

# CATETERISMO TERAPÉUTICO EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

DIEGO G. VILLAR<sup>a</sup>, RAFAEL AHUAD GUERRERO<sup>b</sup>, MARCELO RIVAROLA<sup>c</sup> Y LUIS TRENTACOSTE<sup>d</sup>

## INTRODUCCIÓN

El cateterismo intervencionista en el paciente adulto con cardiopatía congénita se ha transformado claramente en un nuevo campo de la medicina, estrechamente ligado en sus orígenes al cateterismo terapéutico pediátrico y en gran parte a la historia individual de sus pacientes.

Podemos dividir estos pacientes en dos grupos claramente diferenciados: A) Lesiones Nativas: más sencillo de diagnosticar y tratar con excelentes tasas de éxito (CIA, Coartación de Aorta, Ductus, CIV), y, B) aquellos que presentan lesiones residuales: grupo más amplio que obliga a tener en cuenta datos previos como el diagnóstico inicial de la cardiopatía, los tipos y números de cirugías realizadas, el material protésico utilizado, las prótesis insertadas, los dispositivos endovasculares previos, situación que requiere habitualmente de múltiples procedimientos para obtener resultados óptimos y de médicos con experiencia en cardiología intervencionista y especialistas en cardiopatías congénitas

Revisaremos en este artículo los avances más importantes de la terapéutica endovascular de la última década que se relacionan a la cardiopatía congénita del adulto.

## 1. Valvuloplastia Pulmonar

La estenosis pulmonar representa un 7-12% de las enfermedades cardiacas congénitas. Cuando esta enfermedad se presenta en la edad adulta los pacientes desarrollan mayor sintomatología comparada a los jóvenes. Los gradientes

mayores a 50 mmHg generalmente se asocian con mala evolución por IAM de VD, arritmias ventriculares, síncope, insuficiencia cardíaca y muerte súbita.

La valvulotomía con balón debería ser el procedimiento de elección en el tratamiento de los pacientes con estenosis pulmonar.

### Indicación:

- Gradiente > 40 mm Hg independientemente de los síntomas.
- Gradiente < 40 mm Hg c/síntomas o disfunción ventrículo subpulmonar.
- Existen técnicas con balones único, dobles y hasta triples dependiendo el diámetro del anillo pulmonar, utilizando un diámetro de balón entre 1,2 a 1,5 veces mayor al anillo pulmonar.

## 2. Estenosis de Ramas Pulmonares

La estenosis de las arterias pulmonares puede producirse en cualquier segmento del árbol vascular pulmonar y generalmente se presentan asociadas a otras cardiopatías complejas (tetralogía de Fallot, síndrome de Williams, etc.).

Además de las causas ya conocidas de estenosis de ramas pulmonares (congénitas o posquirúrgicas), se agregan en el adulto:

- TEP crónico,
- Infiltración o compresión tumoral,
- Arteritis inflamatoria,
- Fibrosis perivascular,
- Cicatrices post resección pulmonar, etc.



- a. Cardiólogo Intervencionista en Cardiopatías Congénitas. Medico de Planta de la Sección Hemodinamia de la División Cardiología del Hospital de Niños "Dr Ricardo Gutiérrez".
- b. Cardiólogo Intervencionista en Cardiopatías Congénitas. Medico de Planta de la Sección Hemodinamia de la División Cardiología del Hospital de Niños "Dr Ricardo Gutiérrez".
- c. Cardiólogo Intervencionista en Cardiopatías Congénitas. Medico de Planta de la Sección Hemodinamia de la División Cardiología del Hospital de Niños "Dr Ricardo Gutiérrez".
- d. Jefe de Servicio de la Sección Hemodinamia y Cardiólogo Intervencionista en Cardiopatías Congénitas de la División Cardiología del Hospital de Niños "Dr Ricardo Gutiérrez".

**Indicación de Intervención está aceptada:**

- Presión VD >50% presión sistémica.
- Cianosis por presencia de cortocircuito de derecha a izquierda (CC DI).
- Disfunción ventrículo subpulmonar.
- Desbalance flujo pulmonar (20-25% del flujo a un pulmón).
- Insuficiencia pulmonar severa.

La angioplastia es el tratamiento de elección y se puede realizar con balones de baja y alta. En aquellos casos que las lesiones son rígidas se utiliza el "cutting" balón. La angioplastia se considera efectiva cuando se logra un aumento del diámetro de la lesión mayor a un 50% y/o una disminución mayor al 20% en la relación presión sistólica del VD y presión sistémica. En caso de lesiones elásticas estaría indicado el uso de stents, los cuales ofrecen como beneficio:

- Mayor lumen final.
- Menor reestenosis.
- Posibilidad de redilatar.

**Las complicaciones que pueden presentarse son:**

- Reestenosis.
- Aneurismas.
- Ruptura.
- Edema uni o bilateral.
- Trombosis.
- Hemoptisis.

**3. Coartación de Aorta**

La coartación de aorta en el adulto sin tratamiento presenta un riesgo aumentado de HTA, disfunción del ventrículo izquierdo, coronariopatía precoz, y la posibilidad de disección o ruptura de la aorta y vasos cerebrales.

**Indicación:**

- Grad. > 20 mmHg aún en asintomáticos
- Grad. < 20 mmHg con disfunción sist/diast VI

El tratamiento de elección en todo paciente adulto con coartación de aorta, ya sea nativa o reestenosis postintervención (quirúrgica o cateterismo), es la angioplastia con colocación de stent cubierto. Entre las ventajas de esta técnica se pueden enumerar:

- Reduce la necesidad de sobredistensión de la pared para lograr una dilatación efectiva, disminuye el riesgo de aneurisma.
- Estabiliza la pared disminuyendo el riesgo de disección.
- Evita el fracaso en lesiones elásticas
- Modifica las características de la pared por encima y por debajo de la obstrucción.
- La angioplastia con balón sin stent en la coartación nativa ha demostrado una mayor incidencia de efectos adversos:
- Mayor incidencia aneurismas que cirugía (8-35%).
- Mayor reestenosis que cirugía (8%).
- Posibilidad de disección/rotura.

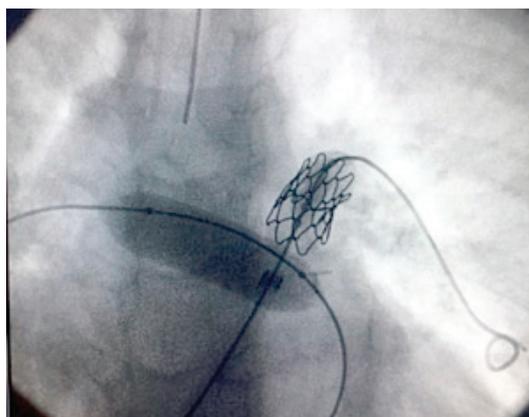
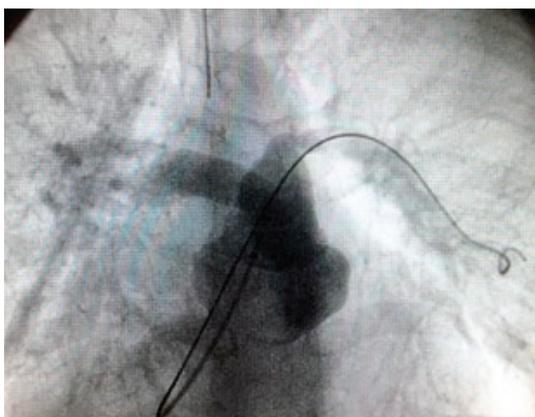
**4. Cierre CIA**

La comunicación interauricular es el defecto congénito más frecuente en el adulto. Se manifiesta a través de un cortocircuito de izquierda a derecha por diferencia de compliance o distensibilidad ventricular.

La indicación de cierre:

- QP: QS > 1,5/1. Flujo pulmonar / Flujo sistémico
- RP < 8 U ó RP/RS < 0,2 a 0,4. Resistencia pulmonar / Resistencia sistémica

**Imágenes 1 y 2. Estenosis en origen de rama pulmonar izquierda, a la derecha angioplastia con Stent de la lesión.**



Para el cierre percutáneo, la comunicación interauricular debe ser tipo ostium secundum de un diámetro en general no mayor al 50% del septum interauricular en adultos hasta 36mm y tener bordes adecuados.

El procedimiento se realiza siempre con eco transesofágico .

En el adulto hay que tener en cuenta dos situaciones clínicas: como son la disfunción diastólica del ventrículo izquierdo (por cardiopatía isquémica, hipertensiva o restrictiva) y el grado de hipertensión pulmonar.

En el caso de la disfunción restrictiva del ventrículo izquierdo, el cierre de la comunicación puede provocar un edema pulmonar, razón por la cual, si la presión media de aurícula izquierda supera los 15 mmhg, debemos hacer la prueba de oclusión con balón.

Se ocluye la CIA inflando un balón adecuado para su tamaño durante 15 minutos. Si la presión aumenta más de 5 mmhg se debe postergar el procedimiento, y se deberá investigar la presencia de hipertensión arterial no tratada en dicho pacientes.

En el caso de la hipertensión pulmonar (presión pulmonar media mayor de 25 mmhg) se debe realizar test de Vasoreactividad pulmonar (suministrando oxígeno, óxido nítrico o prostaciclina) y el test de oclusión transitoria con balón.

Se puede efectuar el cierre de la comunicación cuando hay un descenso de la presión pulmonar media mayor del 25% sin descenso de la presión sistémica o disminución del valor absoluto > de 10 mmHg de la presión media pulmonar.

Existen varios tipos de dispositivos endovasculares que tienen en común ser autocentrantes en base a dos discos de nitinol.

## 5. Cierre FOP

El foramen oval permeable se encuentra presente en aproximadamente el 25% de la población, no se lo considera una enfermedad congénita pero se lo ha reconocido como mediador de diversas enfermedades, considerándose indicación para su cierre las siguientes causas:

### Indicación:

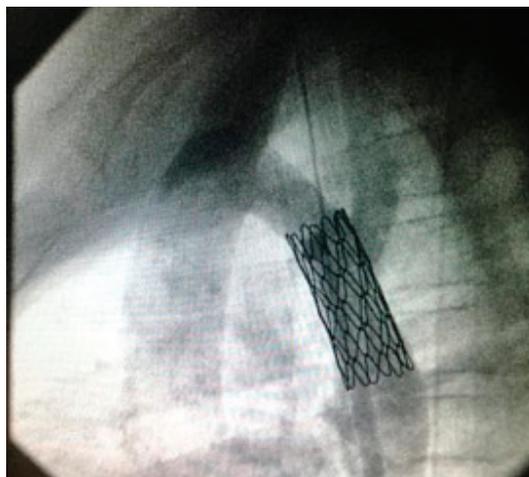
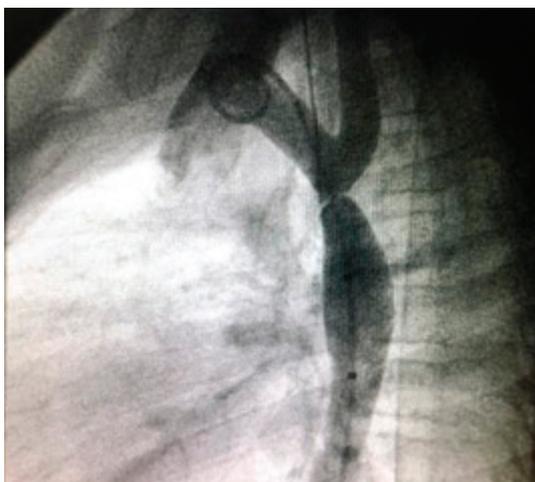
- Stroke criptogénico recurrente
- Stroke criptogénico con contraindicación para el uso de antiagregantes o anticoagulantes
- Stroke + Sme. Hipercoagulabilidad.
- Embolia pulmonar con foramen oval permeable.
- Buzos profesionales de profundidad.
- Sme. Platipnea-ortodeoxia.
- Migrañas incoercibles e invalidantes.

El procedimiento se realiza en forma similar al cierre de una CIA utilizando un dispositivo endovascular, este posee un diseño especial que lo diferencia de aquellos para cierre de una CIA . Algunos grupos médicos realizan el procedimiento sin el monitoreo de eco transesofágico ni la necesidad de anestesia general.

## 6. Ductus Arterioso Permeable

El cierre por cateterismo percutáneo es el método de elección para cierre del DAP en pacientes de casi todas las edades y tipos de anatomía.

Imagen 3 y 4. Aortograma que muestra Coartación de Aorta, a su lado tratamiento de la lesión con Stent.



Las indicaciones para el cierre con dispositivo en pacientes adultos son:

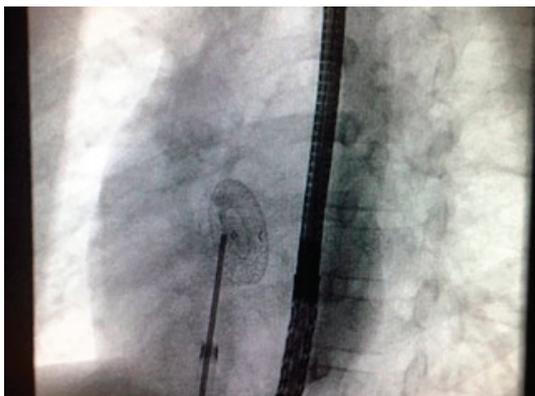
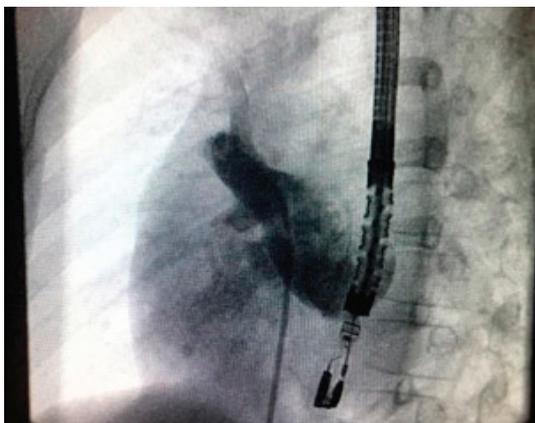
- Dilatación de cavidades izquierdas.
- Arritmias (habitualmente supraventriculares).
- Insuficiencia cardíaca congestiva.
- Endocarditis bacteriana previa.
- Hipertensión pulmonar reversible con tratamiento médico.

*Contraindicado si:*

- La resistencia vascular pulmonar (RVP) > 8 U Wood.
- La relación resistencia pulmonar/resistencia sistémica (Rp/Rs) > 0,4.
- Si la presión arterial pulmonar (PAP) sistólica es > 60% de presión arterial sistólica (PAS), aun sin cortocircuito de derecha a izquierda se debe realizar prueba de oclusión con balón (hiperoxia-óxido nítrico). Si con la prueba de oclusión la PAP disminuye a menos del 60% de la PAS, es posible el cierre.

Se cuentan con varios tipos de dispositivos para realizar el cierre del ductus arterioso.

*Imágenes 5 y 6. Se observa pasaje de contraste por una comunicación interauricular, abajo cierre de la CIA con dispositivo endovascular.*



## 7. Válvula Pulmonar Percutánea

La necesidad de reemplazar la válvula pulmonar se produce en el seguimiento de distintas patologías que requirieron reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (Tetralogía de Fallot, Tronco Arterioso, reparación tipo Rastelli).

Puede tratarse de estenosis, de insuficiencia o formas combinadas de disfunción valvular. Estas patologías son usualmente bien toleradas en la infancia y la adolescencia. La aparición de arritmias, intolerancia al ejercicio, fallo cardíaco y muerte se incrementa durante la tercera década postoperatoria. Estas lesiones residuales alteran la función del ventrículo derecho en forma crónica y progresiva. Lamentablemente varios factores limitan la longevidad de las válvulas biológicas por lo que los pacientes requerirán varias reintervenciones. La posibilidad de utilizar una alternativa menos invasiva como es la válvula pulmonar percutánea es claramente atractiva para los pacientes, cardiólogos y cirujanos.

La utilización de la vía percutánea es menos traumática, sin necesidad de bomba de circulación extracorpórea y con menor tiempo de internación.

**Las indicaciones para el recambio valvular son:**

**Pacientes asintomáticos con 2 o más de los siguientes criterios:**

- Volumen de fin de diástole de ventrículo derecho > 150 ml/m<sup>2</sup> ó z-score > 4.

*Foto 7. MelodyValve (Medtronic) compuesta por válvula de vena yugular bovina dentro de CP Stent y dispositivo de vainas para su colocación.*



- Volumen de fin de sístole de ventrículo derecho > 80 ml/m<sup>2</sup>
- Fracción de eyección de ventrículo derecho < 47%.
- Fracción de eyección de ventrículo izquierdo < 55%.
- Aneurisma grande en el tracto de salida de ventrículo derecho.
- Duración del qrs > 140 ms.
- Taquiarritmia sostenida relacionada a sobrecarga de volumen de ventrículo derecho.
- Obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho, con presión sistólica en ventrículo derecho > 2/3 de la sistémica.

#### Pacientes Sintomáticos:

Signos o síntomas atribuidos a sobrecarga de volumen de ventrículo derecho documentados por Resonancia Magnética o imagen alternativa y que cumpla con más de uno de los criterios cuantitativos referidos previamente.

En Argentina por el momento existe una sola válvula autorizada para uso compasivo llamada *MelodyValve (Medtronicinc)*, compuesta por una válvula de vena yugular bovina que está suturada dentro de un CP? stent (iridio y platino). Para su colocación es necesario previamente preparar la zona con stents. La condición anatómica favorable para esta válvula es que la conexión sea tubular (homoinjerto, válvulas protésicas biológicas, etc) entre 16 y 22 mm.

Una nueva válvula que existirá en el mercado argentino, en un futuro próximo es la válvula Venus. Se trata de un stent de nitinol autoexpandible cubierto con pericardio porcino excepto en su porción distal y tres cúspides de pericardio porcino. Es útil para tracto de salida ventrículo derecho dilatado y/o parche transanular. Sus diámetros en la porción media van de 16 a 36 mm y su longitud expandida entre 42 y 66 mm.

Es requisito indispensable previo al implante de cualquier válvula percutánea descartar la eventual compresión de las arterias coronarias por la dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho.

#### CONCLUSIONES

El cateterismo cardíaco terapéutico en el adulto con cardiopatía congénita sigue siendo un fenómeno relativamente nuevo pero con un gran crecimiento. Los avances en la técnica y la tecnología permiten ahora hacer intervenciones cada vez más complejas con altas tasas de éxito y cada vez menos riesgos, requiriendo para ello un fuerte trabajo colaborativo entre los cardiólogos especializados en CCA y los y los cardiólogos intervencionistas.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Meadows J, Landzberg M. Advances in Transcatheter Interventions in Adults With Congenital Heart Disease. *Prog Cardiovasc Dis* 2011;53:265-73.
2. Bermúdez-Cañete R, Abelleira C, Sánchez I. Cardiopatías congénitas del adulto: procedimientos terapéuticos percutáneos. *Rev Esp Cardiol Supl* 2009;9:75E-97E.
3. Chamiéa F, Chamiéb D, Do Nascimento Simões LC, et al. Procedimientos Percutáneos Combinados en Defectos Estructurales y Congénitos. *Rev Bras Cardiol Invasiva* 2015;23(1):61-5.
4. Inglesias I Md, Landzberg J. M. Md. Congenital Heart Disease For The Adult Cardiologist. *Interventional Catheterization In Adult Congenital Heart Disease. Circulation* 2007;115:1622-33.
5. Arzamendi D, Miro J. Intervencionismo En Las Cardiopatías Congénitas del Adulto. *Rev. Esp. Cardiol* 2012;65(8):690-9.
6. Consenso de Valvulopatías. *Revista Argentina de Cardiología* 2015; 83 (1). Guidelines For The Management Of Adults With Congenital Heart Disease. *JACC*,2008 Vol 52 (23)December 143-263.
7. Mulyadi M Djer, Dimas Dwi Saputro, Sukman Tulus Putra, et al. Transcatheter Closure Of Patent Ductus Arteriosus: 11 Years Of Clinical Experience In Cipto Mangunkusumo Hospital, Jakarta,Indonesia. *Pediatr Cardiol* (2015) 36:1070–1074. DOI 10.1007/S00246-015-1128-2.
8. Kreutzer J. Implantación percutánea de válvula pulmonar. *Rev Argent Cardioangiol Intervencionista* 2013;4(2):84-91.
9. Silva Ribeiro M, Pedra C, Costa R, et al. Experiencia Inicial con el Implante Percutáneo de la Válvula Melody en Brasil. *Rev Bras Cardiol Invasiva* 2014;22(3):275-85 Doi: 10.1590/0104-1843000000045.

Texto recibido: Diciembre 2016.

Aprobado: Enero 2017.

No existen conflictos de interés a declarar.

Forma de citar; Villar DG y col. Cateterismo terapéutico en cardiopatías congénitas del adulto.

Rev. Hosp. Niños (B. Aires) 2017;59(265):105-109.