar severa inevitable. En edad pediátrica, el stent es una buena opción si el paciente tiene función ventricular preservada y se estima que el stent permitirá prolongar la vida del tubo por varios años. En el paciente adulto, en cambio, es una alternativa menos atractiva, dado que la insuficiencia valvular pulmonar severa es en general menos tolerada. De todas maneras, la colocación de stent en los tubos obstruidos es un procedimiento frecuente en la preparación para el implante de una válvula percutánea⁽⁸⁻¹⁵⁾.

El cambio del tubo por cirugía es en general un procedimiento de baja mortalidad, aunque existe el riesgo inherente a toda reoperación cardíaca. Un gran porcentaje de pacientes adultos tienen comorbilidades que aumentan los riesgos quirúrgicos (arritmias, obesidad, disfunción ventricular), por lo que una opción no quirúrgica es preferible. Todo tubo o válvula protésica tiene una longevidad limitada, por lo que estos pacientes pueden recibir múltiples cirugías.

Los efectos deletéreos de la insuficiencia valvular pulmonar crónica son bien conocidos (dilatación y disfunción progresiva del ventrículo derecho), causando deterioro en la capacidad funcional en la prueba de esfuerzo y arritmias ventriculares. El implante de una válvula protésica por vía percutánea permite restablecer la función de la válvula pulmonar sin la necesidad de cirugía cardíaca. El procedimiento fue en un principio diseñado y realizado por el Dr. Phillip Bonhoeffer en el año 2000⁽⁷⁾. La válvula de Bonhoeffer fue modificada y adaptada por Medtronic para el desarrollo de la Melody Valve®

(figura 1a y 1b). Se trata de una válvula yugular bovina suturada en un stent de platino e iridio (CP Numed stent). La Melody Valve® fue la primera válvula percutánea que se aprobó en EEUU (enero 2010), inicialmente con ciertas restricciones, solo como un dispositivo de uso humanitario. Pero en febrero del 2015 recibió aprobación completa por la Federal and Drug Administration (FDA) como dispositivo de uso comercial. Los requerimientos siguen siendo la presencia de un tubo quirúrgico de por lo menos 16 mm de diámetro cuando fue implantado y tener un gradiente medio por ecocardiografía de por lo menos 35 mmHg, o insuficiencia pulmonar al menos moderada, o ambos. Típicamente solo se indica la válvula percutánea en pacientes que tienen indicación quirúrgica. La AHA considera el implante de válvula pulmonar percutánea una recomendación clase IIa (nivel de evidencia B) para tubos con estenosis moderada o severa o insuficiencia, siempre y cuando se cumplan los criterios de inclusión para la válvula específica disponible⁽¹⁶⁾.

En los últimos diez años la disponibilidad de válvulas percutáneas ha revolucionado el tratamiento de la disfunción del tracto de salida del ventrículo derecho. Hasta febrero de 2015 se han reportado más de 7.500 válvulas Melody® implantadas en el mundo.

Deben considerarse algunos aspectos anatómicos importantes. La forma del tracto de salida del ventrículo derecho y la relación que tenga con las coronarias debe ser evaluada en detalle. Para poder posicionar una válvula Melody® es necesario que el diámetro sea entre 16 y 22 mm. La coronariografía selectiva se realiza en la gran mayoría de los casos con la expansión simultánea con balón del tubo obstruido, para determinar si existe compresión. Esto se debe realizar antes del implante del stent. Esencialmente los stents se implantan para asegurar

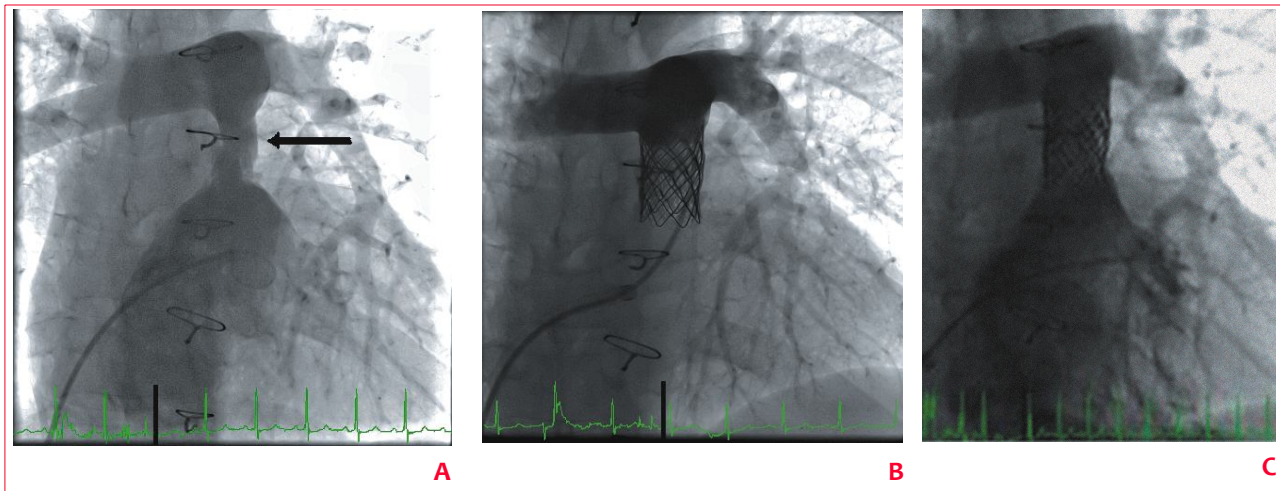


Figura 2. A) Ventriculografía derecha en paciente con tubo de homoinjerto disfuncional, muestra una estenosis severa del tubo (flecha). B) Luego de la colocación de tres stents Palmaz dilatados a ultra-alta presión (necesario debido al “recoil”), seguido por implante de válvula Melody® montada en Ensemble® de 22 mm, se logra aumentar el diámetro del homoinjerto de 10 mm a 21 mm, eliminándose la insuficiencia pulmonar. Nótese que no hay contraste entrando en forma retrógrada al ventrículo derecho indicando una válvula normofuncionante. C) Ventriculograma derecho luego del implante percutáneo muestra el éxito del procedimiento, con aumento marcado del diámetro del tubo y eliminación del gradiente.

una buena área de implante para la válvula. Si el tubo no es expandible a un diámetro adecuado, no tiene sentido implantar la válvula dado que el paciente quedaría con un gradiente obstructivo significativo. En ocasiones es necesario colocar múltiples stents, dado que uno solo puede no tener la fuerza suficiente como para evitar el “recoil” (figura 2a, 2b y 2c). Es necesario disponer de balones de ultra-alta presión para poder expandir satisfactoriamente los tubos obstruidos.

Solo un 15% de los pacientes con disfunción del tracto de salida del ventrículo derecho son candidatos para implante de una válvula por vía percutánea. En ciertos pacientes existen limitaciones relacionadas con el tamaño del introductor necesario (22 French) y las vías de acceso o por la anatomía de base poco favorable.

Un tracto de salida de más de 22 mm es una contraindicación relativa para el implante de válvula Melody, dado que el tamaño más grande del sistema de implante lleva a esta válvula a un diámetro de 22 mm. Sin embargo, se han implantado satisfactoriamente montadas en balón BIB (balón en balón) de 24 mm. Adicionalmente, en pacientes con limitado acceso venoso se puede realizar un implante híbrido per-ventricular (acceso mediante esternotomía, exposición ventricular derecha y punción de su pared a nivel del ápex) ⁽¹⁷⁾.

La válvula pulmonar percutánea Edwards SAPIENT™⁸ (figura 3a y 3b) puede usarse en tractos de salida de mayores dimensiones, dado que existen válvulas de hasta 26 mm de diámetro. La misma válvula para uso aórtico está disponible en tamaños de

hasta 29 mm. Se trata de una válvula de pericardio bovino montada en un stent de acero con balón expandible. Aunque esta válvula fue aprobada por la FDA para uso en pacientes con indicación de reemplazo valvular aórtico, su uso en posición pulmonar está restringido a un número limitado de centros que participan en el protocolo de investigación. En Europa, sin embargo, existe un mayor acceso y los resultados clínicos son muy prometedores⁽⁸⁾. Resultados a largo plazo aún no están disponibles.

Dado que la gran mayoría de pacientes con disfunción del tracto de salida del ventrículo derecho (sobre todo debido a insuficiencia) no son candidatos para el implante percutáneo, se están investigando válvulas percutáneas autoexpandibles que se adaptarían a la anatomía del tracto de salida. Una de las mayores dificultades es la diversidad anatómica y la variabilidad de la técnica quirúrgica utilizada, por ejemplo para el tratamiento de la tetralogía de Fallot.

Los resultados publicados tanto del estudio inicial sobre el uso de Melody® en EEUU previo a ser aprobada (el estudio IDE), luego de ser aprobada (el estudio PAS - *post approval study*) y la experiencia en Europa demuestran una excelente función de la válvula a plazo intermedio, sin insuficiencia pulmonar significativa en el seguimiento^(9,14).

Existe riesgo de complicaciones agudas relacionadas con el implante que incluyen:

- compresión coronaria (del orden de 5%);
- rotura del tubo (incidencia variable dependiendo de la severidad de la estenosis), roturas leves contenidas son frecuentes (20%), mientras que

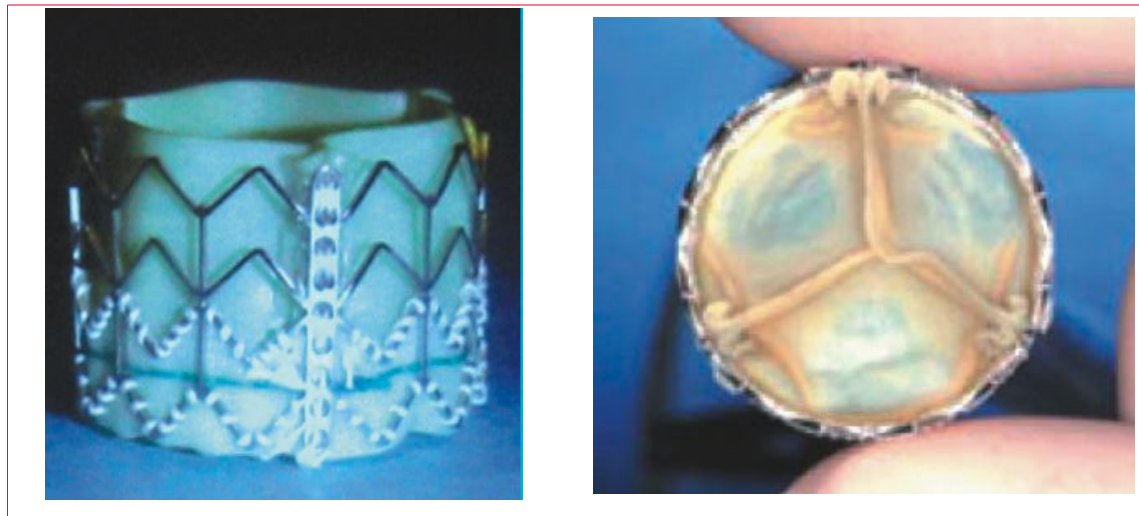


Figura 3. Válvula Edwards SAPIEN™ para posición pulmonar.

roturas severas no contenidas, son raras. Desgraciadamente no podemos predecir la complicación por rotura, por lo que se recomienda tener disponibles stents recubiertos para cubrir el desgarro del tubo y evitar la hemorragia. También existe la opción de tratar el desgarro del tubo mediante implante de *coils*.

Los pacientes tratados con una válvula Melody® deben recibir profilaxis antibiótica de por vida, antes de procedimientos odontológicos en los cuales exista riesgo de bacteriemia. Se considera posible que exista una incidencia mayor de endocarditis en las válvulas percutáneas que en las quirúrgicas, aunque esto no ha sido comprobado. Se recomienda evaluar con hemocultivo y ecocardiograma a los pacientes que desarrollen fiebre, pérdida de peso u otros síntomas sugestivos de endocarditis. El diagnóstico y tratamiento precoz es muy importante para garantizar la viabilidad de la válvula y evitar sepsis, así como la necesidad de explante quirúrgico.

c. Valvuloplastia con balón de la estenosis valvular aórtica

La dilatación con balón tiene una indicación de tipo IA en pacientes de edad pediátrica con estenosis valvular aórtica y gradiente moderado a severo⁽¹⁶⁾. En adultos, las guías refieren una indicación de tipo I, nivel de evidencia C, para pacientes con válvula no calcificada y un gradiente pico de 50 mmHg en sintomáticos o 60 mmHg en asintomáticos⁽¹⁾. El tamaño del balón se selecciona buscando una relación balón/anillo de 0,8 a 1:1, aumentando gradualmente de 1-2 mm en diámetro si la resolución del gradiente no es satisfactoria y la insuficiencia no es significativa. Se utilizan balones largos para maximizar la estabilidad. Hay balones con forma de reloj de arena

que permiten una mejor estabilización en el anillo aórtico. También se recomienda utilizar estimulación ventricular rápida durante el insuflado del balón, para evitar que el mismo sea eyectado. En la edad adulta la incidencia de reintervención es de 50% a los cinco años⁽¹⁸⁾.

d. Implante de válvula aórtica por vía percutánea

En los últimos años el implante percutáneo de una prótesis valvular aórtica ha desarrollado un papel importante en los pacientes adultos con estenosis aórtica^(19,20). La válvula Edwards Sapien XT (Edwards Lifesciences Inc., Irvine, California) fue aprobada por la FDA para implante percutáneo en pacientes de alto riesgo quirúrgico. Está indicada para el tratamiento de la estenosis aórtica en pacientes sintomáticos con estenosis severa calcificada de la válvula aórtica nativa con un área ≤ 1 cm²/m² o indexada de $\leq 0,6$ cm²/m², un gradiente medio ≥ 40 mmHg, o una velocidad máxima por Doppler $\geq 4,0$ m/s, con diámetros apropiados para válvulas de 23, 26 o 29 mm. La válvula de Medtronic (CoreValve®) se ha implantado en estudios de investigación en EEUU; estos han demostrado que en pacientes de alto riesgo existe un beneficio comparado con el reemplazo valvular quirúrgico. Esta válvula se utiliza más ampliamente en Europa.

e. Valvuloplastia con balón de la estenosis valvular mitral

Rara vez la estenosis mitral congénita es candidata a dilatación con balón. En cambio, la estenosis mitral adquirida de etiología reumática es una lesión cuya terapia involucra la dilatación con balón como procedimiento de elección en aquellos pacientes que tienen buenas condiciones anatómicas⁽²¹⁾. El balón

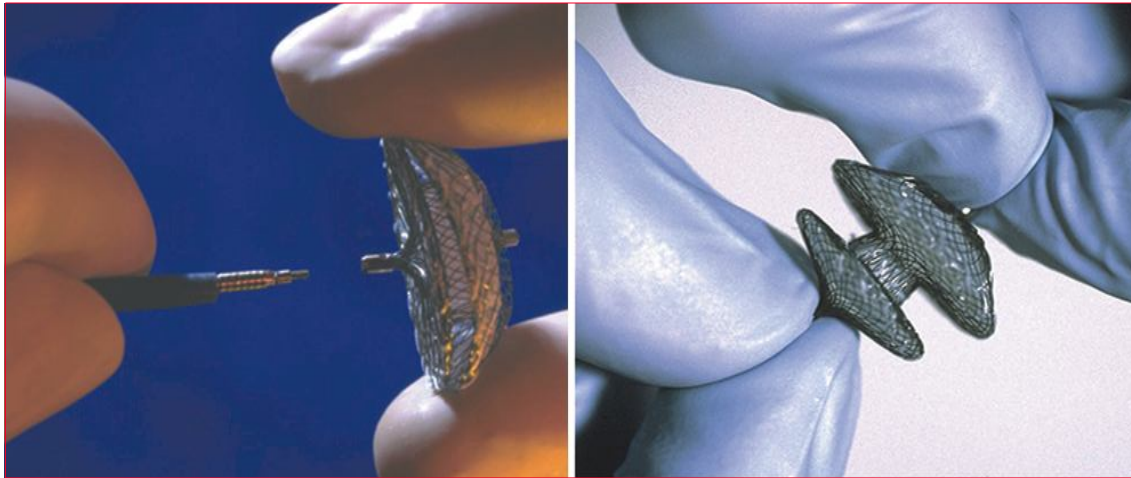


Figura 4. Amplatzer® Septal Occluder.

Inoue, diseñado especialmente para dilatación de la válvula mitral, es el utilizado comúnmente⁽²¹⁾.

2. Cierre de defectos intracardíacos

a. Cierre con dispositivo de la comunicación interauricular (CIA)

Solo las CIA de tipo *ostium secundum* se pueden cerrar con dispositivo. Hay ciertas restricciones anatómicas como la necesidad de tener bordes de por lo menos 5 mm (hacia las válvulas atrioventriculares, seno coronario, venas cavas y venas pulmonares) y tamaño menor de 35 mm. El dispositivo más utilizado, sobre todo cuando se trata de una CIA de moderado a gran tamaño es el Amplatzer Septal Occluder (figura 4). Este dispositivo está compuesto en gran proporción de níquel, por lo cual la alergia significativa al níquel se considera una contraindicación.

El cierre de la CIA con dispositivo por vía percutánea se considera una indicación clase I si existe dilatación de las cavidades derechas asociada al defecto⁽¹⁾.

Si el paciente tiene una CIA asociada y un accidente cerebrovascular debido a una embolia paradojica es una indicación clase IIa.

Si se asocia a hipertensión pulmonar y el paciente tiene cortocircuito de izquierda a derecha con presión pulmonar de menos de 2/3 de la sistémica y respuesta positiva a los vasodilatadores pulmonares, es una indicación de tipo IIb.

El éxito del procedimiento es mayor a 95%. En EEUU solo existen actualmente dos dispositivos aprobados: el Amplatzer y el Helex. El Helex es efectivo en defectos de 15 mm o menos, y consiste en un helicoide de membrana de Goretex con un borde de nitinol (figura 5). El Amplatzer occluder consiste en una malla de nitinol con fibras de Dacron en el



Figura 5. Helex® Septal Occluder.

interior. Está disponible en diámetros de 4 a 36 mm, de acuerdo al tamaño de la cintura del dispositivo. El disco de la aurícula izquierda es de 12 a 14 mm más grande que la cintura. Otro dispositivo, el Gore Septal Occluder, está bajo investigación y tiene una utilidad similar al Helex, pero su implante es más sencillo y más predecible en cuanto a la conformabilidad. Existen otros dispositivos de uso en algunos países, como el Occlutech Figula Flex II Device. Este dispositivo es muy similar al Amplatzer, pero no tiene el microtornillo en el disco de la aurícula izquierda y posee mayor movilidad cuando está conectado al cable de implante.

El procedimiento se realiza con guía ecocardiográfica transesofágica (figura 6a) o intracardiaca. El eco tridimensional transesofágico es comúnmente utilizado en pacientes adultos y brinda imágenes muy detalladas del defecto (figura 6b). Se realiza

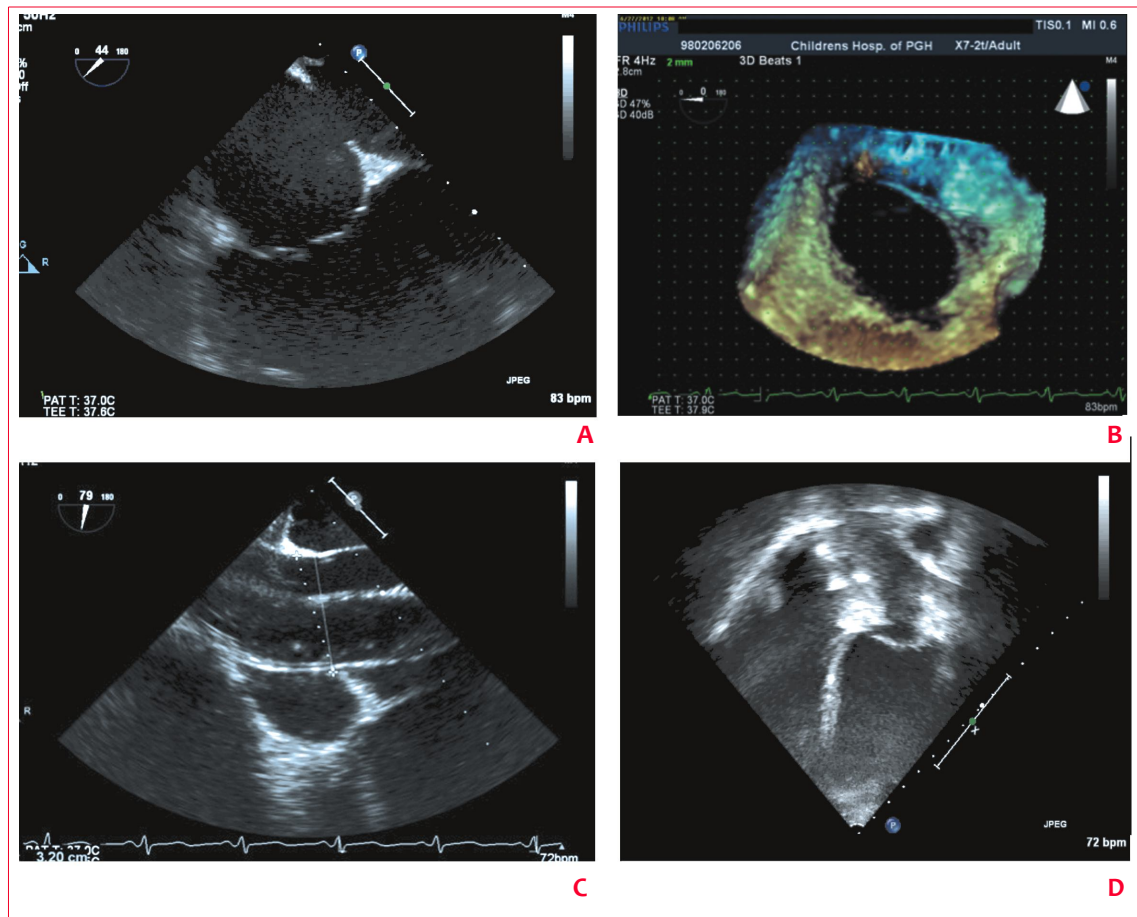


Figura 6. Ejemplo de cierre percutáneo de CIA en adulto. A) Ecocardiograma transesofágico muestra la anatomía. B) Ecocardiograma tridimensional muestra la forma y diámetro del defecto. C) Testeo del tamaño por balón. D) Ecocardiograma transtorácico realizado al día siguiente del procedimiento que muestra el dispositivo correctamente posicionado.

medición del tamaño del defecto usando un balón que es muy complaciente y siguiendo la técnica del “stop-flow” (se infla el balón hasta que el flujo color Doppler se elimina en la ecocardiografía) (figura 6c). Se evita usar un dispositivo sobredimensionado para minimizar el riesgo de erosión. A las 24 horas se efectúa un ecocardiograma de control para corroborar la correcta ubicación del dispositivo (figura 6d). Los pacientes adultos se tratan por lo menos por seis meses con antiagregantes plaquetarios, aspirina asociada con clopidogrel. Algunos utilizan warfarina en los primeros seis meses. Luego se continúa con aspirina sola a dosis baja por lo menos por un año.

En los pacientes adultos la comorbilidad más común son las arritmias atriales que pueden persistir luego del cierre. Adicionalmente, pacientes con hipertensión arterial pueden tener disminuida la “compliance” del ventrículo izquierdo que favorece el cortocircuito de izquierda a derecha. Al ocluir la CIA puede aumentar la presión de la aurícula izquierda en forma significativa y ocasionar edema agudo de pulmón. En estos pacientes es importante

valorar las presiones usando un cierre temporario con balón, para definir si son candidatos para el cierre.

b. Cierre con dispositivo de la comunicación interventricular (CIV)

Solo un porcentaje limitado de CIV son candidatas a cierre con dispositivo. Ciertas CIV musculares pueden cerrarse exitosamente usando el Amplatzer Muscular VSD Occluder. Actualmente en EEUU no hay ningún dispositivo aprobado para el cierre de CIV membranosa. Algunas de estas, que tienen mecanismo de cierre por tejido de la válvula tricúspide, pueden ser cerradas por cateterismo, dado que el dispositivo puede anclarse en el tejido y no afectar la función de las válvulas aórtica ni mitral (la particular anatomía permite al dispositivo quedar “dentro” de la CIV y no interferir con dichas válvulas).

El cierre con dispositivo de la CIV posinfarto de miocardio es muchas veces preferible a la técnica quirúrgica. El procedimiento es de alto riesgo debido a la condición de inestabilidad de estos pacientes.

Dependiendo de la extensión de la necrosis miocárdica, el cierre puede ser imposible, dado que el dispositivo necesita anclarse en los bordes, y si estos son necróticos, la inestabilidad del dispositivo es inevitable. Tanto dispositivos Amplatzer muscular VSD Occluder, Amplatzer Septal Occluder (para CIA) u otros dispositivos usados en el pasado para cierre de CIA (STARFlex y CardioSEAL) se han reportado para cierre de este tipo de defecto en forma exitosa. En ciertos países existe disponibilidad del Amplatzer Muscular VSD occluder Post Myocardial Infarction, que tiene ciertas ventajas en el diseño para acomodarse a la anatomía de base.

c. Cierre de la fenestración

Muchos pacientes con ventrículo único, luego de un bypass total del ventrículo derecho, quedan con cierto grado de desaturación debido a una fenestración persistente, creada por el cirujano en el acto quirúrgico como eventual “válvula de escape”, que en general evoluciona al cierre espontáneo. Si ello no ocurre se puede cerrar exitosamente mediante catéter usando una técnica similar al cierre de la CIA. En general no es necesario hacer control por eco transesofágico durante el procedimiento, el mismo es relativamente sencillo y no existe riesgo de afectar la función valvular o causar distorsión de la anatomía, dado que está relacionado solamente con el tubo extracardiaco o parche del túnel lateral y su relación se puede evaluar bien por angio/fluoroscopia.

3. Cierre de defectos extracardiacos

a. Cierre con dispositivo del ductus arterioso persistente

El cierre del ductus arterioso persistente con *coil* o dispositivo es un procedimiento estándar aceptado como de primera línea en el adulto con ductus permeable. Tiene indicación clase I en pacientes con ductus persistente que tienen dilatación de las cavidades izquierdas, shunt neto de izquierda a derecha, cierto grado de hipertensión pulmonar o historia de endocarditis previa. También se considera una opción razonable en pacientes asintomáticos para prevención de endocarditis bacteriana. De acuerdo al tamaño se pueden usar *coils* (ductus de 2,5 mm o menos), o dispositivos tipo Amplatzer PDA septal occluder en defectos de mayor tamaño (figuras 7a, 7b, 7c, 7d y 8).

b. Cierre con dispositivo de fístulas coronarias

Dependiendo del tamaño y del compromiso asociado, el cierre percutáneo se considera indicación Clase I, siempre y cuando la anatomía sea favorable.

También está indicado el cierre percutáneo en fistulas de pequeño tamaño con sintomatología asociada, arritmias, isquemia o disfunción ventricular sistólica o diastólica. De acuerdo al tamaño se pueden cerrar con *coil* o con dispositivos^(24,25). En algunos casos puede ser necesario el uso de microcatéteres y *microcoils*.

c. Cierre con dispositivo de colaterales

Tanto colaterales venosas (en pacientes con cirugía de Fontan o Glenn) como arteriales (colaterales aortopulmonares) se cierran de forma rutinaria con éxito. Las colaterales venosas generan un shunt de derecha a izquierda y contribuyen a la cianosis. Las colaterales aortopulmonares dan un shunt de izquierda a derecha y contribuyen a la sobrecarga de volumen ventricular, hipertensión arterial pulmonar y enfermedad vascular pulmonar. Para su cierre se utilizan partículas de embolización, *coils* (figura 8) o dispositivos de acuerdo con el tamaño.

4. Tratamiento percutáneo de lesiones vasculares obstructivas

a. Estenosis de ramas de la arteria pulmonar

La dilatación con balón con o sin implante de stent es considerada como clase I en pacientes con estenosis de rama proximal o periférica con un diámetro menor a 50%, que tengan aumentada la presión de ventrículo derecho a más de 50 mmHg o síntomas. La estenosis de rama de la arteria pulmonar es una patología común, típicamente asociada a otras malformaciones como la tetralogía de Fallot y otras anomalías conotroncales, pero también puede ocurrir aislada. En estos casos, si se trata de estenosis periféricas en el adulto (figura 9), mimetiza la presentación del tromboembolismo pulmonar crónico, manifestándose con hipertensión ventricular derecha y defectos segmentarios de la perfusión en la centellografía pulmonar⁽²⁶⁾. Se dispone de una gran variedad de balones y stents que ayudan a lograr un alto éxito del procedimiento (más de 90%), incluyendo balones de alta presión, ultra-alta presión y balones de corte (figuras 10, 11a y 11b). Sin embargo, siguen existiendo lesiones resistentes a todas las técnicas.

b. Coartación de aorta (CoAo)

La CoAo en el adulto puede ser nativa o residual posoperatoria. La indicación de intervención es la presencia de hipertensión arterial asociada, con un gradiente pico sistólico de por lo menos 20 mmHg (clase I)⁽¹⁾. También se considera indicación clase I si el gradiente es menor pero el paciente tiene ex-

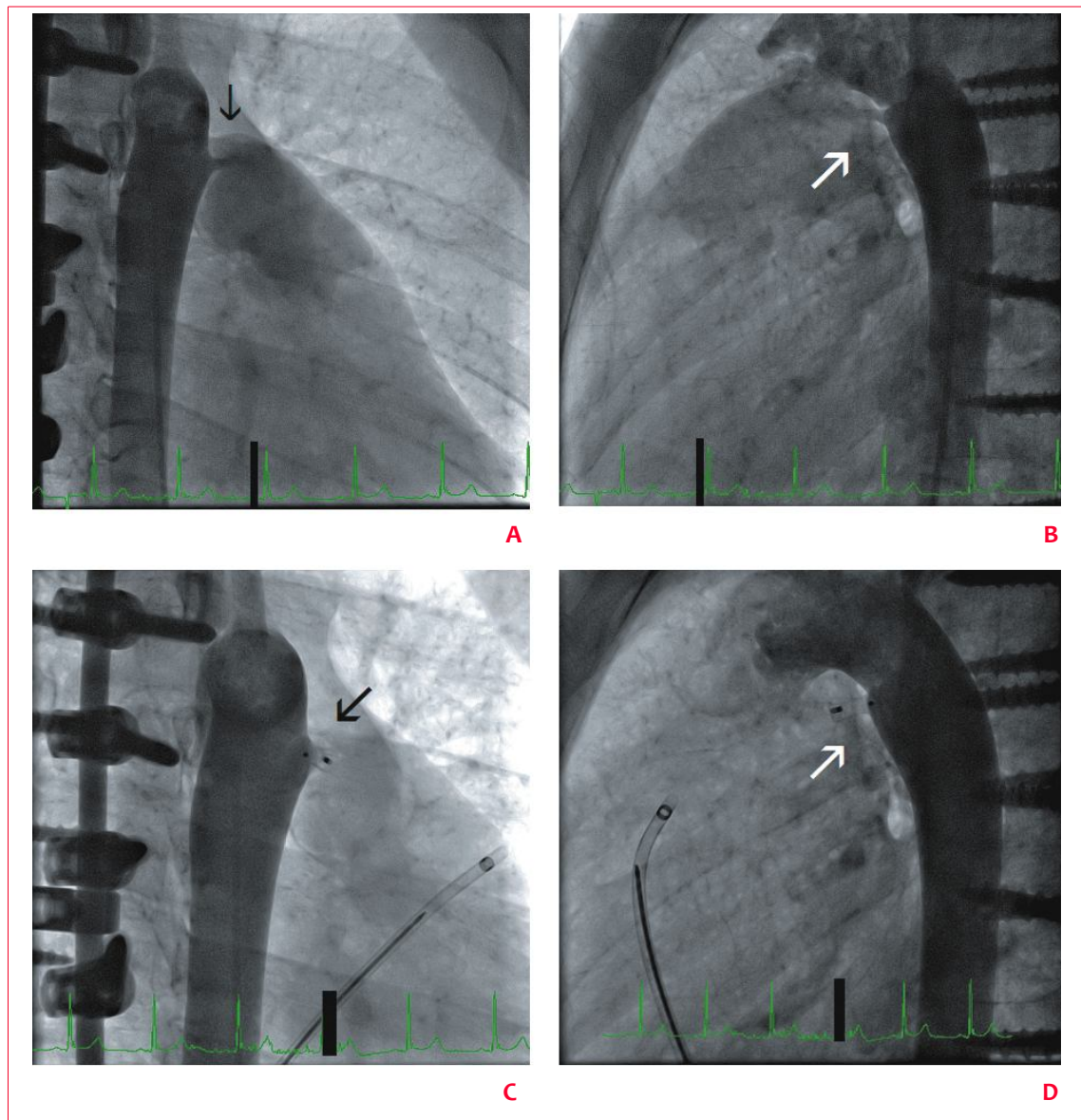


Figura 7. Ejemplo de cierre de ductus persistente en paciente adulto. Aortograma en proyección oblicua derecha anterior (A) y proyección lateral (B) muestran ductus de tamaño pequeño a moderado con cortocircuito de izquierda a derecha (flechas). Luego del cierre con dispositivo de Amplatzer se ve la ausencia de flujo residual y la buena posición del dispositivo dentro del ductus (flechas) con el disco de retención en la ampolla aórtica ductal, en ambas proyecciones (C y D).

tensa circulación colateral asociada a una CoAo severa en la imagen angiográfica, por resonancia o tomografía. La CoAo en el adulto, además de presentar hipertensión arterial, está asociada a enfermedad coronaria precoz, insuficiencia cardíaca y accidentes cerebrovasculares debido a aneurismas cerebrales. En el adulto se prefiere el uso de stent, dado que en general no existen las limitaciones del paciente de edad pediátrica en cuanto al tamaño de la arteria femoral, ni el problema relacionado al crecimiento. En EEUU solo se tiene acceso al CP Numed stent recubierto, el cual se encuentra en etapa de investigación (figura 12). Existen pacientes con alto riesgo de disección para quienes es esencial contar

con stents recubiertos. Estos incluyen: coartaciones severas de menos de 5 mm de diámetro, pacientes de edad de más de 60 años, síndrome de Turner o Marfan, pacientes con dilatación aneurismática de la aorta. De todas maneras, no es posible predecir completamente qué paciente puede desarrollar un aneurisma o una disección, con sangrado, y necesitar el implante de un stent recubierto de emergencia, por lo que se recomienda siempre disponer de los mismos cuando se realizan este tipo de intervenciones. El éxito del procedimiento es de más de 95%, con una incidencia de complicaciones relativamente baja (1%) que incluyen disección y aneurisma⁽²⁷⁻²⁹⁾. La morbilidad quirúrgica es relativamente

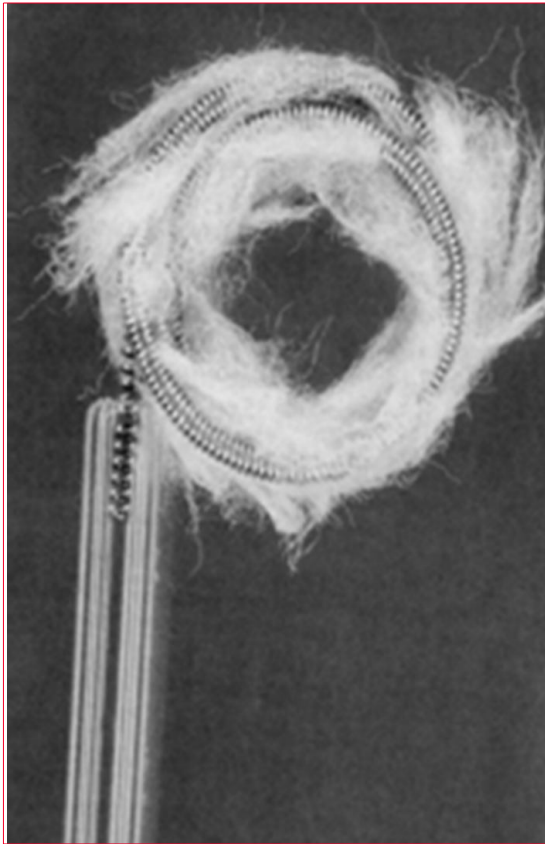


Figura 8. Ejemplo de *coil* con tornillo que permite reposicionar y realizar un cierre controlado.

más elevada, incluyendo derrame pleural, hemótorax, parálisis de los nervios laríngeo y frénico, así como la formación de aneurismas. Por lo tanto, para pacientes que son candidatos a la intervención percutánea, se prefiere el procedimiento percutáneo al quirúrgico. Como todo stent arterial grande, el manejo incluye el uso de antiagregantes plaquetarios por seis meses. Luego de la intervención, sea percutánea o quirúrgica, se recomiendan estudios de imagen por lo menos cada cinco años, para evaluar al área de intervención y detectar el eventual desarrollo de aneurisma aórtico (figura 13a, 13b y 13c).

c. Estenosis venosas sistémicas

Tanto en pacientes con historia previa de cirugía de Mustard o Senning como en aquellos que tuvieron cirugía previa en relación con venas sistémicas, se pueden desarrollar obstrucciones venosas, las que son susceptibles de tratamiento percutáneo con implante de stent.

d. Estenosis de venas pulmonares

En pacientes adultos la causa más frecuente de desarrollo de estenosis en venas pulmonares es secun-



Figura 9. Angiografía pulmonar izquierda selectiva, se visualiza estenosis periférica severa de ramas pulmonares.



Figura 10. Ilustración de un balón de corte utilizado para tratar la estenosis de sectores fibrosos de arterias pulmonares de hasta 8 mm de diámetro.

daria a aislamiento eléctrico de venas pulmonares para tratamiento de la fibrilación auricular. El uso de stent en estos casos puede ser curativo.

5. Miscelánea

a. Creación de una comunicación intracardiaca

Rara vez pacientes de edad adulta con CC severas desarrollan hipertensión arterial pulmonar severa asociada a síncope. En estos casos la creación de una comunicación interauricular permite un cortocircuito de derecha a izquierda bajando la presión en las cavidades derechas. Esto disminuye el riesgo de muerte súbita. El procedimiento se realiza a través de una punción transeptal seguida por dilatación con balón y a veces implante de stent.

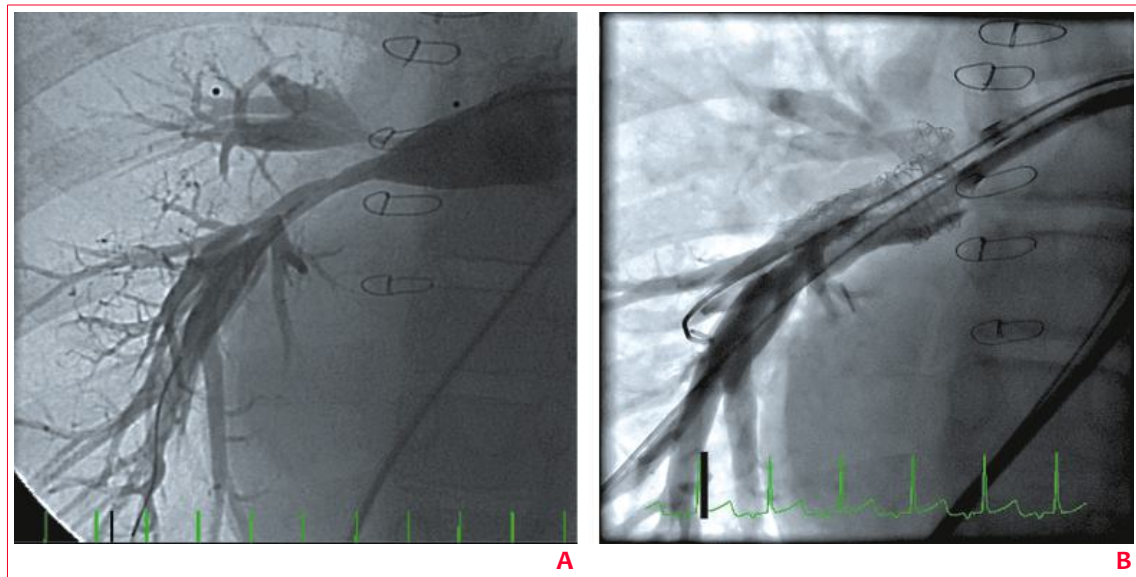


Figura 11. Ejemplo de estenosis de rama periférica en paciente con arteriopatía de Williams. A) Se ven estenosis marcadas de todas las ramas de la arteria pulmonar derecha. B) Luego de dos cateterismos intervencionistas mediante dilatación con balón de alta presión, ultra-alta presión y de corte, así como implante de stents, se ve una mejoría marcada del diámetro de las ramas estenóticas.

b. Dilatación de conductos quirúrgicos

Como parte de la reparación o paliación quirúrgica de las CC existe una gran variedad de conductos que se siguen implantando en estos pacientes. Con el correr del tiempo estos tubos se calcifican, estenosan y deterioran. El tratamiento percutáneo permite restablecer el diámetro original, típicamente con el uso de stents.

c. Dilatación/implante de stent de colaterales mayores aortopulmonares

En pacientes con tetralogía de Fallot, atresia pulmonar y colaterales múltiples que no han sido reparados, las colaterales pueden adquirir estenosis vasculares; estas lesiones pueden ser tratadas en forma percutánea con implante de stent. Consecuentemente aumenta el QP/QS y la saturación aunque puede acelerar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar hipertensiva e insuficiencia cardíaca relacionada a la sobrecarga de volumen.

d. Fugas paravalvulares

Las fugas paravalvulares pueden ocurrir luego del reemplazo quirúrgico de válvulas cardíacas. Pueden presentarse como insuficiencia valvular significativa o mínima con hemólisis. El tratamiento percutáneo ofrece una alternativa eficiente de bajo riesgo y evita la reintervención quirúrgica. El sitio de acceso depende de la localización de la fuga. Los dispositivos que se han utilizado para este tipo de intervención son múltiples, incluyendo dispositivos de cierre de CIA, ductus, CIV, coils o vascular plugs.



Figura 12. Ilustración del stent recubierto Numed.

Conclusiones

El cateterismo intervencionista juega un rol fundamental en el manejo de los pacientes adultos con CC. Actualmente los avances técnicos han logrado una notable expansión de las intervenciones y se aplican a casi todas las situaciones.

Bibliografía

1. **Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al.** ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee on Practice Guidelines).

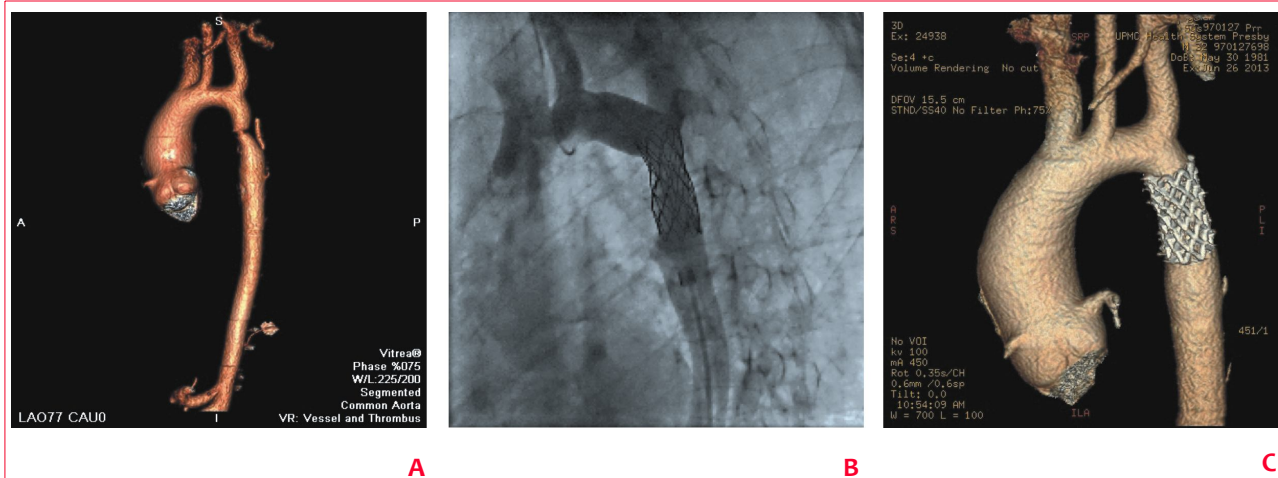


Figura 13. Ejemplo de coartación nativa del adulto, severa, tratada con stent. A) Tomografía computada con imagen tridimensional de la aorta mostrando coartación severa, focal, ductal. B) Angiografía que muestra marcada mejoría del diámetro de la coartación posimplante de stent. C) Tomografía computada al año siguiente mostrando stent en correcta posición, sin reestenosis ni desarrollo de aneurisma.

- tee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:e143-263.
2. **Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR.** Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. *Am J Cardiol* 1990; 65: 775-83.
3. **Reich O, Tax P, Marek J, Raizek V, Gillick J, Tomek V, et al.** Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart* 2004; 90: 70-6.
4. **Al Kasab S, Ribeiro P, Al Zaibag M.** Use of a double balloon technique for percutaneous balloon pulmonary valvotomy in adults. *Br Heart J* 1987; 58: 136-41.
5. **Moguillansky D, Rome JJ, Schneider H, Kreutzer J.** Role of high-pressure balloon valvotomy for resistant pulmonary valve stenosis. *Congenital Heart Disease* 2010; 5(2):134-40.
6. **Harrild DM, et al.** Long-term pulmonary regurgitation following balloon valvuloplasty for PS *J Am Coll Cardiol* 2010; 55:1041-7.
7. **Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Merckx J, Aggoun Y, Bonnet D, et al.** Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet*. 2000; 356(9239):1403-5.
8. **Kenny D, Hijazi ZM, Kar S, et al.** Percutaneous implantation of the Edward SAPIEN transcatheter heart valve for conduit failure in the pulmonary position: Early phase 1 results from an international multicenter clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 2248-56.
9. **McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, Jones TK, Cheatham JP, Lock JE, Vincent JA.** Short and medium-term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US melody valve trial. *Circulation* 2010; 122(5):507-16.
10. **Coats L, Bonhoeffer P.** Trans-catheter Pulmonary Valve Implantation: A Decade of Technology. *Congenital Cardiology Today* 2011; 14: 14-9.
11. **Nordmeyer J, Lurz P, Khambadkone S, Schievano S, Jones A, McElhinney DB, et al.** Pre-stenting with a bare metal stent before percutaneous pulmonary valve implantation: acute and 1-year outcomes. *Heart* 2011. 97(2):118-23.
12. **Demkow M, Biernacka EK, Spiewak M, Kowalski M, Siudalska H, Wolski P, et al.** Percutaneous pulmonary valve implantation preceded by routine pre-stenting with a bare metal stent. *Catheter Cardiovasc Interv* 77(3):381-9.
13. **Momenah TS, El Oakley R, Al Najashi K, Khoshhal S, Al Qethamy H, Bonhoeffer P.** Extended application of percutaneous pulmonary valve implantation. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53(20):1859-63.
14. **Armstrong AK, Balzer DT, Cabalka AK, Gray RG, Javoi AJ, Moore JW, et al.** One-Year Follow-Up of the Melody Transcatheter Pulmonary Valve Multicenter Post-Approval Study. *JACC Cardiovasc Interv* 2014; 7(11): 1254-62.
15. **McElhinney DB, Benson LN, EickenA, Kreutzer J, Padera RF, Zahn EM.** Infective endocarditis after transcatheter pulmonary valve replacement

- using the Melody Valve: Combined results of 3 prospective North American and European studies. *Circ Cardiovasc Interv* 2013; 6 (3) 292-300.
16. **Feltes TF, Bacha E, et al** Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123:2607-52.
 17. **Bacha EA, Marshall AC, McElhinney DB, del Nido PJ.** Expanding the hybrid concept in congenital heart surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2007:146-50.
 18. **Reich O, Tax P, Marek J, Razek V, Gilik J, Tomek V, et al.** Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart* 2004; 90:70-6.
 19. **Leon MB, Smith CR, Mack M, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, et al.** Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N Engl J Med* 2010; 363:1597-607.
 20. **Smith CR, Leon MB, Mack MJ, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, et al.** Transcatheter versus surgical aortic-valve replacement in high-risk patients. *N Engl J Med* 2011; 364:2187-98.
 21. **Carabello BA.** Contemporary Reviews in Cardiovascular Medicine: Modern Management of Mitral Stenosis. *Circulation* 2005; 112: 432-7.
 22. **Dhillon R, Thanopoulos B, Tsaousis G, Triposkiadis F, Kyriakidis M, Redington A.** Transcatheter closure of atrial septal defects in adults with the Amplatzer septal occluder. *Heart* 1999; 82: 559-62.
 23. **Arzamendi D, Miró J.** Percutaneous Intervention in Adult Congenital Heart Disease. *Rev Esp Cardiol* 2012; 65(8):690-9.
 24. **Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry SB, Lock JE.** Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1026-32.
 25. **Valente AM, Lock JE, Gauvreau K, Rodriguez-Huertas E, Joyce C, Armsby L, et al.** Predictors of long-term adverse outcomes in patients with congenital coronary artery fistulae. *Circ Cardiovasc Interv* 2010; 3:134-9.
 26. **Kreutzer J, Landzberg M, Preminger TJ, Mandell VS, Treves ST, Reid LM, Lock JE.** Peripheral Pulmonary Stenosis in the Adult. *Circulation* 1996; 93(7):1417-23.
 27. **Forbes TJ, Kim DW, Du W, Turner DR, Holzer R, Amin Z, et al.; CCISC Investigators.** Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2664-74.
 28. **Forbes TJ, Moore P, Pedra CA, Zahn EM, Nykanen D, Amin Z, et al.** Intermediate follow-up following intravascular stenting for treatment of coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007; 70:569-77.
 29. **Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE.** Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:1518-23.