
CASO CLINICO

Angioplastía pulmonar percutánea en atresia pulmonar neonatal

Pulmonary angioplasty in neonatal pulmonary atresia

Drs.: Alexandra Heath*, Franz Freudenthal T, William Villanueva**, Alfredo Rodríguez***,
Roxana Ríos****, Mariana Ramírez*******

Resumen

Se presenta el caso clínico de un recién nacido masculino con el diagnóstico de atresia pulmonar por fusión valvar y perfusión pulmonar ductus dependiente; a quien se le realizó una valvuloplastía pulmonar percutánea con guía fluoroscópica para reestablecer un flujo anterógrado efectivo desde el ventrículo derecho al árbol vascular pulmonar.

Palabras claves:

Rev Soc Bol Ped 2009; 48 (1): 12-15: atresia pulmonar, valvuloplastía con balón.

Abstract

We report a newborn male with the diagnosis of pulmonary atresia for valve fusion and ductus dependent perfusion lung, who had a percutaneous pulmonary valvuloplasty with fluoroscopic guidance to reestablish an effective antegrade flow from the right ventricle to the pulmonary vascular tree.

Key words:

Rev Soc Bol Ped 2009; 48 (1): 12-15: pulmonary atresia, balloon valvuloplasty.

Introducción

La atresia pulmonar con septo interventricular intacto, pertenece al grupo de las cardiopatías congénitas cianógenas severas, presentándose en el 0,04 al 0,08% en series internacionales; siendo de esta manera extremadamente rara¹⁻⁷.

La mortalidad post-natal es del 50% en las dos primeras semanas de vida y de un 85% en los 6 primeros meses de edad⁷.

Al tratarse de malformaciones cardiacas ductus-dependientes, la atresia pulmonar se considera una urgencia cardiopediátrica. La detección temprana y el apoyo terapéutico en edad neonatal constituyen la única esperanza de vida para estos niños.

Caso clínico

Recién nacido masculino, con peso de 3.240 g, APGAR 7/10, nacido por parto vaginal eutócico. A las 14 horas de vida el paciente presentó crisis hipoxémica. En el examen físico destacó: hipoactividad, cianosis generalizada, saturación de oxígeno menor al 70%, tórax hiperactivo, soplo sistodiastólico 3/6 de alta frecuencia, en foco pulmonar y hepatomegalia de 3-4 cm por debajo del reborde costal.

Mediante ecocardiografía doppler a color, se diagnosticó atresia de válvula pulmonar (AP), con orificio central de 1.6 mm (figura # 1), con septo interventricular intacto, comunicación interauricular (CIA) secundum de 5.7 mm con

* Cardióloga Pediatra, Kardiozentrum

** Cardiólogo Intervencionista, Kardiozentrum

*** Pediatra intensivista, Unidad de Terapia Intensiva, Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uriá".

**** Anestesióloga Pediatra, Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uriá".

***** Médico General, Kardiozentrum

Artículo recibido el 11/10/08 y fue aceptado para publicar 12/12/08

crto circuito de izquierda a derecha (figura # 2), persistencia del conducto arterioso (PCA) tubular de 3.7 mm con gradiente de 6.4 mmHg, con corto circuito importante de izquierda a derecha (figura # 3), ventrículo derecho hipoplásico y disfunción sistodiastólica ventricular.

El paciente ingresó al hospital en malas condiciones generales, intubado, con saturación de oxígeno de 50%, FIO2 de 0.3%, hipoactivo, no reactivo a estímulos externos, cianótico, con los diagnósticos de cardiopatía congénita cianógena (CCC) por AP, PCA permeable, sospecha de sepsis neonatal y trastorno metabólico.

Los exámenes de laboratorio reportaron leucocitosis con desvío a la izquierda, PCR: 6.4 mg/dl, glucemia 240 mg/dl, creatinina de 1.8 mg. Radiografía de tórax que mostraba cardiomegalia e hipoperfusión pulmonar. Se prescribió cefotaxima a 150 mg/kg/día, cloxacilina a 95 mg/kg/día y milrinona 0.25 μ g/kg/día.

A los 12 días de vida el lactante presentó franca resolución del cuadro infeccioso con evolución estacionaria de la patología cardiaca por lo que se realizó cateterismo cardiaco. Mediante la técnica de Seldinger, se situaron introductores de 4 French en

arteria y vena femoral derechas, se introdujo catéter pigtail, que ascendió la aorta descendente y pasó a través del ductus hasta llegar a la válvula pulmonar. La angiografía diagnóstica reveló: ductus tubular de 4.5 mm de longitud y atresia pulmonar con orificio permeable central (figura # 4).

Tras numerosos intentos se logró avanzar un alambre guía a través del orificio valvular, por el cual se alcanzó situar el catéter – balón – VIVANT “flow for life” de 5.5 mm de diámetro. Se dilató la válvula pulmonar en 3 tiempos, obteniendo resultados satisfactorios, evidenciando en angiografía de control mayor flujo sanguíneo a través de la válvula, simultáneamente la saturación de oxígeno incrementó a 90%, ver figuras # 5 y 6 y no se presentaron complicaciones durante el procedimiento.

Se realizó un control a los 3 y 11 meses de vida, comprobando incremento pondoestatural, ausencia de signos de hipoperfusión perfusión pulmonar e insuficiencia cardiaca. Saturación de oxígeno de 92%. La ecocardiografía de control mostró, conducto arterioso cerrado, CIA secundum de 5,7 mm., estenosis pulmonar residual leve con gradiente de 40 mmHg, y ventrículo derecho en límite inferior normal (8-10 mm.).

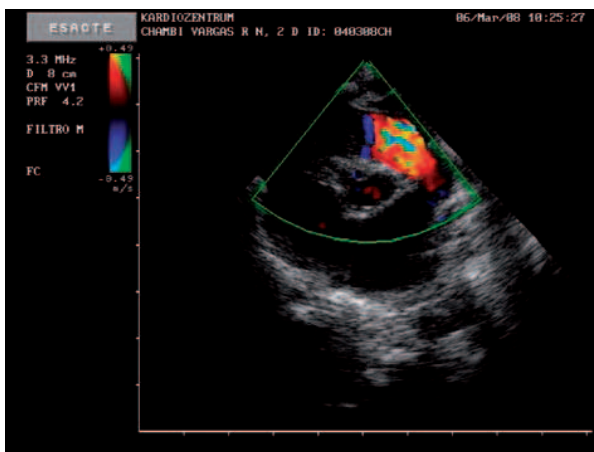


Figura # 1.- Atresia de la válvula pulmonar.

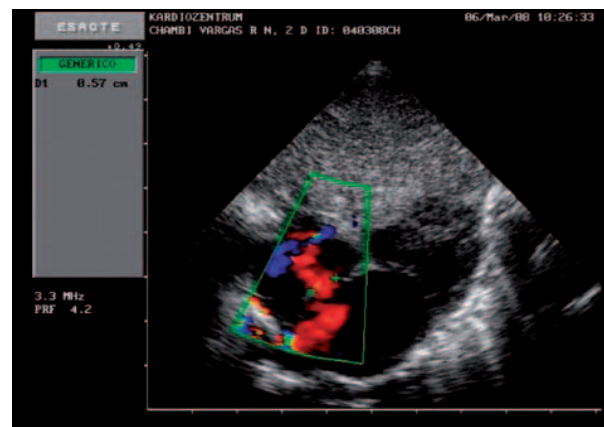


Figura # 2.- CIA de 5.7 mm

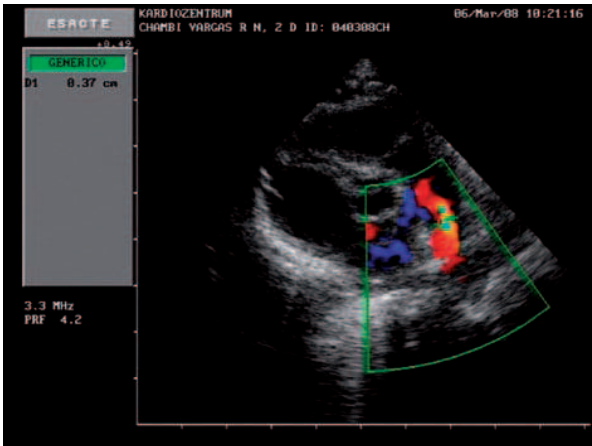


Figura # 3.- Conducto arterioso persistente de 3.7 mm, tubular.

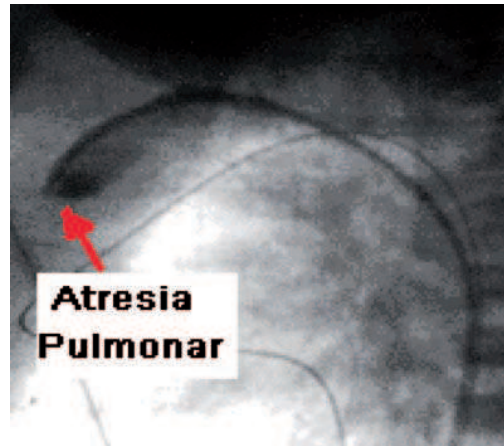


Figura # 4.- Atresia pulmonar: se observa ausencia de flujo a través del anillo pulmonar.

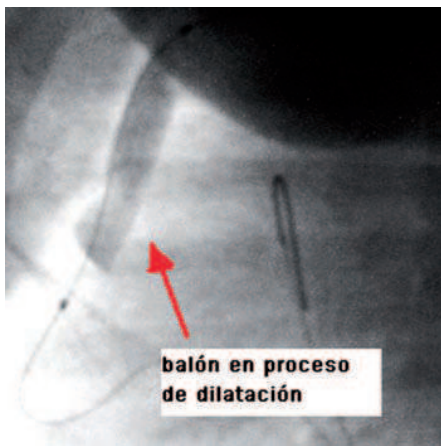


Figura # 5.- Proceso de dilatación de la válvula pulmonar



Figura # 6.- Dilatación completa del balón.

Discusión

La atresia pulmonar con septum interventricular íntegro presenta varias alteraciones que afectan a la válvula pulmonar, desde fusión valvar (80% de los casos) hasta las situaciones extremas de hipodesarrollo significativo de la válvula asociado a severa atresia o hipoplasia infundibular (20% de los pacientes); las válvulas tricúspides, pueden ser displásicas, prolapsadas, o con anillo hipoplásico¹⁻⁷⁻⁴.

El ventrículo derecho puede ser hipoplásico con paredes gruesas y mínima capacidad volumétrica, asociado a orificio tricuspídeo pequeño e insuficiencia

valvular (82% de los pacientes), o presentar tamaño normal o dilatado (18% de los casos)³.

Por último la circulación coronaria puede presentar estenosis o atresia de una o más de las arterias coronarias principales (10% de los casos), fístulas sinusoidales y sinusoides aisladas. Otras asociaciones relacionadas a AP son: Aurícula derecha dilatada, CIA, Arco aórtico derecho y ramas pulmonares confluentes.

Clínicamente se observa cianosis severa generalizada desde el nacimiento, discreta hiperventilación inter-crisis hipoxémicas debido a acidosis metabóli-

ca subcompensada mantenida. Se ausculta segundo ruido único correspondiente al cierre valvular sigmoideo aórtico, soplo sistólico, signos clínicos de insuficiencia cardíaca congestiva derecha (taquicardia, hiperactividad precordial, hepatomegalia)¹⁻⁴.

El diagnóstico de certeza es proporcionado por la Ecocardiografía-Doppler color, evidenciando aspectos importantes para el manejo terapéutico inmediato. Una vez realizado el diagnóstico, el clínico debe tomar decisiones para enfrentar el problema.

El tratamiento quirúrgico paliativo consiste en establecer una comunicación entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar homóloga mediante un tubo de goretex (Shunt de Blalock Taussig), logrando así un ductus artificial, sin peligro de cierre a corto plazo⁹⁻¹⁰.

Siendo uno de los objetivos principales del tratamiento temprano el aumentar las oportunidades para una función cardíaca biventricular a futuro, la valvuloplastia con balón es una opción para el tratamiento inicial, que ayuda a prevenir el daño progresivo del músculo ventricular. El procedimiento consiste en la introducción mediante cateterismo del balón que será insuflado para dilatar el área atrésica^{2-3,6-9}.

Debido a su eficacia terapéutica, la valvuloplastia pulmonar con catéter balón (VPB) se ha impuesto universalmente en la edad neonatal como tratamiento de elección en la atresia valvular pulmonar funcional. El tratamiento con prostaglandina E₂ está indicado en estos casos para mantener abierto el ductus y garantizar así la perfusión pulmonar hasta la resolución intervencionista o quirúrgica⁵.

El propósito de la presentación de este caso clínico es describir la técnica utilizada y ponerla a disposición del pediatra, para el manejo apropiado de esta entidad que constituye una urgencia médica neonatal y en la

valvuloplastia pulmonar percutánea con balón es el tratamiento de elección ya que permite restablecer una hemodinamia biventricular.

Referencias

1. Casaldàliga J. Atresia pulmonar/estenosis crítica con septo interventricular íntegro. *Anales de cirugía cardíaca y vascular* 2004;10:250-1.
2. Bartolomé F, Sánchez C y col. Valvulotomía percutánea de la estenosis pulmonar crítica neonatal. Resultados y seguimiento a medio plazo. *Rev Esp Cardiol* 1999;52:666-70.
3. Siblini G, Rao S, Singh G, Tinker K, Balfour I. Transcatheter management of newborns with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Catheterization and cardiovascular diagnosis*. 1997;42:395-402.
4. Sánchez A. Atresia pulmonar con septum interventricular íntegro. *Med IMSS* 2003;41:329-38.
5. Alcívar-Villa J, Rubio A, Peña N, Galdeano J, Luis B, Arriola J y col. Atresia pulmonar con septo íntegro. Perforación y valvuloplastia pulmonar mediante técnica mecánica modificada. Seguimiento a medio plazo. *Rev Esp Cardiol* 2007;60:833-40.
6. Alcibara J, Cabrera A, Peña N, Baraldí C, Arriola J, Aramendi J. Valvulotomía mecánica percutánea dirigida en la atresia pulmonar con septo íntegro. *Rev Esp Cardiol* 2003;56:822-5.
7. Howard S, Weber. An experience suggesting an expanded role for the excimer Laser catheter in neonates with obstructive lesions in the heart. *Cardiol Young* 2005;15:91-4.
8. Albanese S, Carotti A, Toscano A, Marino B, Di Donato R. Pulmonary atresia with intact septum and systemic- pulmonary collateral arteries. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1322-4.
9. De la Parte L, Hernández B. Anestesia en la operación de blalock-taussig. *Rev Cubana Pediatr* 2001;73:181-5.
10. Gonçalves A. Atresia pulmonar con septo íntegro, tratamiento quirúrgico a corto y largo plazo. *Anales de Cirugía Cardíaca y Vascular* 2004;10:252-6.