

Tetralogía de Fallot con Imperforación de la Válvula Pulmonar en el Prematuro Extremo. Diagnóstico Prenatal y Manejo Neonatal: Implante de *Stent* en la Vía de Salida del Ventrículo Derecho como Puente para Corrección Definitiva

Karen Saori Shiraishi, Claudia Martins Cosentino, Leandro Latorraca Ponce, Marcelo Silva Ribeiro, Rodrigo N. da Costa, Carlos A. C. Pedra, Tamara Cortez Martins, Simone R. F. Fontes Pedra

Unidad Fetal – Hospital do Coração (HCor), São Paulo, SP - Brasil

Introducción

La tetralogía de Fallot representa cerca de 6% de las malformaciones cardíacas congénitas. Se trata de una cardiopatía congénita con gran espectro anatómico, llevando a amplia variación en la presentación clínica y hemodinámica. El nivel de hipoxemia depende principalmente del grado de obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho y del desarrollo de las arterias pulmonares, pudiendo llegar a situaciones extremas con necesidad de intervención neonatal^{1,2}. El procedimiento paliativo más usado en las últimas décadas es la cirugía de Blalock-Taussig, la cual estabiliza la relación de flujo en lechos pulmonar y sistémico (Qp:Qs) hasta el próximo tiempo quirúrgico con resultados satisfactorios. Con todo, la prematuridad y el bajo peso llevan a un aumento considerable de morbilidad y de mortalidad durante el acto quirúrgico; hay también gran dificultad en el ajuste del tamaño del *shunt* aortopulmonar bajo el riesgo de evolución con bajo débito sistémico, además de distorsión del árbol arterial pulmonar²⁻⁴.

De esa forma, el implante de *stent* en la Vía de Salida del Ventrículo Derecho (VSVD) viene siendo descrito como procedimiento paliativo en los recién nacidos con bajo peso al nacimiento y/o prematuros clínicamente dependientes de infusión continua de prostaglandina^{1,5,6}.

Relato del Caso

Paciente del sexo masculino, con diagnóstico prenatal de tetralogía de Fallot (T4F) con arterias pulmonares confluyentes y de buen calibre (Figura 1), válvula pulmonar imperforada y flujo reverso por el canal arterial.

Palabras clave

Lactante extremadamente prematuro; Tetralogía de Fallot; *Stent*; Doble vía de salida del ventrículo derecho; Valvuloplastia con balón; Ecocardiografía.

Correspondencia: Simone R. F. Fontes Pedra •

Rua Desembargador Eliseu Guilherme, 143, Paraíso, CEP 04004-002, São Paulo, SP – Brasil

E-mail: sfpedra@uol.com.br, simonepedra@cardiol.br

Artículo recibido el 27/8/2014; revisado el 10/12/2014; aceptado el 11/12/2014.

DOI: 10.5935/2318-8219.20150011

Aunque la VSVD fuese críticamente estenótica, las arterias pulmonares eran confluyentes y de buen calibre. Nacido en la 28ª semana gestacional con bajo peso extremo (790 g) en razón de insuficiencia placentaria grave diagnosticada en la 27ª semana, fue manejado inicialmente con infusión continua de prostaglandina (PGE) para manutención de canal arterial, necesitando ventilación mecánica y nutrición mixta. Al completar 1,5 Kg. (65 días de vida), fue transferido para nuestro hospital para procedimiento paliativo.

El ecocardiograma confirmó el diagnóstico de tetralogía de Fallot con válvula pulmonar imperforada y arterias pulmonares bien desarrolladas nutridas por el canal arterial patente. Presentaba foramen oval permeable con flujo sanguíneo direccionado del atrio derecho al atrio izquierdo y dilatación moderada de las cámaras derechas. La válvula pulmonar tenía valvas engrosadas, con anillo de dimensiones normales para la superficie corporal (score Z = -0,7), y ausencia de flujo sanguíneo anterógrado.

El paciente fue sometido a valvuloplastia pulmonar percutánea, bajo anestesia general, por la vena femoral derecha con vaina 4F. El procedimiento fue monitoreado por la ecocardiografía para minimizar al máximo la inyección de contraste. Aunque se haya observado flujo anterógrado pulmonar enseguida después de la valvuloplastia pulmonar, pocos minutos después se notó desaparición de éste por intensa reacción infundibular. Por ese motivo, se optó por implante de *stent* (“Springer”) 4,5 x 12 mm. en la vía de salida del ventrículo derecho (cabalgando el anillo pulmonar) reestabliéndose el flujo pulmonar anterógrado (Figuras 2 y 3). Después del procedimiento, evolucionó con buena saturación de oxígeno, toleró la suspensión del PGE y la retirada de la ventilación; no hubo complicaciones con relación al lugar del acceso venoso. Presentó aumento de peso progresivo obteniendo alta hospitalaria un mes después de la intervención, con 2,4 Kg., y alimentación oral.

Fue controlado clínicamente evolucionando con saturación de oxígeno adecuada, aumento de peso satisfactorio y sin necesidad de otras intervenciones. Se presentó a los cuatro meses de vida pesando 4,6 Kg. para corrección quirúrgica anatómica, siendo retirado el *stent* del canal arterial y corregida la vía de salida del ventrículo derecho con colgajo transanular y monocúspide en posición pulmonar, con óptimo resultado final (Figura 4).

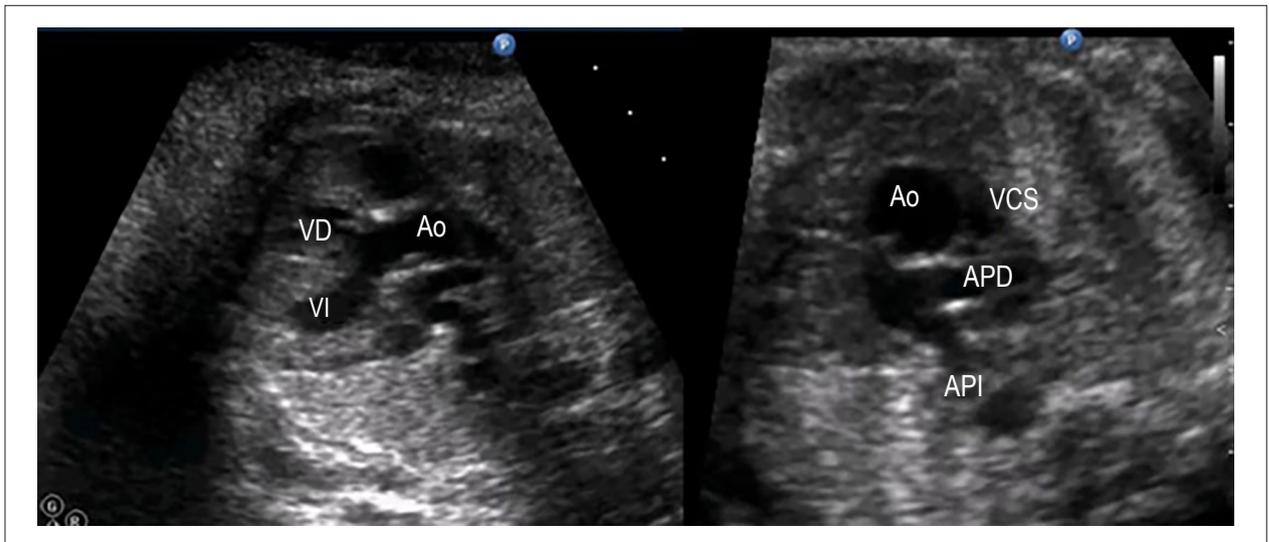


Figura 1 – Ecocardiograma fetal realizado en la 24ª semana gestacional: A – Amplia comunicación interventricular con la aorta dextropuesta y cabalgando el septo interventricular; B – Corte de los tres vasos mostrando arterias pulmonares confluentes y de buen calibre y aorta dilatada.
Ao: aorta; VD: ventrículo derecho; VE: ventrículo izquierdo; VCS: vena cava superior; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda.

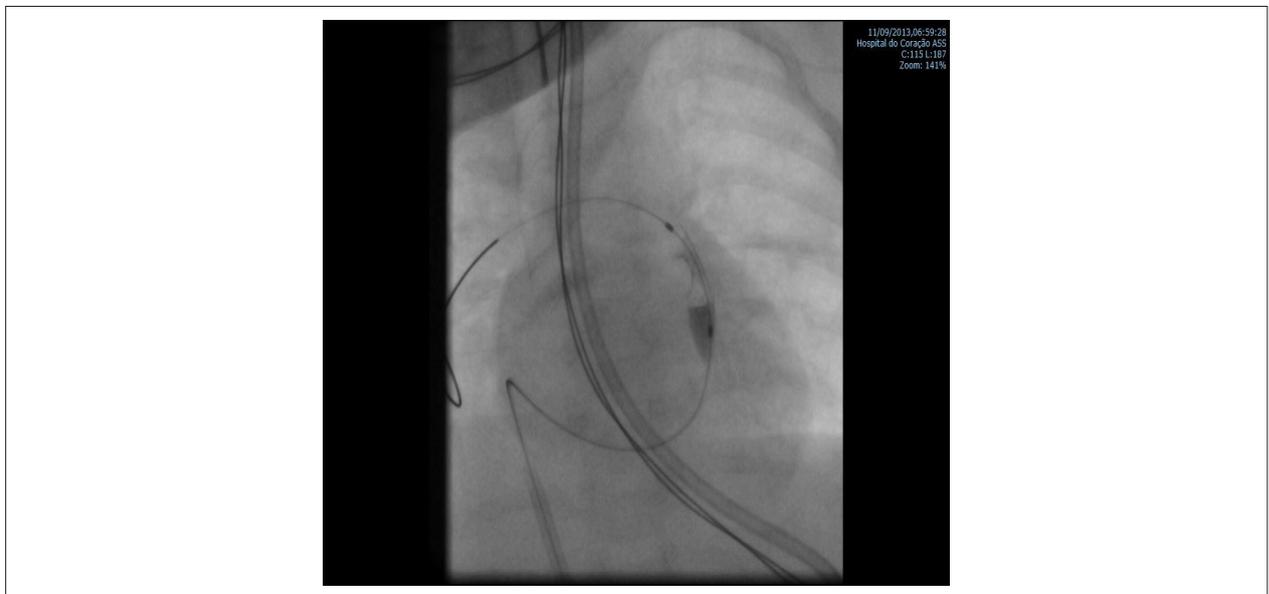


Figura 2 – Radioscopia mostrando el momento de la expansión del stent por la insuflación del balón posicionados en la vía de salida de ventrículo derecho.

Discusión

En los pacientes portadores de T4F, la aparición de la hipoxemia depende del grado de obstrucción de la VSVD, ya sea por la estenosis infundibular, o por la obstrucción valvular o por el desarrollo de las arterias pulmonares. En su forma más común no hay necesidad de intervención neonatal, siendo la obstrucción al flujo de la vía de salida de evolución progresiva después del nacimiento. Entre tanto, algunos casos presentan obstrucciones pulmonares extremas, manifestadas en la vida fetal por la inversión de flujo en el ducto arterioso (direccionado de la aorta torácica a la arteria pulmonar).

Ese hallazgo indica la necesidad de una fuente de flujo pulmonar alternativa, por la manutención del canal arterial patente con el uso de prostaglandina, o de implante de *stent* en el interior del ducto, o por la confección de la anastomosis aortopulmonar (Blalock-Taussig), hasta que sea técnicamente posible la corrección quirúrgica definitiva.

El procedimiento paliativo de elección hasta la última década era la cirugía de Blalock-Taussig modificada (BT) en la cual un injerto de politetrafluoretileno es interpuesto entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar ipsilateral⁷⁻⁹. Aunque la realización de la cirugía de BT no sea técnicamente

Caso Clínico

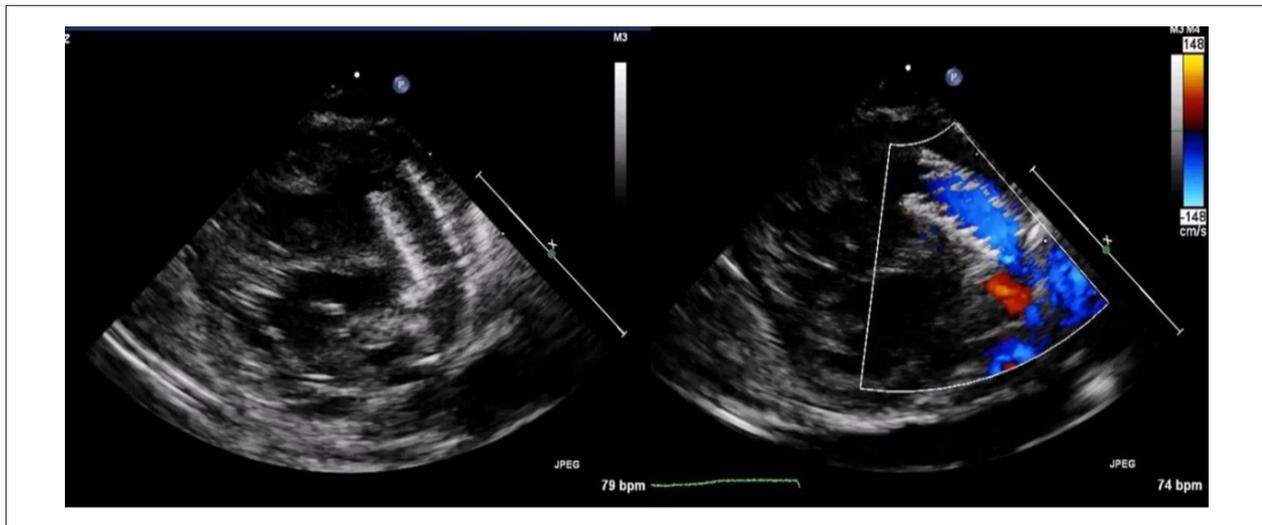


Figura 3 – Ecocardiograma realizado en la sala de cateterismo chequeando el resultado después de implante del stent. A: Vía de salida bastante amplia; B: Flujo anterógrado pulmonar libre.

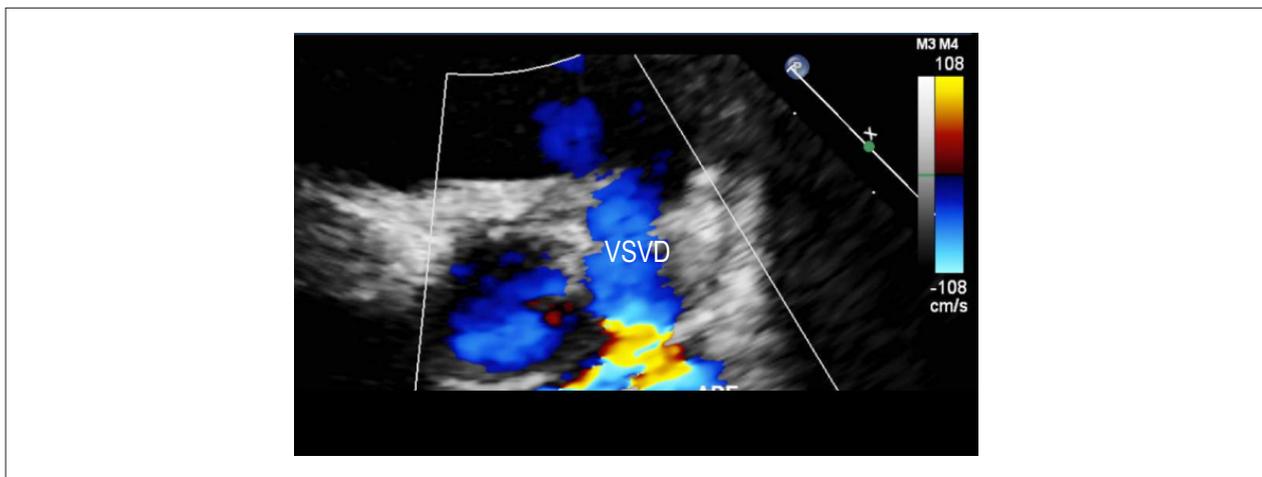


Figura 4 – Ecocardiograma mostrando el flujo por la vía de salida del ventrículo derecho después de ampliación con colgajo transanular. VSVD: vía de salida del ventrículo derecho.

complicada y tenga resultados satisfactorios, la prematuridad y el bajo peso llevan a significativa morbimortalidad de esa operación. Otra gran limitación en prematuros es el ajuste del tamaño del *shunt*: aun el menor tamaño de injerto utilizado en recién nacidos (3 mm) es muy grande para prematuros y difícilmente se acomoda en las arterias pulmonares, pudiendo causar un gran aumento de flujo en el lecho pulmonar (Qp) con reducción considerable de flujo sanguíneo sistémico (Qs) acompañando todas las trágicas consecuencias del Qp/Qs muy elevado en el recién nacido. Además de eso, el uso de injertos muy pequeños pueden fácilmente complicar con trombosis o con crecimiento desproporcionado de las arterias pulmonares^{7,8}. Otro aspecto desfavorable de esa cirugía es la incidencia no despreciable de distorsiones y de estenosis en el lugar de sutura en la arteria pulmonar, pudiendo inclusive ocluir la rama para el lóbulo pulmonar superior^{8,9}.

La ampliación percutánea de la VSVD con implante de *stent* viene siendo relatada desde el inicio de la década de 1990 como forma alternativa de tratamiento de casos semejantes a este descrito, o en lactantes que vengan presentando crisis hipoxémicas frecuentes con anatomía desfavorable para corrección total^{10,11}. Esa técnica proporciona flujo sanguíneo por vía anterógrada al lecho pulmonar, favorece el desarrollo proporcional de las arterias pulmonares con flujo pulsátil proveniente del ventrículo derecho y es realizada por vía percutánea, sin necesidad de apertura del tórax o uso de circulación extracorpórea. La angioplastia con *stent* en la VSVD en los pacientes de alto riesgo quirúrgico ha demostrado ser óptima opción terapéutica, con bajos índices de complicación, retardando la necesidad de reintervención quirúrgica, principalmente en los pacientes de alto riesgo quirúrgico^{1,5,6,9}.

Considerando la prematuridad y su inherente elevado riesgo quirúrgico, la anatomía de la vía de salida del VD con largo y estrecho infundíbulo y la imperforación de la válvula pulmonar, la valvuloplastia pulmonar percutánea con implante de *stent* en la vía de salida pareció una opción bastante segura con el propósito de postergar la corrección quirúrgica definitiva para una condición quirúrgica más favorable. La óptima evolución clínica después del procedimiento con manutención de niveles oximétricos entre 80% y 90%, el aumento de peso bastante apropiado (escore Z de peso para la edad = -2,1) y el adecuado desarrollo de las arterias pulmonares confirmaron que la elección fue acertada postergando la corrección anatómica definitiva para los cuatro meses de vida.

Llamamos la atención también sobre la alianza entre el cateterismo intervencionista y la ecocardiografía en la sala de hemodinámica. Sabidamente indispensable para algunas técnicas terapéuticas como el cierre de comunicaciones interatriales e interventriculares, la ecocardiografía puede contribuir mucho también en otros procedimientos. En ese caso, toda el monitoreo de la apertura de la válvula pulmonar, la evaluación del flujo a través de ella y la indicación de la necesidad de implante de *stent* en la VSVD debido a estenosis infundibular grave fue realizada por medio del ecocardiograma, evitándose la inyección de contraste y minimizando así los riesgos del cateterismo con relación a la función renal de un bebé de 1,5 Kg.

Cabe recordar que, a pesar de no necesitar la toracotomía, el cateterismo también es un procedimiento que impone riesgos, desde complicaciones relacionadas al acceso vascular (y ahí el bajo peso es un factor de riesgo importante), perforación cardíaca con taponamiento cardíaco, mala posición del *stent* en el VD o en el árbol pulmonar y riesgos de trastornos de ritmo. Entre tanto, cuando es realizado por equipo con vasta experiencia en cateterismo intervencionista en neonatos, esos riesgos tienden a ser minimizados.

Referencias

1. Dryzek P, Mazurek-Kula A, Moszura T, Sysa A. Right ventricle outflow tract stenting as a method of palliative treatment of severe tetralogy of Fallot. *Cardiol J*. 2008;15(4):376-9.
2. Reddy VM, McElhinney DB, Sagrado T, Parry AJ, Teitel DF, Hanley FL. Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117(2):324-31.
3. Wernovsky G, Rubenstein SD, Spray TL. Cardiac surgery in the low-birth weight neonate: new approaches. *Clin Perinatol*. 2001;28(1):249-64.
4. Chang AC, Hanley FL, Lock JE, Castaneda AR, Wessel DL. Management and outcome of low birth weight neonates with congenital heart disease. *J Pediatr*. 1994;124(3):461-6.
5. Laudito A, Bandisode VM, Lucas JF, Radtke WA, Adamson WT, Bradley SM. Right ventricular outflow tract stent as a bridge to surgery in a premature infant with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 2006;81(2):744-6.
6. Gibbs JL, Uzun O, Blackburn ME, Parsons JM, Dickinson DF. Right ventricular outflow stent implantation: an alternative to palliative surgical relief of infundibular pulmonary stenosis. *Heart*. 1997;77(2):176-9.
7. Nichols DG., Ungerleider RM, Spevak PJ(editors) *Critical heart disease in infants and children*. 2nd ed. Philadelphia: Mosby; 2006. p.806.
8. Fiore AC, Tobin C, Jureidini S, Rahimi M, Kim ES, Schowengerdt K, et al. A comparison of the modified Blalock-Taussig shunt with the right ventricle-to-pulmonary artery conduit. *Ann Thorac Surg*. 2011;91(5):1478-84.
9. Castleberry CD, Gudauskas TM, Berger S, Tweddell JS, Pelech AN. Stenting of the right ventricular outflow tract in the high-risk infant with cyanotic Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*. 2013;35(3):423-30.
10. Hausdorf G, Schulze-Neick I, Lange PE. Radiofrequency assisted "reconstruction" of the right ventricular outflow tract in muscular pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Br Heart J*. 1993;69(4):343-6
11. Barron DJ, Ramchandani B, Murala J, Stumper O, De Giovanni JV, Jones TJ, et al. Surgery following primary ventricular outflow tract stenting for Fallot's tetralogy and variants: Rehabilitation of small pulmonary arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44(4):656-62.

Conclusión

La perforación de la válvula pulmonar seguida del implante de *stent* en la vía de salida del ventrículo derecho en el prematuro extremo portador de tetralogía de Fallot y válvula pulmonar imperforada parece ser una óptima opción terapéutica en una condición tan difícil de ser conducida. El éxito del abordaje precoz de esos pacientes con cardiopatías de presentación clínica neonatal inmediata se debe, entre otros factores, al diagnóstico precoz por el ecocardiograma fetal que propicia la programación terapéutica ya en la vida prenatal y permite trazar la mejor estrategia aun en condiciones bastante adversas y arriesgadas.

Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Cosentino CM; Shiraishi KS; Pedra SP. Obtención de datos: Cosentino CM; Shiraishi KS; Pedra SP; Ponce LL. Análisis e interpretación de los datos: Cosentino CM; Pedra SP; Ribeiro MS; Costa RN. Redacción del manuscrito: Cosentino CM; Pedra SP. Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Cosentino CM; Martins TC; Pedra CAC; Pedra SP.

Potencial conflicto de intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.