

Editorial

Intervencionismo en las cardiopatías congénitas del adulto

Percutaneous Intervention in Adult Congenital Heart Disease

Dabit Arzamendi^{a,*} y Joaquim Miró^b^a Servicio de Cardiología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España^b Interventional Cardiology Department, Centre Hospitalier Universitaire Sainte-Justine, Montreal, Canadá

Historia del artículo:

On-line el 28 de junio de 2012

Diagnosticar y manejar exitosamente las cardiopatías congénitas representa uno de los mayores triunfos de la medicina y la cirugía cardiovascular en el siglo xx. La publicación del libro «*Congenital Malformations of the Heart*», por la Dra. H. Taussig¹, abrió las puertas a la comprensión de la cardiopatía congénita. Durante ese mismo periodo se produjeron los primeros hitos en el tratamiento de las cardiopatías congénitas: John H. Gibbon realizó la primera cirugía cardíaca abierta en un paciente con una comunicación interauricular (CIA); Robert Gross describió por primera vez la ligadura del *ductus* arterial; Clarence Craford, la resección de una coartación aórtica y la propia Taussig, junto con Blalock, publicó su experiencia con el *shunt* paliativo utilizado para enfermedades cardíacas cianóticas. El desarrollo y la incorporación de nuevas técnicas quirúrgicas, junto con un mejor cuidado médico de estos pacientes, han posibilitado una reducción significativa de la mortalidad desde un 20% en la década de los años setenta hasta el 5% actual. Como consecuencia, el número de adultos con cardiopatías congénitas ha crecido rápidamente, y se está acercando a 1 millón en América del Norte^{2,3} y se estima que son unos 100.000 en España⁴. Aproximadamente el 60% de las cardiopatías congénitas se diagnostican en bebés menores de 1 año de edad, el 30% en niños y el 10% en adultos. Sin embargo, gracias al incremento de la supervivencia, hay más adultos que niños con lesiones congénitas, que requieren, en su mayoría, seguimiento y cuidados toda su vida. Además, muchos de estos pacientes necesitarán nuevas intervenciones durante el seguimiento, y siendo una población que ha requerido de múltiples operaciones previas, el campo del intervencionismo transcatheter adquiere un especial interés.

Durante las últimas dos décadas, el enfoque del diagnóstico y el tratamiento de adultos con cardiopatías congénitas se ha transformado totalmente. Durante muchos años el laboratorio de hemodinámica fue el lugar de diagnóstico, mientras que la sala de operaciones era el sitio de tratamiento. Ahora, el laboratorio de imagen (ecocardiografía, resonancia magnética [RM], tomografía computarizada [TC], etc.) es el sitio de diagnóstico, y el tratamiento primario invasivo se realiza con mayor frecuencia en el laboratorio de hemodinámica y cateterización cardíaca. El grupo de intervenciones que se realizan en el laboratorio de cateterización cardíaca se

puede resumir en: a) enfermedad valvular; b) defectos del septo; c) obstrucciones vasculares; d) fistulas y colaterales, y e) lesiones residuales y dehiscencias de la cirugía. *Grosso modo*, el abordaje podría simplificarse en dos grupos de intervenciones: a) las que requieren la desobstrucción de un conducto vascular o una válvula, que se tratan con procedimientos de dilatación utilizando balones, *stents* o *stents* valvulados, y b) las que requieren ocluir una comunicación anómala entre dos cavidades cardíacas o conductos vasculares, que se tratan con dispositivos de cierre o *coils* (fig. 1).

ORGANIZACIÓN DEL LABORATORIO Y EL EQUIPO DE HEMODINÁMICA

El intervencionismo pediátrico ha ido asumiendo procedimientos más y más complejos que requieren un abordaje multidisciplinario. Por una parte, es necesario el apoyo de un grupo de cardiólogos y cirujanos pediátricos que evalúen adecuadamente a los pacientes y discutan los casos antes de referir a los pacientes al laboratorio de hemodinámica. Por otra, es indispensable un grupo de especialistas en imagen con amplia experiencia en cardiopatías congénitas y que pueda realizar TC, RM y ecocardiografía tridimensional. La adecuada indicación clínica y un estudio de imagen de calidad facilitarán el abordaje de la intervención. Y por último, un grupo de intervencionismo, que idealmente debería de estar formado por un cardiólogo intervencionista pediátrico, un cardiólogo intervencionista de adultos y un cirujano cardíaco experto en cardiopatías congénitas, capaces de realizar procedimientos híbridos de forma conjunta.

Para poder asumir todo tipo de procedimientos con garantías, se recomienda disponer de una sala híbrida con un tamaño de unos 80 m², que posibilite la presencia simultánea en la sala del equipo de anestesia (respirador, monitores, etc.), equipo de imagen (aparato de ecocardiografía), perfusionistas (aparato de circulación extracorpórea), equipo de electrofisiología (equipo de ablación y cartografía tridimensional), mesa de material quirúrgico y mesa de material de hemodinámica. El aparato de escopia biplanar presenta la ventaja de posibilitar adquisiciones perpendiculares simultáneas que facilitan el reconocimiento anatómico y la localización de los catéteres y la posterior reconstrucción tridimensional de las imágenes. Además, los nuevos equipos posibilitan una rotación de -135° a 135° manteniendo la zona de la cabeza del paciente accesible para los

* Autor para correspondencia: Hospital de de la Santa Creu i Sant Pau, Sant Antoni Maria Claret 167, 08025 Barcelona, España.

Correo electrónico: darzamendi@santpau.cat (D. Arzamendi).

Full English text available from: www.revespcardiol.org

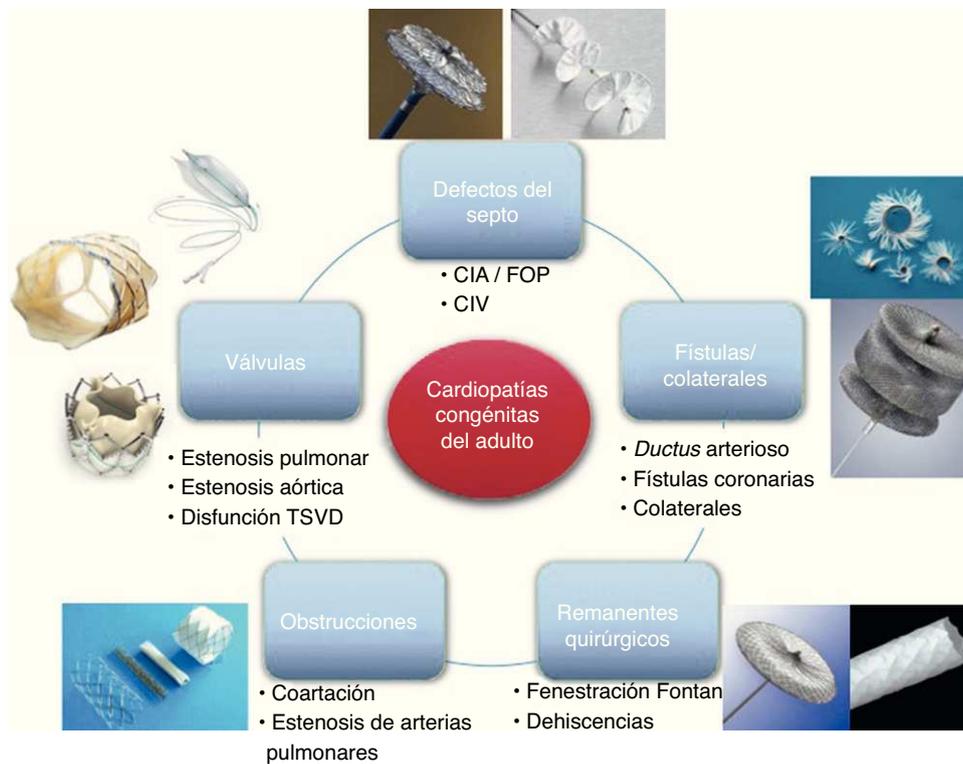


Figura 1. Esquema de los diferentes tipos de procedimientos del intervencionismo en la cardiopatía congénita del adulto. Se agrupan las afecciones en defectos del septo, valvulopatías, obstrucciones, remanentes quirúrgicos y fístulas-colaterales. Cada grupo se acompaña con imágenes del dispositivo que se utiliza habitualmente para tratar la afección. CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; FOP: foramen oval permeable; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho. Modificado con permiso de Palacios et al⁵.

anestesiastas y ecocardiografistas. La posibilidad de que la mesa de control pueda adoptar la posición de Trendelenburg y 20-30° de giro lateral facilitará un posible abordaje quirúrgico. En cuanto a la integración de toda la información disponible, la presencia de seis pantallas planas con eje rotacional posibilita la integración del polígrafo, la imagen de fluoroscopia anteroposterior y lateral, la ecografía, el ultrasonido intravascular y la TC/RM. Actualmente se dispone de *software* que permite integrar la imagen de TC sobre la fluoroscopia, lo que facilita mucho la identificación de todas las estructuras. Por último, se debe disponer de amplias existencias de material en la sala, incluyendo todo tipo y tamaños de dispositivos, balones, *stents* (recubiertos), catéteres y guías. Siempre se ha de contar con material de rescate, ante posibles complicaciones: *snare*s de diferentes tamaños y formas, *stents* recubiertos de tamaño adecuado, electrocatéteres, *kits* de punción pericárdica e incluso dispositivos de asistencia ventricular, si se considera necesario.

ENFERMEDAD VALVULAR

Valvuloplastia pulmonar

La estenosis pulmonar es un 7-12% de las enfermedades cardíacas congénitas. Hay tres morfologías valvulares: en forma de cúpula (las más frecuente y que se presenta de forma aislada), la displásica (el 20% de los casos, se asocia al síndrome de Noonan) y la unicúspide/bicúspide, que se observa como parte de la tetralogía de Fallot (fig. 2).

La valvuloplastia pulmonar tiene una historia bien documentada, ya que se trata de una de las primeras intervenciones percutáneas con resultado exitoso. Está indicada en casos con válvulas que presentan un gradiente > 30 mmHg en los pacientes sintomáticos y 50 mmHg en los asintomáticos (tabla 1)⁷. En el *Valvuloplasty and Angioplasty Congenital Anomalies Registry* se incluyó a 533 pacientes tratados con valvuloplastia pulmonar, y en

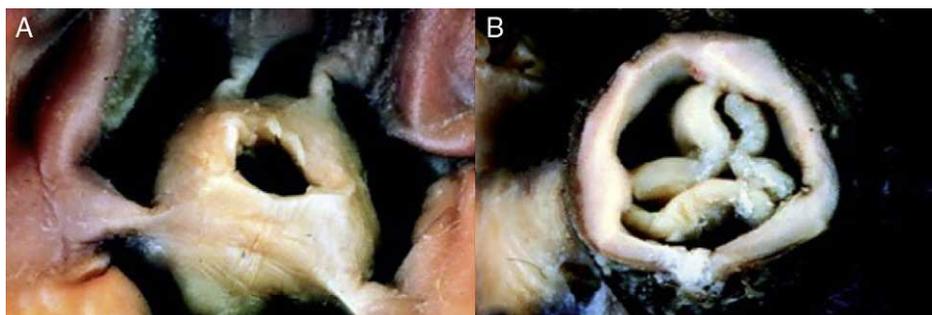


Figura 2. Imagen del aspecto macroscópico de una válvula pulmonar estenótica. A: válvula en cúpula. B: válvula displásica. Adaptado de Bruce et al⁶ con permiso del editor.

Tabla 1

Indicaciones para la valvuloplastia pulmonar según las guías clínicas del American College of Cardiology/American Heart Association 2008⁷

Indicaciones para valvuloplastia pulmonar	
Clase I	Válvula en cúpula con gradiente pico/medio por Doppler de 50/30 mmHg en pacientes sintomáticos Válvula en cúpula con gradiente pico/medio por Doppler de 60/40 mmHg en pacientes asintomáticos
Clase IIb	Válvula displásica con gradiente pico/medio por Doppler de 50/30 mmHg en pacientes sintomáticos Válvula displásica con gradiente pico/medio por Doppler de 60/40 mmHg en pacientes asintomáticos
Contraindicaciones para el cierre percutáneo	
Se recomienda cirugía en casos de insuficiencia pulmonar severa, anillo hipoplásico, estenosis supraavicular o subavicular y en pacientes con displasia valvular severa	

un seguimiento medio de 3 años, se observó que el 84% de los pacientes no requirieron nueva intervención. Un tamaño anular pequeño (típico en las válvulas displásicas), un gradiente residual elevado (> 30 mmHg) y un cociente diámetro del balón/anillo < 1,2 se demostraron predictores de resultado subóptimo⁸. La tasa de complicaciones resultó baja, a pesar de que la incidencia de cierto grado de insuficiencia pulmonar era habitual. Las insuficiencias de grado leve y moderado suelen tolerarse bien, pero se desconoce la repercusión clínica a largo plazo de las insuficiencias severas debido a la falta de seguimiento en las series publicadas.

Cuando esta enfermedad se presenta en la edad adulta, los pacientes tienen síntomas más marcados que los pacientes más jóvenes; en ellos suele concurrir una obstrucción subavicular debida a la hipertrofia producida por la obstrucción valvular crónica, las válvulas presentan mayor grado de calcificación y es muy frecuente una dilatación postestenótica importante de la arteria pulmonar (pues la mayoría de los casos son válvulas en cúpula). Para la valvuloplastia se utiliza un diámetro de balón 1,25 veces el anillo pulmonar, por lo que en los adultos frecuentemente es necesario usar dos balones simultáneos⁹ (fig. 3). En caso de válvulas displásicas, se recomienda utilizar mayor diámetro del balón, que puede alcanzar 1,5 veces el tamaño del anillo. En pacientes pediátricos hay cierta experiencia positiva con balones de corte, pero actualmente no existen diámetros suficientemente amplios para adultos. No obstante, el desarrollo de balones de valvuloplastia como el AngioSculpt® (AngioScore Inc.; Fremont, California, Estados Unidos) podría suponer una alternativa idónea para las válvulas displásicas.

Prótesis pulmonar transcáteter

Teniendo en cuenta el amplio número de pacientes adultos con cardiopatías congénitas por disfunción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), la posibilidad del reemplazo valvular por catéter supone un cambio drástico en el tratamiento de estos pacientes. Por ello, uno de los avances más importantes en el tratamiento de las cardiopatías del adulto es el desarrollo de la válvula Melody® (Medtronic Inc.; Minneapolis, Minnesota, Estados Unidos), y su aceptación para uso compasivo por la Food and Drug Administration (fig. 4). El dispositivo está construido con una válvula yugular bovina suturada en un stent Cheatham-Platinum que se monta sobre un *balloon-in-balloon* y su implantación requiere un catéter de 22 Fr. La implantación de la válvula no difiere mucho del implante de un stent en el TSVD, pero se ha de confirmar que no haya compresión de las estructuras vecinas (arterias coronarias) y tener en cuenta el tamaño, la forma y la distensibilidad del conducto (que en su mayoría están muy calcificados). En Estados Unidos se ha aprobado su uso en

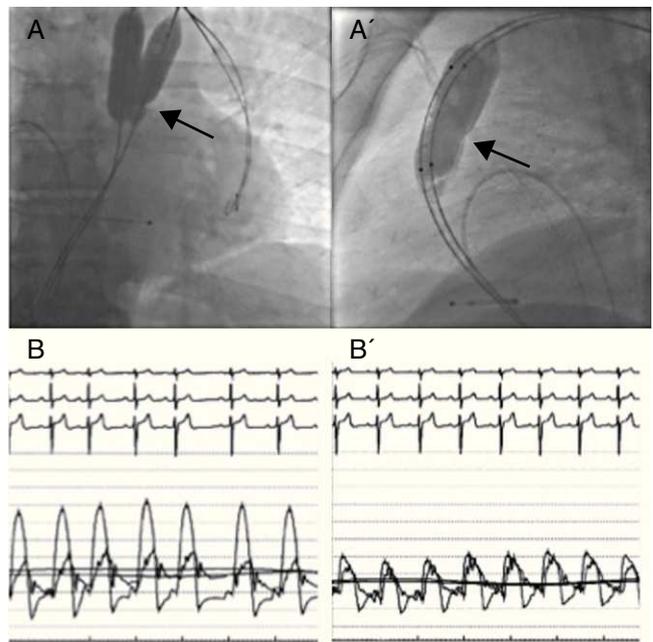


Figura 3. Valvuloplastia pulmonar en un adulto con la técnica de doble balón. A: imagen posteroanterior en fluoroscopia del inflado simultáneo de ambos balones a nivel de la válvula pulmonar. A': imagen lateral del inflado simultáneo de ambos balones; la flecha señala la muesca del balón que se produce a nivel de la estenosis. B: curvas de presión simultáneas de la arteria pulmonar y el ventrículo derecho antes de la valvuloplastia; se observa un gradiente pico-pico de 60 mmHg. B': curvas de presión simultáneas de la arteria pulmonar y el ventrículo derecho tras valvuloplastia; se observa una reducción significativa del gradiente pico-pico de 10 mmHg.

conductos circunferenciales que conectan el TVSD con la arteria pulmonar de 16-22 mm de diámetro con regurgitación o estenosis más que moderada. Sin embargo, la mayoría de las indicaciones de sustitución valvular pulmonar son para pacientes en que han dilatado el TSVD debido a la reparación de una tetralogía de Fallot con un parche transanular. Para poder extender el uso de la válvula a este grupo de pacientes, se propone implantar un *stent* en el TSVD antes del implante de la válvula¹⁰⁻¹².

Los resultados a medio plazo son buenos, con una competencia valvular adecuada y sin necesidad de reintervención a los 2 años en un 80-90% de los casos¹³⁻¹⁷ (tabla 2). La mayoría de las reintervenciones se deben a una obstrucción del tracto producida, en gran parte, por rotura del *stent*. Parece que el implante sistemático de *stents* previo al implante de la válvula ha reducido esta complicación, y se espera con impaciencia los resultados a largo plazo.

Por otra parte, el desarrollo de válvulas Edwards de menor y mayor diámetro ha posibilitado el uso de esta válvula en posición pulmonar, y los resultados iniciales han sido positivos. Además, muchos de estos pacientes adultos presentan dilataciones aneurismáticas del TSVD, por lo que requieren dispositivos de mayor diámetro, y el desarrollo de la válvula de 29 mm ha facilitado su tratamiento.

Valvuloplastia aórtica

Las malformaciones congénitas de la válvula aórtica son relativamente comunes, ya sea solas o junto con malformaciones cardíacas más complejas. El espectro de alteraciones morfológicas varía desde las válvulas unicúspides en cúpula, las más comunes válvulas bicúspides (presentes en un 1-2% de la población general) hasta las válvulas displásicas. En los adultos se observa una

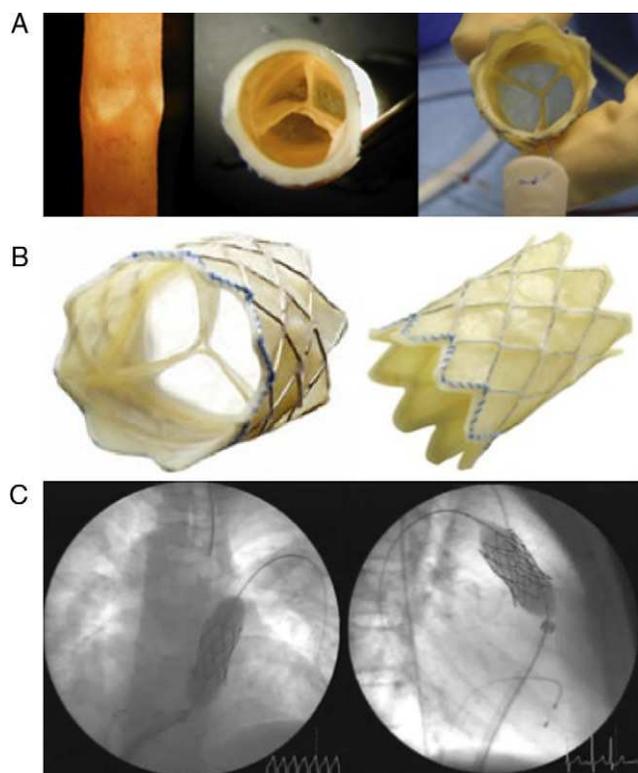


Figura 4. Válvula Melody. A: imagen de la vena yugular desde la que se extrae la válvula y de la válvula en eje corto que se utiliza para la construcción del *stent* valvulado. B: válvula suturada sobre el *stent* Cheatham-Platinum. C: inflado y expansión de la válvula realizado con estimulación ventricular rápida en un paciente con tetralogía de Fallot y resección transanular pulmonar.

progresión de la enfermedad con engrosamiento y calcificación de las valvas, que se superpone a la enfermedad congénita subyacente, los que da como resultado la estenosis valvular y, menos frecuentemente, una insuficiencia valvular.

En las guías clínicas del *American College of Cardiology/American Heart Association* para la cardiopatía congénita del adulto, la valvuloplastia aórtica es una indicación IC para pacientes con válvula no calcificada y un gradiente pico transvalvular de 50 mmHg en los pacientes asintomáticos y 60 mmHg en los asintomáticos⁷ (tabla 3).

Se recomienda utilizar un diámetro balón/anillo de 0,9-1. El acceso habitualmente es retrógrado, cruzando la válvula desde la aorta. Existen diferentes tipos de balones, pero se recomienda utilizar una longitud de balón > 40 mm y realizar el procedimiento con estimulación rápida ventricular mediante un electrocatéter

situado en el ventrículo derecho. No obstante, muchos de los pacientes congénitos ya han sido cateterizados múltiples veces, y es posible que el acceso arterial en estos casos no sea adecuado. Para estos casos se debería considerar el acceso anterógrado a través de la vena y realizar una punción transeptal. Una vez cruzada la válvula aórtica con la guía, esta se captura con un lazo en la aorta descendente y se crea un *loop* arteriovenoso. La valvuloplastia se puede realizar con los balones habituales, pero los balones Inoue (Toray Inc.; Texas, Estados Unidos) que se utilizan para dilatación mitral presentan un buen perfil para este tipo de procedimientos.

En cuanto a los resultados, la tasa de reestenosis a los 5 años es superior al 50%¹⁸, por lo que muchos de estos pacientes requerirán una reintervención. Parece que la selección adecuada de pacientes es esencial para obtener buenos resultados y que aquellos de más edad, válvulas más calcificadas y con insuficiencia valvular previa obtienen los resultados más desfavorables. No obstante, el desarrollo de balones de mejor perfil y las técnicas de cierre percutáneo para el acceso arterial han reducido las complicaciones relacionadas con el procedimiento y son bastantes los centros que están recuperando esta técnica como puente al tratamiento definitivo, sea una sustitución valvular aórtica o el implante de una válvula transcáteter.

Implante de válvula aórtica transcáteter

Hasta el momento, la mayoría de los estudios realizados con las válvulas percutáneas, tanto la Edwards-SAPIEN (Edwards Lifesciences Inc., Irvine, California) como la CoreValve (Medtronic, Minneapolis, Minnesota), han incluido a pacientes no operables o generalmente añosos, con elevado riesgo quirúrgico^{19,20}. A pesar de que los resultados iniciales son prometedores, será necesario esperar unos años más hasta tener datos sobre el comportamiento de estas válvulas a largo plazo. En lo que se refiere a las cardiopatías congénitas del adulto, la experiencia es muy escasa y habitualmente en posición pulmonar¹⁷. No obstante, se han publicado resultados positivos de implantes sobre válvulas biológicas, y por ello se puede considerar una alternativa para pacientes operados múltiples veces y que presentan un riesgo quirúrgico elevado.

OBSTRUCCIONES

Coartación aórtica

La coartación de aorta en el adulto se sitúa en la mayoría de los casos en el istmo, pero las lesiones complejas no son infrecuentes y la morfología puede ser muy variada (fig. 5). Sin tratamiento presenta una alta comorbilidad debido a hipertensión arterial,

Tabla 2
Resultados de las principales series de implante valvular transcáteter en posición pulmonar

Grupo	Dispositivo	n	Implante (%)	Homoinjertos (%)	Gradiente antes (mmHg)	Gradiente después (mmHg)	Complicaciones (%)	Libre de reintervención (%)
Lurz et al ¹³	Melody	155	95	81	37 ± 20	17 ± 10	4,5	93
McElhinney et al ¹⁴	Melody	136	91,1	76	37 (10-70)	12 (0-37)	6	93,5
Vezmar et al ¹⁵	Melody	28	100	25	36 ± 15	12 ± 7	7	91
Boone et al ¹⁶	Edwards	7	100	71,4	60,4 ± 27,3	14,9 ± 6,9	14,2	100
Kenny et al ¹⁷	Edwards	36	97,1	80,5	26,8 ± 18,4	11,7 ± 8	19,4	97

Complicaciones: embolia del dispositivo, rotura del conducto, compresión coronaria, compresión o rotura de ramas pulmonares, complicaciones vasculares mayores y taquicardia ventricular; gradiente antes: gradiente entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar antes del implante; gradiente después: gradiente entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar tras el implante; homoinjertos: porcentaje de pacientes con implante sobre un homoinjerto; implante: porcentaje de pacientes cateterizados a los que se realizó el implante; libre de reintervención: porcentaje de pacientes que no requirieron una nueva intervención sobre el conducto durante el primer año de seguimiento.

Tabla 3

Indicaciones para la valvuloplastia aórtica según las guías clínicas del *American College of Cardiology/American Heart Association 2008*⁷

Indicaciones para la valvuloplastia aórtica	
Clase I	Adultos jóvenes con válvulas no calcificadas y sin insuficiencia aórtica que: <ul style="list-style-type: none"> • Tienen síntomas y un gradiente pico-pico > 50 mmHg • Asintomáticos pero con cambios en el segmento ST o la onda T en el electrocardiograma y un gradiente pico-pico > 60 mmHg
Clase IIa	Adultos jóvenes asintomáticos y con un gradiente > 50 mmHg que quieran practicar deporte o mujeres que planean gestar
Clase IIb	Se puede considerar como puente a la cirugía para pacientes hemodinámicamente inestables o con alto riesgo quirúrgico o no operables por alta comorbilidad
Contraindicaciones para la valvuloplastia	
La valvuloplastia aórtica no se debe considerar una alternativa a la cirugía para pacientes adultos operables. Es desaconsejable realizarla a los que presentan un grado de insuficiencia aórtica más que moderado	

Tabla 4

Indicaciones para intervencionismo transcáteter de la coartación según las guías clínicas del *American College of Cardiology/American Heart Association 2008*⁷

Indicaciones para intervencionismo transcáteter de la coartación	
Clase I	Gradiente pico-pico sistólico > 20 mmHg Gradiente pico-pico < 20 mmHg pero con evidencia anatómica por imagen de coartación grave y presencia de colaterales En las coartaciones cortas nativas, se recomienda el intervencionismo transcáteter frente a la cirugía En las recoartaciones con gradiente > 20 mmHg, se recomienda el intervencionismo transcáteter
Clase IIb	La implantación de <i>stents</i> en segmentos largos se considera una posible opción terapéutica, pero no existen datos sobre la eficacia y la seguridad a largo plazo

enfermedad coronaria precoz, insuficiencia cardiaca y accidentes cerebrovasculares²¹. El criterio tradicional para indicar tratamiento en la coartación es la presencia de un gradiente pico sistólico > 20 mmHg, aunque se debe considerar otros factores como la presencia de ramas colaterales, hipertrofia ventricular, hipertensión sistémica y otras comorbilidades⁷ (tabla 4). Se acepta en general que la angioplastia con o sin *stent* parece el tratamiento de elección para pacientes con recoartación tras cirugía o *stent* previo. El abordaje percutáneo de la coartación nativa parece más controvertido, aunque los centros con experiencia abogan por el tratamiento endovascular. No hay comparaciones directas con la

cirugía, pero el registro del *Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium*²² incluyó a 302 pacientes consecutivos a los que se implantó un *stent* en la aorta, y demostró una tasa de éxito inmediato del 96% y sólo un 1% de complicaciones mediante el abordaje endovascular (incluyendo una disección y tres aneurismas). Estos datos parecen superiores a los hallados en las series quirúrgicas, en las que la morbilidad es más elevada (e incluye sangrado, hemotórax, parálisis de los nervios laríngeo y frénico y formación de aneurismas).

Tampoco hay estudios que hayan comparado directamente el uso de *stent* frente a la angioplastia simple, pero la mayoría de los intervencionistas prefieren el uso de *stents* en los pacientes adultos, ya que permite una mayor reducción del gradiente y menores tasas de recoartación y de formación de aneurismas (ya que no es preciso producir el desgarro vascular necesario cuando se utiliza sólo el balón)^{23,24}. Hay un amplia gama de *stents*, que incluye Génesis, EV3, Cheatham-Platinum o el Atrium (este tiene la ventaja de que no hace falta montarlo sobre el balón). Para posicionarlos, algunos centros simplemente recurren a la estabilidad que puede aportar el *baloon-in-baloon*, aunque la mayoría recurre a su vez a la estimulación rápida ventricular. Tendremos que esperar a los estudios COAST, donde se utilizaron *stents* Cheatham-Platinum (su periodo de inclusión acabó hace más de 1 año), y el COAST II, que utilizará *stents* cubiertos, pues aportarán información esencial del uso de *stents* en esta patología.

Estenosis de las arterias pulmonares

La estenosis de arterias pulmonares puede producirse en cualquier segmento del árbol vascular pulmonar y generalmente se da en el contexto de otras cardiopatías complejas (tetralogía de Fallot, síndrome de Williams, etc.). La intervención está indicada ante la presencia de síntomas y/o cuando se observa una reducción del calibre del vaso > 50% y/o un incremento de la presión del ventrículo derecho > 50 mmHg⁷. El gradiente a través de la lesión no parece útil en estos casos, ya que los cambios de presión producidos por la estenosis se mitigan con la redistribución del flujo pulmonar y podrían enmascarar el gradiente real a través de la lesión.

En cuanto al tratamiento transcáteter, tenemos los balones de alta presión, los balones de corte y la implantación de *stents*. Los balones de corte han presentado una tasa de éxito del 92% en vasos de pequeño calibre²⁵, pero el seguimiento de estas series fue incompleto y desconocemos los resultados a largo plazo. El problema principal de utilizar en los adultos los balones de corte como con los *stents* liberadores de fármacos es la ausencia de

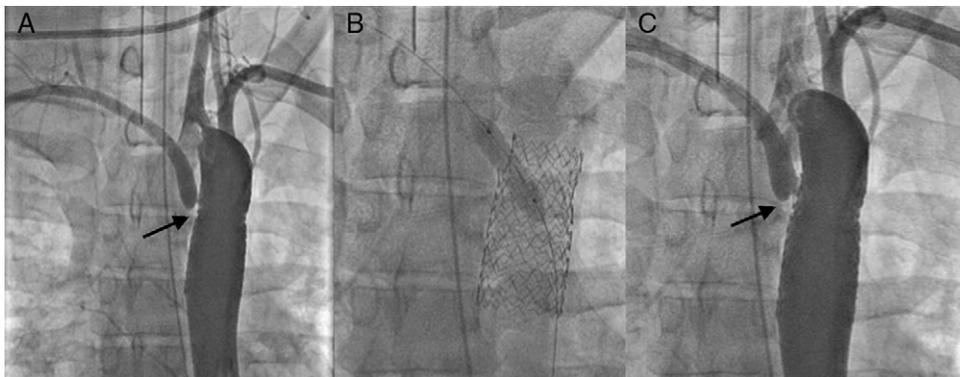


Figura 5. Coartación de aorta en un paciente con un origen anómalo de la arteria subclavia izquierda a nivel de la aorta torácica. A: tras el implante del *stent* en la coartación, se observa una reducción del diámetro del ostium de la arteria subclavia. B: se avanza una guía de 0,014'' a través del *stent* y se realiza una angioplastia con un balón de 8 mm. C: resultado final, con una apertura de las celdas del *stent* hacia el ostium de la arteria subclavia y una mejora del pinzamiento arterial.

dispositivos de más de 8 o 5 mm respectivamente, lo que limita su posible uso en muchos casos. El desarrollo de *stents* bioabsorbibles podría suponer una opción interesante en este campo.

COMUNICACIONES VASCULARES (COLATERALES, FÍSTULAS Y DUCTUS)

Ductus arterioso persistente

El *ductus* arterioso persistente puede clasificarse en cinco grupos según su anatomía (los grupos de Krichenko, el tipo A o de aspecto cónico es el más frecuente) y en tres según su repercusión hemodinámica (pequeños sin repercusión, moderados con sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo y grandes con incremento de las resistencias vasculares pulmonares) (fig. 6). El cierre del *ductus* está indicado en caso de sobrecarga del ventrículo izquierdo con dilatación, endarteritis previa e incluso en caso de *ductus* pequeño asintomático para prevenir la endarteritis⁷ (tabla 5). En cuanto al cierre, el estudio previo con angiografía por TC es de gran ayuda para determinar el tamaño y la anatomía en adultos. En los de muy pequeño tamaño (< 2,5-3 mm), el cierre se puede realizar con *coils*, y en los de mayor tamaño, con el dispositivo Amplatzer® Duct Occluder I (St. Jude Medical; Minneapolis, Minnesota, Estados Unidos) se ha demostrado una tasa de éxito del 98% al año. El dispositivo Amplatzer® Duct Occluder II tiene la ventaja de requerir un catéter de menor diámetro para la liberación y disponer de dos discos simétricos, por lo que permite el implante tanto por el lado pulmonar como por el aórtico.

Fístulas coronarias

Las fístulas coronarias son malformaciones congénitas en las que se establece una comunicación directa entre una arteria coronaria y otra cavidad cardiaca o pulmonar. La mayoría se origina en la coronaria derecha y drena generalmente en las cavidades derechas (seno coronario, aurícula o ventrículo)²⁶. En las fístulas de tamaño importante o en las medianas que causan

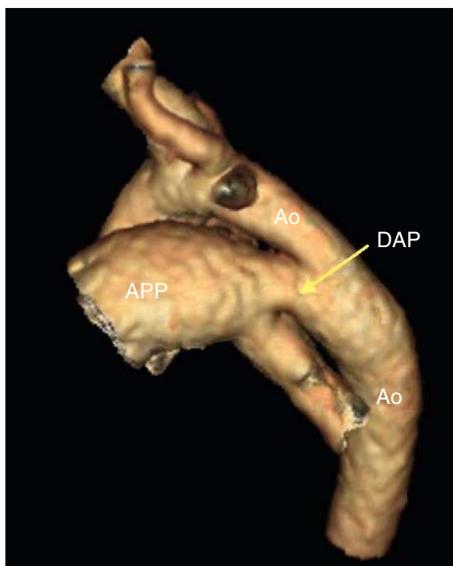


Figura 6. Angiografía por tomografía computarizada con reconstrucción tridimensional de un *ductus* arterioso. Ao: aorta; APP: arteria pulmonar principal; DAP: *ductus* arterioso permeable.

Tabla 5

Indicaciones para intervencionismo transcáteter del *ductus* arterioso persistente según las guías clínicas del American College of Cardiology/American Heart Association 2008⁷

Indicaciones para intervencionismo transcáteter del <i>ductus</i> arterioso	
Clase I	Cuando hay dilatación de las cavidades izquierdas Presencia de hipertensión pulmonar <i>Shunt</i> neto de izquierda a derecha Endarteritis previa
Clase IIa	El cierre de <i>ductus</i> pequeños y asintomáticos con dispositivos transcáteter parece razonable
Contraindicaciones para el intervencionismo en el <i>ductus</i> arterioso	
Se prefiere el abordaje quirúrgico en casos que presenten <i>ductus</i> de gran tamaño o con anatomía distorsionada no tratables mediante un dispositivo	
El cierre no está indicado en los pacientes con hipertensión pulmonar y <i>shunt</i> derecha-izquierda	

Tabla 6

Indicaciones para intervencionismo transcáteter de las fístulas coronarias persistentes según las guías clínicas del American College of Cardiology/American Heart Association 2008⁷

Indicaciones para intervencionismo transcáteter de las fístulas coronarias	
Clase I	Se debe cerrar las fístulas de gran tamaño independientemente de los síntomas y con previa confirmación de su trayectoria y la posibilidad de un cierre completo Se debe cerrar las de pequeño tamaño en caso de isquemia miocárdica documentada, arritmias o disfunción ventricular sistólica o diastólica no explicadas por otras causas o endarteritis
Contraindicaciones para el intervencionismo en las fístulas coronarias	
No se recomienda el cierre de fístulas pequeñas asintomáticas y sin repercusión hemodinámica	

isquemia documentada, arritmias o dilatación ventricular, está indicado el cierre percutáneo previo estudio de la trayectoria de la fístula y habiendo confirmado el potencial de cierre completo por angiografía y angio-TC⁷ (tabla 6). Con el cierre transcáteter se ha observado una oclusión completa hasta el 80% de los casos, con mínimas complicaciones durante el procedimiento. No obstante en el seguimiento a largo plazo se ha demostrado una tasa de eventos adversos del 15%, la mayoría por isquemia miocárdica²⁷ y más frecuentes en drenajes al seno coronario. No se han realizado comparaciones directas entre el cierre quirúrgico y el transcáteter, pero los resultados parecen comparables.

Colaterales

Las colaterales venosas sistemicopulmonares (frecuentes en los pacientes con corrección tipo Fontan debido al aumento de las resistencias pulmonares) y las malformaciones pulmonares-arteriovenosas pueden producir desaturación arterial y embolias paradójicas. En cambio, las colaterales sistemicopulmonares se producen en las cardiopatías asociadas a una hipoperfusión pulmonar (atresia pulmonar con comunicación interventricular [CIV], síndrome de Eisenmenger, etc.) y producen una sobrecarga de volumen en el ventrículo sistémico además de incrementar el riesgo de hemoptisis en estos pacientes.

Para el cierre de colaterales de pequeño calibre, los *coils* se han utilizado durante años con buenos resultados; además, se ha producido una mejora de estos dispositivos. Por una parte, por el desarrollo de *coils* con liberación controlada y, por otra, la creación de *coils* compatibles con la RM, técnica que se utiliza cada vez con más frecuencia para el estudio de la fisiología y la anatomía de las cardiopatías congénitas. En cambio, el cierre de vasos más grandes

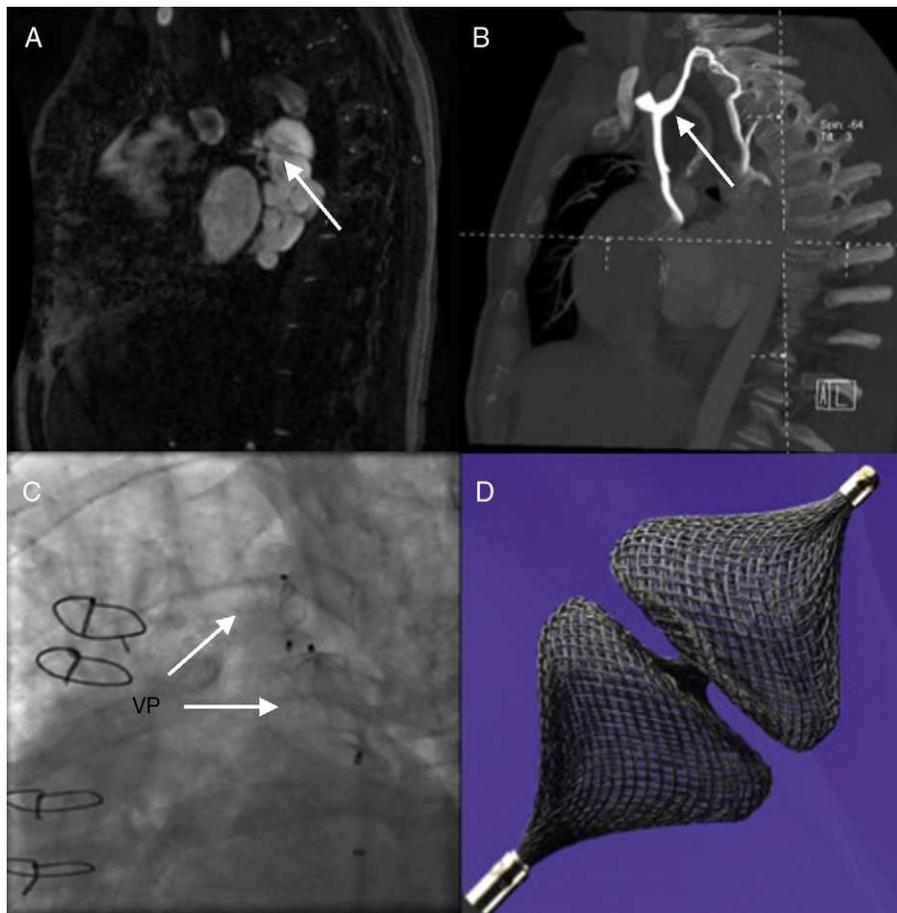


Figura 7. Cierre de colateral venovenosa en un paciente con hipoplasia de ventrículo izquierdo + cirugía de Fontan. A: en la imagen de la resonancia cardiaca se observa una gran colateral que se origina en la vena ácigos y drena en la vena pulmonar inferior derecha. B: reconstrucción tridimensional de la angiografía por tomografía computarizada que muestra la trayectoria completa de la colateral. C: imagen fluoroscópica del implante de dos dispositivos Vascular Plug II (St. Jude Medical) a nivel de la colateral descrita. D: dispositivo Vascular Plug IV (St. Jude Medical). VP: Vascular Plug.

se realiza habitualmente con los dispositivos Amplatzer® Vascular Plug (St. Jude Medical); el Vascular Plug II, cuyo desarrollo ha facilitado mucho el cierre de colaterales más complejas y distales en el árbol vascular²⁶ (fig. 7), y la reciente incorporación del Vascular Plug IV han permitido el uso de catéteres más pequeños (4 Fr) que se despliegan con más facilidad y precisión.

DEFECTOS DEL SEPTO

Foramen oval permeable

El foramen oval permeable no se considera una enfermedad congénita como tal, sino más bien una variante de la normalidad, presente en el 25% de la población. No obstante, se lo ha reconocido como mediador de diversas enfermedades, como la embolia paradójica, la desaturación ortostática observada en el síndrome platipnea-ortodesoxia, el síndrome de descompresión observado en los buceadores y la migraña, entre otros. Las guías clínicas del *American College of Cardiology/American Heart Association* recomiendan su cierre sólo en caso de que se observe un segundo episodio de embolia cerebral en paciente que ya está en tratamiento médico. El implante probablemente indiscriminado que se realizó hasta 2006 en Estados Unidos motivó que la *Food and Drug Administration* retirara la aprobación de uso a estos dispositivos, y desde entonces sólo están aprobados para uso compasivo o dentro de protocolos de investigación. Se trata de una cuestión que despierta controversia entre cardiólogos y neurólogos

y que, a su vez, ha renovado el interés de la industria biomédica en el desarrollo de innumerables dispositivos desde bioabsorbibles a fácilmente recuperables (fig. 8).

Comunicación interauricular

Los defectos del septo interauricular son un 22-30% de las cardiopatías congénitas en el adulto y son más prevalentes en mujeres (2:1). Representan una patología muy heterogénea y en muchas ocasiones más compleja de lo que aparentan. El cierre está indicado en los de tipo *ostium secundum*, en los que se observa una dilatación de cavidades derechas sin hipertensión pulmonar irreversible (tabla 7). Los defectos tipo *ostium primum*, del seno coronario y del seno venoso se deben reparar quirúrgicamente. El dispositivo más utilizado mundialmente es el Amplatzer® Septal Occluder (St. Jude Medical) que dispone de una gama amplia de diferentes tamaños, un sistema de liberación sencillo y fácilmente recapturable y unas vainas de liberación que suelen requerir un tamaño inferior que con otros dispositivos. Como sucede con el foramen, hay una amplia gama de dispositivos, pero son pocos los que ofrecen la posibilidad de cerrar CIA > 24 mm. No obstante, presentan la ventaja de que no se han descrito casos de erosión, una rara complicación que se ha observado en los dispositivos Amplatzer® en menos de un 0,05-0,3% de los casos y parece relacionada con un excesivo tamaño del dispositivo o defectos con relación directa con la aorta o la aurícula izquierda. La tasa general de éxito con un cierre completo del defecto es superior al 95%. El

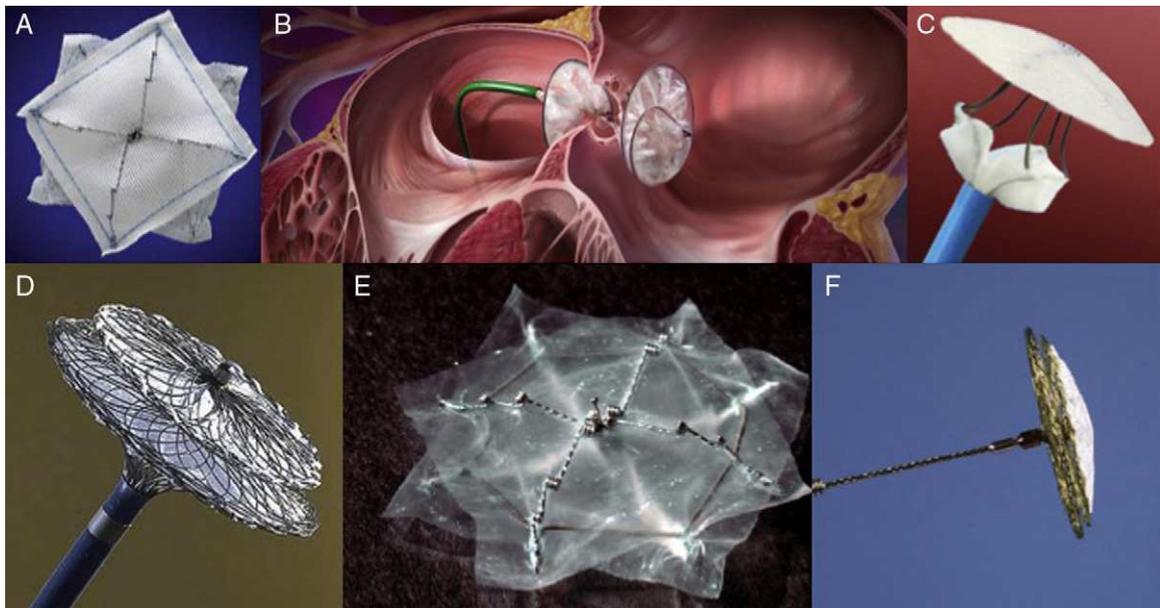


Figura 8. Diferentes dispositivos para el cierre de la comunicación interauricular y el foramen oval permeable. A: CardioSEAL® (NMT Medical; Massachusetts, Estados Unidos). B: Helex® (Gore Inc.; Arkansas, Estados Unidos). C: STARFlex® Septal Occluder (NMT Medical). D: Amplatzer® Patent Foramen Ovale Occluder (St. Jude Medical). E: BioSTAR® Bioabsorbable Septal Occluder (NMT Medical). F: Figulla® Patent Foramen Ovale Occluder (Occlutech; Suecia).

cierre se puede realizar guiado por fluoroscopia o ecocardiografía transesofágica o intracardiaca, dependiendo de las características del defecto y la experiencia del operador.

Comunicación interventricular

Las CIV presentan múltiples variantes anatómicas y son infrecuentes en la población adulta sin enfermedad congénita (fig. 9). Se considera susceptibles de cierre percutáneo los defectos musculares congénitos o adquiridos (posttraumáticos o tras infarto), las CIV postoperatorias y las perimembranas. El cierre transcáteter es una opción atractiva para pacientes con enfermedad

cardíaca congénita que han requerido múltiples cirugías y tienen una CIV nativa o residual. El cierre está indicado en los pacientes con una sobrecarga hemodinámica significativa sin hipertensión pulmonar irreversible y en aquellos que han presentado endocarditis⁷ (tabla 8). Hay discrepancias en lo que se refiere a las CIV perimembranas. Pese a una tasa de éxito del 84%, se han descrito casos de bloqueo auriculoventricular en el 2-5% de los casos (ligeramente superior a las series quirúrgicas)²⁸. Actualmente el dispositivo de cierre de CIV perimembranas no tiene la aprobación de la *Food and Drug Administration*. No obstante, la nueva versión del dispositivo Amplatzer® para CIV perimembranas se implantó por primera vez en humanos en 2011, y ya se han implantado unos 20, con excelentes resultados; en particular, no se ha descrito ningún caso de bloqueo auriculoventricular²⁹. No obstante, será necesario un seguimiento a medio y largo plazo antes de concluir que con este nuevo dispositivo hay menor incidencia de bloqueo y se generalice su uso.

Tabla 7

Indicaciones para el cierre percutáneo de comunicaciones interauriculares según las guías clínicas del *American College of Cardiology/American Heart Association 2008*⁷

Indicaciones para el cierre percutáneo de CIA	
Clase I	Dilatación auricular y ventricular derecha con o sin síntomas relacionados
Clase IIa	Embolia paradójica o síndrome de platipnea-ortodesoxia
Clase IIb	Presencia de <i>shunt</i> neto izquierda-derecha con presión arterial pulmonar menor que dos tercios de la presión sistémica o resistencias vasculares pulmonares menores que dos tercios de las sistémicas y respuesta a los vasodilatadores pulmonares o un positivo en test de oclusión del defecto
Criterios para el cierre percutáneo	
CIA con diámetro mínimo > 5 y < 40 mm en el estudio ecocardiográfico	
Bordes adecuados (> 5 mm) desde el defecto hacia las estructuras vecinas incluyendo las venas cavas superior e inferior, el seno coronario, las válvulas auriculoventriculares y las venas pulmonares	
Contraindicaciones para el cierre percutáneo	
Todos los defectos septales que no sean tipo <i>ostium secundum</i> , incluidos los defectos de <i>ostium primum</i> , seno venoso y seno coronario	
Evítese en caso de septo muy aneurismático o con defectos multifenestrados en los que se observe escasez de tejido circundante	
Considérese otras opciones en caso de alergias al níquel o contraindicación para terapia antiplaquetaria	

CIA: comunicación interauricular.

REMANENTES QUIRÚRGICOS

Los pacientes con cardiopatía congénita compleja operada pueden presentar lesiones residuales (defectos que se deja intencionadamente buscando un beneficio) o complicadas (complicaciones no deseadas tras la cirugía) que requieren una segunda intervención. En la mayoría de los casos, al tratarse de pacientes que ya han sufrido múltiples intervenciones, el abordaje inicial suele ser con técnicas transcáteter. Muchos de estos casos requieren una inventiva especial para seleccionar la mejor estrategia y dispositivo.

Fenestración del Fontan

En ocasiones los pacientes operados de Fontan requieren una fenestración entre el conducto intracardiaco/extracardiaco y la aurícula sistémica que permite descomprimir el circuito venopulmonar. Estas lesiones residuales a largo plazo pueden producir un significativo *shunt* derecha-izquierda, que conduce a hipoxia y favorece la embolia paradójica. En la mayoría de los casos, el cierre

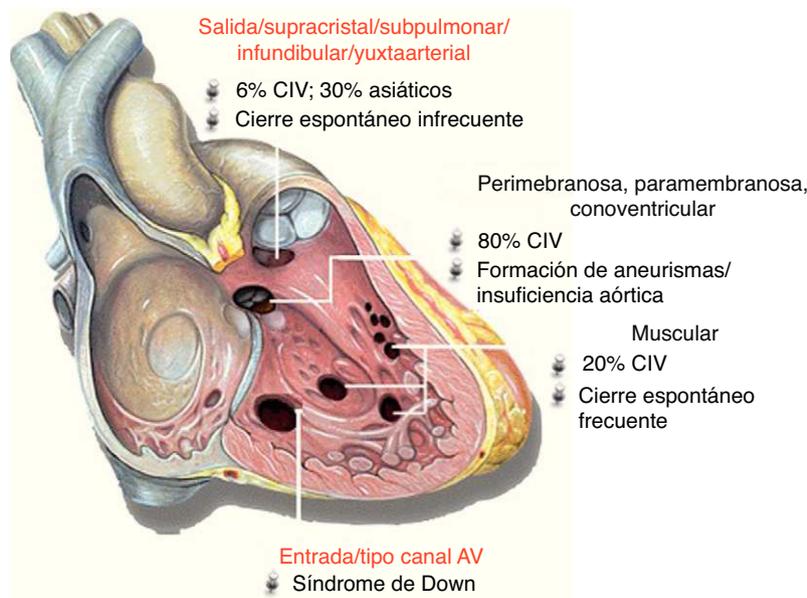


Figura 9. Representación de los diferentes tipos de comunicación interventricular. Tipos de comunicaciones interventriculares: en rojo, no tributarias de cierre percutáneo, y en negro, tributarias para cierre. AV: auriculoventricular; CIV: comunicación interventricular.

Tabla 8

Indicaciones para el cierre percutáneo de comunicaciones interventriculares según las guías clínicas del *American College of Cardiology/American Heart Association 2008*⁷

Indicaciones para el cierre percutáneo de CIV	
Clase I	QP/QS > 2 o signos de sobrecarga del ventrículo izquierdo
Clase I	Antecedente de endocarditis infecciosa
Clase IIa	QP/QS > 1,5 y cuando la presión arterial pulmonar sea menor que dos tercios de la presión sistémica o las resistencias vasculares pulmonares sean menores que dos tercios de las sistémicas o haya disfunción ventricular izquierda sistólica o diastólica
Criterios para el cierre percutáneo	
Sólo las CIV tipo IV o musculares son tributarias de cierre percutáneo (IIb), aunque hay amplia experiencia con CIV tipo II o perimembranasas	
Las CIV tras infarto rechazadas para cirugía o en caso de <i>shunt</i> residual tras cirugía	
Bordes adecuados (> 4 mm) desde el defecto hacia las estructuras vecinas incluyendo las válvulas aórtica, pulmonar, mitral y tricúspide	
Contraindicaciones para el cierre percutáneo	
Todos los defectos septales que no sean de tipo muscular, como los defectos tipo I o subpulmonares, los de tipo III o canal auriculoventricular. Hay dudas con los de tipo II o perimembranasos	
En el caso de las perimembranasas, se debe evitar las que presenten prolapso de la válvula aórtica o septo muy aneurismático	
Hay que considerar otras opciones en caso de alergias al níquel o contraindicación para terapia antiplaquetaria	

CIV: comunicación interventricular.

no difiere del de una CIA, pero en ocasiones se puede recurrir a *stents* recubiertos para excluir la fenestración³⁰.

Obstrucción de conductos

Los conductos extracardiacos, utilizados en su mayoría para conectar el ventrículo subpulmonar con la arteria pulmonar, pueden sufrir obstrucciones debidas a calcificación, proliferación tisular o compresión extrínseca. Esta reestenosis se produce mayormente en las zonas de anastomosis y pueden resolverse con angioplastia simple o implantación de *stents*.

Dehiscencias interauriculares del Mustard o Senning

Las dehiscencias que se observan en el Mustard o en el Senning suelen ocasionar desaturación, y su cierre es muy similar al de las fenestraciones del Fontan, utilizando en su mayoría dispositivos de cierre de CIA o *stents* recubiertos. En caso de oclusión completa, se puede utilizar guías coronarias de oclusión crónica e incluso de radiofrecuencia para la reperfmeabilización.

CONCLUSIONES

El intervencionismo en cardiopatía congénita del adulto es un campo que ha evolucionado espectacularmente las últimas tres décadas. El desarrollo continuo de nuevos dispositivos y la aparición de las válvulas percutáneas han supuesto un salto en la calidad de la asistencia a estos pacientes. Los avances tanto en la técnica como en la tecnología ahora permiten llevar a cabo nuevas intervenciones complejas con altas tasas de éxito y menor incidencia de complicaciones. La estrecha colaboración entre cardiólogos pediátricos, especialistas en imagen, cirujanos e intervencionistas es necesaria para obtener resultados óptimos en estos pacientes.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Taussig HB. Congenital malformations of the heart. Cambridge: Harvard University Press, Commonwealth Fund; 1960.
2. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115:163-72.
3. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JJ, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1170-5.
4. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality

- in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2005;26:2325-33.
5. Arzamendi D, Palacios I. Intervencionismo en cardiopatía estructural. Más allá de la terapia valvular transcáteter. *Rev Esp Cardiol*. 2012;65:405-13.
 6. Bruce CJ, Connolly HM. Right-sided valve disease deserves a little more respect. *Circulation*. 2009;119:2726-34.
 7. 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 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.
 8. 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.
 9. 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.
 10. Eicken A, Fratz S, Hager A, Vogt M, Balling G, Hess J. Transcatheter Melody valve implantation in "tricuspid position" after a Fontan Björk (RA-RV homograft) operation results in biventricular circulation. *Int J Cardiol*. 2010;142:e45-7.
 11. 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;53:1859-63.
 12. Mollet A, Basquin A, Stos B, Boudjemline Y. Off-pump replacement of the pulmonary valve in large right ventricular outflow tracts: a transcatheter approach using an intravascular infundibulum reducer. *Pediatr Res*. 2007;62:428-33.
 13. Lurz P, Coats L, Khambadkone S, Nordmeyer J, Boudjemline Y, Schievano S, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation*. 2008;117:1964-72.
 14. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, Jones TK, Cheatham JP, Lock JE, et al. Short- and medium-term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US melody valve trial. *Circulation*. 2010;122:507-16.
 15. Vezmar M, Chaturvedi R, Lee KJ, Almeida C, Manlihot C, McCrindle BW, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in the young 2-year follow-up. *JACC Cardiovasc Interv*. 2010;3:439-48.
 16. Boone RH, Webb JG, Horlick E, Benson L, Cao QL, Nadeem N, et al. Transcatheter pulmonary valve implantation using the Edwards SAPIEN transcatheter heart valve. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010;75:286-94.
 17. Kenny D, Hijazi ZM, Kar S, Rhodes J, Mullen M, Makkar R, et al. Percutaneous implantation of the Edwards 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.
 18. Reich O, Tax P, Marek J, Rázek V, Gilík 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. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*. 1970;32:633-40.
 22. 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.
 23. 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.
 24. 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.
 25. Zartner P, Cesnjevar R, Singer H, Weyand M. First successful implantation of a biodegradable metal stent into the left pulmonary artery of a preterm baby. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2005;66:590-4.
 26. 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.
 27. 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.
 28. Fu YC, Bass J, Amin Z, Radtke W, Cheatham JP, Hellenbrand WE, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: results of the U.S. phase I trial. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:319-25.
 29. Velasco-Sanchez D, Tzikas A, Ibrahim R, Miro J. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects: Initial human experience with the amplatzer® membranous VSD occluder 2. *Catheter Cardiovasc Intervent*. 2012. <http://dx.doi.org/10.1002/ccd.24361>.
 30. Hijazi ZM. Extracardiac fenestrated Fontan operation: to close or not to close the fenestration? *Catheter Cardiovasc Interv*. 2001;54:93-4.