

Conducto arterioso persistente a la derecha con arco aórtico ipsilateral: cierre percutáneo con dispositivos Amplatzer

Justo Santiago^a, Manuel Acuña^b, Elizabeth Arispe^b, Ronaldo Camargo^c, Juliana Neves^a, Daniel Arnoni^a, Valmir F. Fontes^a y Carlos A.C. Pedra^a

^aServicio Médico de Intervenciones en Cardiopatías Congénitas. Instituto Dante Pazzanese de Cardiología. São Paulo, SP. Brasil.

^bServicio de Cardiología Pediátrica. Hospital de Niños JM de Los Ríos. Caracas. Venezuela.

^cHospital Santa Lucía. Manaus. AM. Brasil.

La asociación de arco aórtico a la derecha con persistencia del conducto arterioso ipsilateral es rara, principalmente cuando no hay otras anomalías intracardiacas asociadas. Comunicamos los casos de 3 pacientes del sexo femenino de 26, 35 y 9 años con esta enfermedad e intentos previos infructuosos de cierre quirúrgico a través de toracotomía y esternotomía, a quienes se realizó cierre percutáneo del defecto con dispositivos tipo Amplatzer con éxito. En 2 pacientes, aunque las angiografías documentaron la presencia de persistencia del conducto arterioso tipo A, no se pudo definir bien el diámetro mínimo y fue necesario determinarlo con el balón medidor. Se implantaron Amplatzer Duct Occluder en 2 pacientes y Amplatzer para comunicación interventricular muscular en el otro. En todos se corroboró el cierre completo del defecto en la sala de hemodinámica y fueron dados de alta sin complicaciones. El cierre percutáneo del conducto derecho en presencia de arco aórtico a la derecha es factible, seguro y efectivo.

Palabras clave: Conducto arterioso. Arco aórtico a derecha. Amplatzer.

Right Patent Ductus Arteriosus With an Ipsilateral Aortic Arch: Percutaneous Closure With Amplatzer Devices

The association of a right aortic arch with an ipsilateral patent ductus arteriosus is rare, especially when there are no other intracardiac anomalies. We report three female patients aged 26, 35 and 9 years with this combination in whom previous attempts at surgical closure by thoracotomy and sternotomy were unsuccessful and who subsequently underwent successful percutaneous closure of the defects using Amplatzer devices. In two patients, although angiography demonstrated the presence of type-A patent ductus arteriosus, it was not possible to determine the minimum diameter accurately and it was necessary to measure it using a sizing balloon. An Amplatzer duct occluder was used in two patients and an Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder, in the other. In all patients, full closure was confirmed in the catheterization laboratory and the patients were discharged on the same day with no complications. Percutaneous closure of a right patent ductus arteriosus associated with a right aortic arch is feasible, safe and effective.

Key words: Patent ductus arteriosus. Right aortic arch. Amplatzer.

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La persistencia del conducto arterioso es una enfermedad común en cardiología pediátrica que supone cerca del 7% de todas las cardiopatías congénitas. El defecto generalmente está presente en el lado izquierdo, aun cuando el arco aórtico esté a la derecha¹. En

esta situación es frecuente encontrar otras anomalías, como la comunicación interauricular, la comunicación interventricular y las arterias pulmonares ausentes o hipoplásicas, por lo que la asociación entre arco aórtico a la derecha y persistencia del conducto arterioso (PCA) ipsilateral como lesión aislada es rara². En el presente artículo comunicamos 3 de estos casos, en los que se realizó el cierre percutáneo del defecto con dispositivos tipo Amplatzer.

Correspondencia: Dr. C.A.C. Pedra.
Sección Médica de Intervenciones en Cardiopatías Congénitas.
Instituto Dante Pazzanese de Cardiología.
Avda. Dr. Dante Pazzanese, 500. 04012-180 São Paulo. SP. Brasil.
Correo electrónico: cacpedra@uol.com.br

Recibido el 28 de agosto de 2006.
Aceptado para su publicación el 10 de octubre de 2006.

CASOS CLÍNICOS

Nuestra casuística está compuesta de 3 pacientes del sexo femenino (tabla 1) sin síntomas de disfagia o es-tridor. Dos pacientes adultas presentaban cansancio a

TABLA 1. Datos clínicos de los pacientes y de los procedimientos

| | Caso 1 | Caso 2 | Caso 3 |
|----------------------------|----------------------|----------------------|----------------------|
| Edad (años) | 9 | 26 | 35 |
| Sexo | Mujer | Mujer | Mujer |
| Peso (kg) | 11,5 | 52 | 56 |
| Diámetro menor PCA (mm) | 2 | 4 | 5 |
| Dispositivo | Duct Occluder 6-4 | Duct Occluder 8-6 | Muscular VSD 8 mm |

VSD: defecto septal muscular; PCA: persistencia del conducto arterioso.

moderados esfuerzos y en otras instituciones se habían realizado intentos infructuosos de cierre quirúrgico del conducto arterioso en dos ocasiones cada una. El diagnóstico de arco aórtico derecho y PCA ipsolateral no había sido definido por medio de la ecocardiografía antes del primer intento infructuoso de cierre quirúrgico mediante toracotomía lateral izquierda. Después de eso, en ambas se realizó un estudio angiográfico que

definió el diagnóstico. Sin embargo, en el segundo intento quirúrgico a través de esternotomía mediana el conducto arterioso a la derecha tampoco pudo ser identificado. La otra paciente, de 9 años, no presentaba síntomas. En examen físico todas tenían soplo continuo en el segundo espacio intercostal derecho y pulsos amplios. En nuestras instituciones, la ecocardiografía Doppler color de las pacientes mostró arco aórtico a la derecha y conducto arterioso ipsolateral con cortocircuito continuo izquierda derecha y gradientes aorto-pulmonares significativos (entre 50 y 70 mmHg), con dilatación del ventrículo izquierdo.

En todos los casos se realizó el cateterismo cardíaco con el objetivo de cerrar los defectos por medio de técnicas percutáneas. Los procedimientos fueron realizados bajo sedación consciente en las adultas y anestesia general en la niña. Las presiones pulmonares fueron normales en todas las pacientes. Las aortografías en proyecciones lateral izquierda, oblicua anterior derecha e izquierda confirmaron la presencia del arco aórtico derecho con vasos supraaórticos en imagen en espejo y conducto del tipo A de Kri-

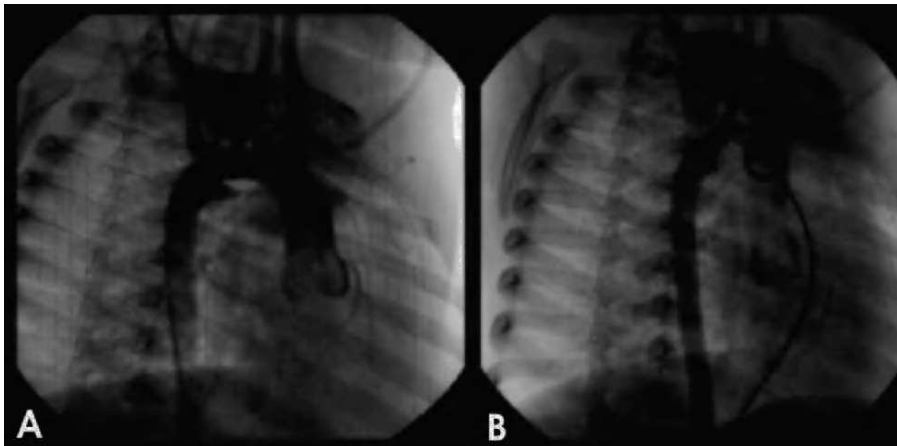


Fig. 1. Caso 1. Angiografías en proyección oblicua anterior derecha antes y después del implante. A: Se observa un arco aórtico derecho y un conducto arterioso ipsolateral del tipo A de Krichenko, con 2 mm de diámetro mínimo. B: Cierre completo del defecto tras la liberación del dispositivo Amplatzer Duct Occluder 6-4.

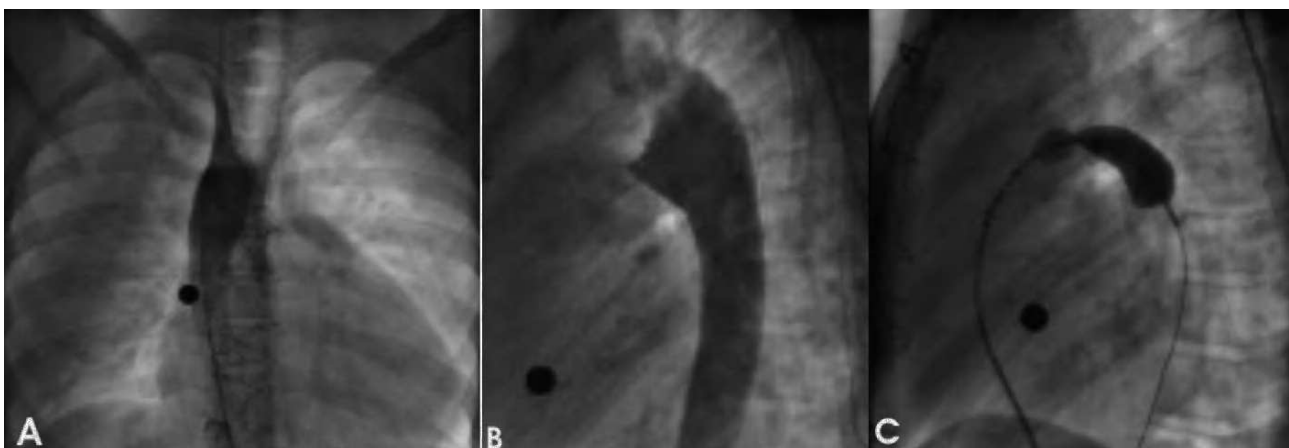
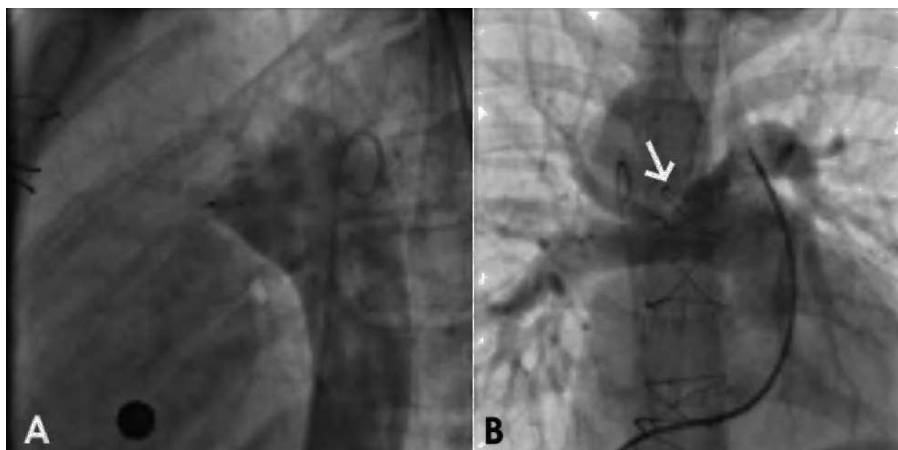


Fig. 2. Caso 2. Aortografías antes del implante y medida del diámetro estirado del defecto. A: En proyección oblicua anterior derecha se aprecia un arco aórtico derecho en imagen de espejo. B: En proyección lateral izquierda se aprecia la anatomía del defecto. Aunque el conducto era del tipo A de Krichenko, no fue posible determinar con precisión el diámetro mínimo del lado pulmonar. C: Determinación del diámetro mínimo (5 mm) mediante el uso del balón medidor.

Fig. 3. Caso 2. Angiografías después del implante. A: Aortografía en proyección lateral izquierda. Se evidencia un dispositivo Amplatzer Duct Occluder 8-6 bien posicionado, sin cortocircuito residual. B: Angiografía pulmonar en proyección oblicua derecha. Se aprecia la posición final del dispositivo dentro del conducto que tiene inserción en la rama derecha (flecha). No hay protrusión del dispositivo dentro del vaso.



chenko³ que emergía de la porción distal y ventral del arco con relleno de la arteria pulmonar derecha. En la niña de 9 años se visualizó todo el trayecto del conducto, lo que permitió la adecuada determinación del diámetro mínimo del defecto del lado pulmonar (fig. 1). Por el contrario, en las 2 adultas, debido a la orientación del conducto y probablemente al tamaño de las pacientes, las angiografías en diversas proyecciones no permitieron definir bien el diámetro mínimo. Por ello, para determinarlo con precisión se optó por la utilización de un balón medidor (AGA Medical Corporation, Minnesota, MN, Estados Unidos) según las técnicas ya descritas⁴ (fig. 2). De manera adicional, en todos los casos, debido a las dificultades para cateterizar anterógradamente el conducto, éste se cruzó por la vía retrógrada y se capturó la guía en la arteria pulmonar con el fin de establecer un asa arteriovenosa femoral. Así, en las 2 adultas se avanzó el balón medidor por vía anterógrada hasta la aorta descendente, donde fue ligeramente inflado con porciones iguales de contraste y suero fisiológico (fig. 2C). Sobre la guía, se traccionó el balón medidor a través del defecto hacia la arteria pulmonar bajo grabación digital. Después de la determinación del diámetro mínimo del PCA pulmonar se procedió al cierre del defecto con dispositivos tipo Amplatzer según la técnica anterógrada clásica⁵. En las primeras 2 pacientes se implantó un dispositivo Amplatzer Duct Occluder y en el tercer caso, aunque el conducto era del tipo A, se optó por el uso de un dispositivo de comunicación interventricular muscular debido a la presencia de una ampolla aórtica rasa y un trayecto corto. Las angiografías aórticas y pulmonares de control mostraron posiciones satisfactorias de los dispositivos, sin protrusión en la arteria pulmonar y ausencia de cortocircuito residual (figs. 1B y 3). No se registraron gradientes de presión en la aorta y tampoco en las ramas pulmonares tras los implantes.

Todas las pacientes fueron dadas de alta durante las primeras 24 h sin complicaciones. Las ecocardiografías

anteriores al alta hospitalaria y después de 3 meses mostraron oclusión completa de los defectos y ausencia de gradientes en la aorta y las ramas pulmonares.

DISCUSIÓN

La incidencia comunicada del arco aórtico a la derecha varía entre el 0,04 y el 0,14%^{1,2}. Esta anomalía está determinada por la persistencia de la aorta dorsal derecha con regresión de la aorta dorsal izquierda y puede presentarse asociada con la persistencia del conducto arterioso con diferentes variantes, algunas de las cuales pueden producir anillos vasculares con compresión esofágica o traqueal⁶. A pesar de que el arco aórtico se encuentre a la derecha, la ubicación más frecuente del conducto es la izquierda, originándose de la arteria subclavia izquierda y conectándose a la arteria pulmonar del mismo lado¹. Esta modalidad generalmente se asocia con cardiopatías congénitas cianógenas, en las cuales la permeabilidad del conducto es favorable para la supervivencia del paciente. De forma similar, la mayoría de los casos (98%) de arco aórtico derecho y conducto arterioso del mismo lado se asocia con anomalías intracardiacas como el defecto septal interauricular, el defecto septal interventricular y la ausencia o la hipoplasia de la arteria pulmonar⁷⁻⁹. De acuerdo con lo anteriormente expuesto, es muy infrecuente encontrar esta asociación en ausencia de cardiopatías, como los casos mostrados en esta comunicación.

Hasta el advenimiento del tratamiento percutáneo del conducto arterioso, la resolución clásica había sido la quirúrgica, recomendándose la toracotomía posterolateral derecha, para tener una mejor visualización del conducto y de las estructuras vecinas, como el bronquio principal derecho⁷. El abordaje mediante toracotomía izquierda o esternotomía limita la posibilidad de lograr el cierre quirúrgico, lo que se ilustra por los dos casos de nuestra serie en los que se intentó, sin éxito, el tratamiento quirúrgico.

Durante los últimos años se ha descrito extensamente la experiencia clínica con el cierre percutáneo del conducto arterioso y, de acuerdo al tamaño del conducto, se han utilizado diversos dispositivos, como los *coils* de Gianturco, los *coils* de liberación controlada, la bolsa de Grifka, Nit-Occlud y Amplatzer¹⁰⁻¹². En la rara asociación objeto de esta revisión sólo se han comunicado 2 casos similares con cierre percutáneo. El primero de ellos fue descrito por Bermúdez-Cañete et al dentro de una serie de 26 casos de cierre percutáneo de PCA utilizando el Rashkind PDA Occluder¹³. En esa casuística se menciona la presencia de un paciente con arco derecho y conducto ipsolateral residual a ligadura quirúrgica, en el cual también se utilizó el sondaje retrógrado del conducto y la posterior aplicación de la técnica del asa arteriovenosa para implante anterógrado del dispositivo. Esta técnica ha sido empleada para los casos de conductos con posición y orientación no usuales y/o con trayecto tortuoso, en los cuales hay dificultades del sondaje anterógrado como se encontró en nuestra pequeña serie. El otro caso en la bibliografía fue descrito por Rao et al, que comunicaron los casos de 2 pacientes con arco derecho y conducto arterioso¹⁴, de los cuales uno correspondió a la misma modalidad de nuestra serie, que fue ocluido con éxito mediante el implante de un *coil* de Gianturco 38-5-5. El otro caso mencionado en el artículo de Rao corresponde a una modalidad diferente, y se trata de un conducto con origen de la arteria subclavia izquierda aberrante de aorta descendente.

Debido a la orientación y la posición de los conductos, aunado al tamaño de 2 de nuestras pacientes, tuvimos dificultades para evaluar con precisión el diámetro mínimo de los defectos por medio de la angiografía en las proyecciones usuales. Eso habría imposibilitado la correcta elección del dispositivo a ser utilizado. Por lo tanto, basándonos en experiencias anteriores⁴, optamos por utilizar la medida estirada del defecto, con lo que minimizábamos las posibilidades de mala selección, cortocircuitos residuales y/o embolización.

Entre los dispositivos utilizados para el cierre percutáneo del conducto arterioso, el Amplatzer de PCA ha mostrado ser muy seguro y efectivo, con tasas de oclusión del 99,7%¹². Además, el hecho de que sea una prótesis rescatable y reposicionable hace que sea especialmente útil en casos de anatomía no usuales como los aquí presentados. Sin embargo, en la bibliografía no había casos descritos de cierre percutáneo mediante la utilización de este dispositivo en conductos arteriosos derechos asociados con un arco aórtico ipsolateral. La opción de utilizar el dispositivo de comunicación interventricular en una de nuestras pacientes se basó en la prudencia, ya que nos pareció que el conducto tenía una ampolla aórtica plana y un trayecto corto en varias angiografías, en las cuales aún teníamos dudas

en cuanto a la correcta anatomía del defecto. Estos dispositivos tipo Amplatzer con doble disco han sido recomendados para conductos grandes asociados con hipertensión pulmonar y/o con este tipo de anatomía³. En los otros 2 casos, con ampollas aórticas bien definidas y amplias, el dispositivo Amplatzer Duct Occluder fue implantado sin dificultades y quedó bien posicionado, con oclusión completa de los defectos.

En conclusión, el cierre percutáneo del conducto derecho en presencia de un arco aórtico ipsolateral con dispositivos Amplatzer es una modalidad de tratamiento factible, segura y efectiva. Esta técnica es preferible al cierre quirúrgico. Sin embargo, la visualización angiográfica de todo el trayecto del conducto puede ser difícil, sobre todo en adultos. Por ello, para la correcta selección del dispositivo se recomienda determinar el diámetro estirado del conducto por medio del balón medidor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moes F, Freedom R. Rare types of aortic arch anomalies. *Pediatr Cardiol.* 1993;14:93-101.
2. Mahoney EB, Manning JA. Congenital abnormalities of the aortic arch. *Surgery.* 1964;55:401-5.
3. Krichenko A, Benson LN, Burrows P, Moes CA, McLaughlin P, Freedom RM. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol.* 1989;63:877-80.
4. Pedra CA, Sanches SA, Fontes VF. Percutaneous occlusion of the patent ductus arteriosus with the amplatzer device for atrial septal defects. *J Invasive Cardiol.* 2003;15:413-7.
5. Ebeid MR, Masura J, Higazi ZM. Early experience with amplatzer duct occluder for closure of the persistently patent ductus arteriosus. *J Interv Cardiol.* 2001;14:33-7.
6. Hastreiter AR, D'Cruz IA, Cantez T, Namin EP, Licata R. Right-sided aorta. *Br Heart J.* 1966;28:722-39.
7. Maier H, Van der Woude R. Right-sided patent ductus arteriosus with right aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1968;56:401-7.
8. Fu M, Hung J, Liao P, Chang Ch. Isolated right-sided patent ductus arteriosus in right-sided aortic arch. Report of two cases. *Chest.* 1987;91:623-5.
9. Holden A, Hurtado D, Bialostosky L. Conducto arterioso persistente derecho y arco aórtico derecho tipo I. Informe de un caso. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1982;52:55-7.
10. Bilkis A, Alwi M, Hasri S, Haifa A, Geetha K, Rehman M, et al. The Amplatzer Duct Occluder: experience in 209 patients. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:258-61.
11. Grifka R. Transcatheter closure of the patent ductus arteriosus. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;61:554-70.
12. Masura J, Tittel P, Gavora P, Podnar T. Long-term outcome of transcatheter patent ductus arteriosus closure using Amplatzer Duct occluders. *Am Heart J.* 2006;152:755.
13. Bermúdez-Cañete R, Velazco-Bayón J, Herráiz J, Mullins C, Acerete F, Diaz-García P, et al. Cateterismo terapéutico: cierre percutáneo del ductus arteriosus persistente y comunicación interauricular. *Rev Esp Cardiol.* 1992;45:42-50.
14. Rao OS, Wagman AJ, Chen SC. Coil occlusion of patent ductus arteriosus associated with right aortic arch. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2001;52:79-82.