

Revisión de la literatura

Valvuloplastia pulmonar versus valvuloplastia pulmonar con balón y radiofrecuencia: Debate en el tratamiento de atresia pulmonar con septum interventricular intacto.

Pulmonary Valvuloplasty Versus Balloon and Radiofrequency Pulmonary Valvuloplasty: A Debate on the Treatment of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum.

María Valentina Caicedo-Segura^{1,a}, Paula Andrea Melo-Erazo^{1,a}

1. Estudiante de Medicina.

a. Pontificia Universidad Javeriana Cali (Colombia).

CORRESPONDENCIA

Maria Valentina Caicedo Segura

ORCID ID <https://orcid.org/0009-0007-6863-7904>

Pontificia Universidad Javeriana Cali (Colombia)

E-mail: mvalentina1@javerianacali.edu.co

CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras del artículo hacen constar que no existe, de manera directa o indirecta, ningún tipo de conflicto de intereses que pueda poner en peligro la validez de lo comunicado.

RESUMEN

La atresia pulmonar con septum interventricular intacto (PA/IVS) es un defecto congénito raro, en el que se presenta una ausencia de conexión entre el tracto de salida del ventrículo derecho y de las arterias pulmonares. La incidencia notificada de PA/IVS es de aproximadamente cuatro a ocho por cada 100.000 nacidos vivos. Respecto a sus opciones de tratamiento, se ha considerado la valvuloplastia pulmonar con balón, la viabilidad de este proceso se relaciona con el tamaño del ventrículo derecho y la anatomía coronaria. Además, hoy en día se emplean otro tipo de herramientas que permiten mayor precisión para introducir el catéter, como la radiofrecuencia utilizada con mayor intensidad en los últimos años. Con la extensión de los casos reportados a lo largo del tiempo no se ha permitido establecer características concluyentes sobre un proceso quirúrgico estándar respecto al tratamiento y los enfoques para la reparación de atresia pulmonar con septum interventricular intacto que permita tomar una decisión acertada al profesional de salud ante esta patología. Por tanto, se debe identificar el éxito de la valvuloplastia pulmonar versus la valvuloplastia pulmonar con balón combinada con radiofrecuencia en la reparación de la atresia pulmonar con septum interventricular intacto para disminuir la mortalidad en los neonatos afectados y de igual forma reducir las complicaciones a largo plazo en estos pacientes.

Palabras clave: Atresia, pulmonar, tratamiento, defecto, congénito, septum interventricular.

ABSTRACT

Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS) is a rare congenital defect characterized by the absence of a connection between the right ventricular outflow tract and the pulmonary arteries. The reported incidence of PA/IVS is approximately four to eight per 100,000 live births. Among its treatment options, balloon pulmonary valvuloplasty has been considered; the feasibility of this procedure depends on the size of the right ventricle and coronary anatomy. In addition, new tools are now used to improve the precision of catheter insertion, such as radiofrequency, which has seen increased use in recent years. Despite the growing number of reported cases over time, no conclusive characteristics have been established to define a standard surgical approach for the treatment and repair of PA/IVS, which would aid healthcare professionals in making well-informed decisions for this condition. Therefore, it is essential to evaluate the success of pulmonary valvuloplasty versus balloon pulmonary valvuloplasty combined with radiofrequency in repairing PA/IVS, with the aim of reducing neonatal mortality and minimizing long-term complications in these patients.

Key words: Atresia, pulmonary, treatment, defect, congenital, interventricular septum.

RECIBIDO: 30 de mayo de 2024.

ACEPTADO: 12 de enero de 2025.



La Revista Salutem Scientia Spiritus usa la licencia Creative Commons de Atribución - No comercial - Sin derivar: Los textos de la revista son posibles de ser descargados en versión PDF siempre que sea reconocida la autoría y el texto no tenga modificaciones de ningún tipo.

INTRODUCCIÓN

La atresia pulmonar con septum interventricular intacto (PA/IVS) es un defecto congénito poco frecuente, en el cual se presenta una ausencia de conexión entre el tracto de salida del ventrículo derecho y de las arterias pulmonares, por lo que la sangre no puede fluir desde el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar y los pulmones, por lo que se hace necesario que exista otra fuente que supla el flujo sanguíneo a nivel pulmonar.¹ Respecto a las opciones de tratamiento para la atresia pulmonar con septum interventricular intacto, se considera la valvuloplastia pulmonar con balón como opción debido a que es un procedimiento que tiene como objetivo abrir una válvula cardíaca que se encuentra estrechada con el fin de proporcionar el restablecimiento del flujo sanguíneo, la viabilidad de este proceso se relaciona con el tamaño del ventrículo derecho y la anatomía coronaria,¹⁻³ generalmente se introduce un catéter y una guía, que se hacen avanzar a través de la válvula pulmonar. Se usa un globo del 120% al 140% del tamaño del anillo de la válvula pulmonar para dilatar la misma.⁴ Además de lo anterior, hoy en día se emplean otros tipos de herramientas que permiten mayor precisión a la hora de realizar e introducir el catéter, como es el caso de la radiofrecuencia que ha sido utilizada con mayor regularidad en los últimos años.

La valvuloplastia pulmonar con balón precisa el impacto de la tecnología en las intervenciones a nivel de los defectos congénitos cardíacos, para ello es importante conocer la eficacia y seguridad de la cirugía, debido a los diferentes procedimientos a disposición del profesional de salud para tratar esta patología. Es necesario evaluar su éxito para brindar un enfoque adecuado al tratamiento dependiendo de la necesidad del paciente. La incidencia notificada de PA/IVS basada en registros y estudios poblacionales de niños nacidos con cardiopatías congénitas (CC) es aproximadamente de cuatro a ocho por cada 100.000 nacidos vivos, se notifica que es menor del 1% de los defectos cardíacos congénitos y tiene pobre pronóstico,¹ con un aumento de la mortalidad, en los recién nacidos y niños con PA/SIV que son menores de 12 meses.⁵

Con la extensión de los casos reportados a lo largo del tiempo no se ha permitido establecer características concluyentes sobre un proceso quirúrgico estándar respecto al tratamiento y los enfoques para la reparación de atresia pulmonar con septum interventricular intacto que permitan tomar una decisión acertada al profesional de salud ante esta patología,⁶ por lo que la valvuloplastia pulmonar con radiofrecuencia fue descrita como una opción alternativa a la valvuloplastia pulmonar con balón.⁷

Con el precedente anterior acerca de los procedimientos quirúrgicos para este defecto cardíaco, se busca determinar la efectividad y el éxito de la valvuloplastia pulmonar con balón en la reparación de la atresia pulmonar con septum interventricular intacto, para ello se analizaron distintas variables como población de la

muestra, tiempo de la valvuloplastia, es decir en qué momento del desarrollo del embrión o del neonato se realizó la cirugía, los resultados del estudio y finalmente el éxito de la valvuloplastia pulmonar.

Por tanto el objetivo de esta revisión de la literatura, a través de base de datos biomédicas EMBASE y MEDLINE junto con las variables seleccionadas, es identificar el éxito de la valvuloplastia pulmonar versus la valvuloplastia pulmonar con balón combinada con radiofrecuencia en la reparación de la atresia pulmonar con septum interventricular intacto.

MATERIALES Y MÉTODOS

Pacientes

Los pacientes incluidos en los estudios referentes a valvuloplastia pulmonar con balón tuvieron una edad entre un día y dos años y un peso de 2,5 Kg a 11,7 kg, exceptuando un estudio que fue realizado en pacientes adultos con una edad entre 18 a 39 años que cumplían con el diagnóstico de PA/IVS, el anterior fue con el propósito de hacer seguimiento de la valvuloplastia pulmonar realizada al momento de que los pacientes fueron neonatos. En la valvuloplastia pulmonar con balón combinada con radiofrecuencia los pacientes tuvieron una edad entre 0 días a 90 días y un peso de 1,4 a 4,3 kg (Tabla 1).

Malformaciones

Respecto a las malformaciones, seis estudios describen las anomalías a nivel cardíaco y extracardíaco teniendo en cuenta el procedimiento realizado, se evidenciaron dos estudios con valvuloplastia con balón en los que se informó 40 pacientes con anomalías cardíacas.^{8,9} En contraste con la valvuloplastia combinada con radiofrecuencia se identificaron cuatro estudios con 76 pacientes que presentaron anomalías cardíacas y nueve pacientes con enfermedades congénitas adicionales.¹⁰⁻¹³

Rango del tamaño de válvulas

Se evalúa el diámetro de las válvula tricúspide y pulmonar y los *Z-score*, que permiten denotar la desviación de una medida anatómica dada de una media de población específica de tamaño, estos se pueden aplicar a mediciones ecocardiográficas.¹⁴ Las medidas de cada estudio se pueden observar en la Tabla 1.

Complicaciones

Las complicaciones que se observaron después del procedimiento se asemejan entre ambas técnicas, en la valvuloplastia pulmonar se identificaron cuatro estudios que reportaron 65 pacientes que tuvieron complicaciones, siete pacientes presentaron complica-

Tabla 1. Estado del Arte

Autor	Año	Tipo de estudio	Número de pacientes	Malformaciones	Tamaño de válvula pulmonar	Tamaño de válvula tricuspide	Presiones medias	Complicaciones	Reintervención	Mortalidad
Kim ¹⁸	2014	Experimental	7 recién nacidos		El tamaño medio del anillo de la válvula pulmonar fue de 6.1 mm (rango 4,7 a 8.4 mm, puntuación Z = -2,0 a 0,6) posterior a la intervención	El tamaño medio del anillo de la válvula pulmonar fue de 10,6 mm (rango 6,2 a 14,4 mm, puntuación Z = -0,8 a 0,4) posterior a la intervención	La presión media del ventrículo derecho disminuyó de 93 mmHg antes del procedimiento (rango 86 a 108 mmHg) a 48 mmHg después del procedimiento (rango 41 a 55 mmHg).	4 requirieron una derivación sistémico-pulmonar, dos se les realizó dilatación percutánea con balón.		
Schwart et al ²²	2013	Retrospectivo	23 recién nacidos		Tamaño inicial del anillo de la válvula pulmonar. Puntuación Z = 1,5 (-3,2 a +1,0)	La puntuación Z media de la válvula tricuspide en la vista apical fue: -0,2 (rango -2,2 a +2,3)	La presión sistólica media del ventrículo derecho fue de 112,3 ± 21,0 mmHg antes de la dilatación y de 58,2 ± 10,7 mmHg después de la valvuloplastia pulmonar con balón	Un paciente tuvo una complicación mayor: perforación de la arteria pulmonar que ocasionó derrame pericárdico y fibrilación ventricular, sin embargo posterior a ello el paciente fue resuscitado y el espacio pericárdico tuvo drenaje de emergencia	14 pacientes requirieron una fuente adicional de flujo sanguíneo pulmonar en el periodo neonatal (BTS (Derivación Blalock-Taussig) o stent PDA (Ductus arterioso persistente))	
Li et al ⁴	2013	Prospectivo	10 recién nacidos		El rango de diámetro del anillo de la válvula pulmonar fue de 4,6 a 8,16 mm (media 7,3) previo al procedimiento.	La puntuación Z de la válvula tricuspide fue de -2 a 2 (media 0,15) previo al procedimiento	La presión sistólica del ventrículo derecho fue de 88 a 124 mmHg (media 106,5) antes de la intervención. Después del procedimiento, la media de la presión sistólica del ventrículo derecho disminuyó a 45 mmHg	Complicaciones menores, 1 paciente desarrolló taquicardia supraventricular-transitoria, 2 pacientes tuvieron pérdida de sangre que requirió transfusión, 1 paciente presentó insuficiencia pulmonar moderada y 3 mostraron insuficiencia pulmonar leve.	1 requirió una derivación Blalock-Taussig (BT) modificada en el momento del procedimiento debido a hipoxemia grave persistente (SpO2 <70 %) después de la dilatación.	
John Y Warnes ¹⁹	2012	Retrospectivo	20 pacientes adultos con diagnóstico de atresia pulmonar Y tabique ventricular intacto entre 1998 a 2009		20 pacientes adultos con diagnóstico de atresia pulmonar Y tabique ventricular intacto entre 1998 a 2009			Todos necesitaron de reintervención en la edad adulta, entre ellos los más comunes son los reemplazos de válvula tricuspide, válvula pulmonar y mitral en reparación biventricular	2 muertes en pacientes que recibieron intervención de Fontan, lo anterior por sepsis en un paciente con enteropatía perdedora de proteínas y paro cardíaco posoperatorio después de la operación de Fontan, 1 muerte por sepsis, en el grupo ventricular bipartito se observaron 2 muertes, una debida a muerte cardíaca subita y una miocardiopatía restrictiva biventricular grave.	

Tabla 1. Estado del Arte (Continuación)

Autor	Año	Tipo de estudio	Número de pacientes	Malformaciones	Tamaño de válvula pulmonar	Tamaño de válvula tricuspide	Presiones medias	Complicaciones	Reintervención	Mortalidad
Mi et al ¹⁰	2005	Retrospectivo	94 pacientes	3 pacientes tenían anomalías extracardiacas como síndrome de Down; síndrome de Noonan y síndrome de Turner, en cuantos intacto diagnosticados entre julio de 1980 y agosto de 2003	El rango de diámetro de la válvula tricuspide en los supervivientes (n=58) fue de 10.4 mm (2.9) y en los no supervivientes (n=29) fue de 9.8 mm (3.4). La puntuación z de la válvula tricuspide fue -3.8 (2.5) en los supervivientes (n=58) y en los no supervivientes fue -3.9 (2.7)	12 pacientes desarrollaron síndrome cardíaco de bajo gasto, 4 requirieron diálisis peritoneal por insuficiencia renal oliguria, 2 tuvieron sepsis y 1 un hematomabóvil y 7 necesitaron una reconstrucción primaria del trácto de salida del ventrículo derecho.	7 tuvieron una derivación sistémico-pulmonar, 4 se les realizó ligadura del ductus arterioso permeable, 17 se requirió una valvuloplastia pulmonar percutánea con balón y 7 necesitaron una reconstrucción primaria del trácto de salida del ventrículo derecho.			
Hirata et al ¹⁰	2007	Retrospectivo	44 recién nacidos	17 pacientes presentaron fistulas de la arteria coronaria del ventrículo derecho. Y 6 pacientes con circulación coronaria dependiente del VD	La puntuación z media de la válvula tricuspide fue de -1.8 (-6.2 a 4.2) posterior a la intervención.		15 necesitaron una intervención quirúrgica adicional después de la valvuloplastia con catéter, 2 de ellos requirieron una derivación de Blalock-Taussig y otros 2 pacientes una reconstrucción del trácto de salida del ventrículo izquierdo y 2 por bajo gasto cardíaco por falla del ventrículo izquierdo y 2 por bajo gasto cardíaco por falla del ventrículo derecho, 1 muerte por sepsis, la muerte tardía fue a causa de muerte subita.	6 muertes, 5 se clasificaron como intrahospitalarias y 1 fue tardía, en las causas intrahospitalarias 2 fueron a causa de bajo gasto cardíaco por falla del ventrículo izquierdo y 2 por bajo gasto cardíaco por falla del ventrículo derecho, 1 muerte por sepsis, la muerte tardía fue a causa de muerte subita.		
Schneider et al ²¹	2014	Retrospectivo descriptivo	60 pacientes diagnosticados/ tratados por atresia pulmonar y septum interventricular intacto entre el 1ro de enero de 1985 y el 31 de diciembre de 2011		La puntuación z de la válvula tricuspide (n=47) fue de -1.59 ± 1.7 antes de la intervención (incluyendo pacientes con hipoplasia leve, moderada y grave del ventrículo derecho)		22 pacientes necesitaron intervenciones adicionales en las primeras etapas. Siete pacientes requirieron apertura posterior del TSVD, 12 pacientes necesitaron derivaciones SP (sistémico - pulmonar) adicionales y 3 recibieron atrioseptostomía de Rashkind.			
Cheung et al ¹⁶	2002	Retrospectivo	15 recién nacidos que se sometieron a valvulotomía pulmonar asistida por láser con valvuloplastia pulmonar con balón entre enero de 1996 y julio de 2001		Habla de cada paciente individualmente	Habla de cada paciente individualmente	Hubo un cateterismo cardíaco repetido en todos los supervivientes, se hizo una segunda valvuloplastia con balón en 9 pacientes que tuvieron una obstrucción residual significativa del flujo de salida de VD	3 muertes, sin embargo solo 1 fue incluida en el análisis posterior y fue a causa de septicemia por <i>Staphylococcus aureus</i> .		

Tabla 1. Estado del Arte (Continuación)

Autor	Año	Tipo de estudio	Número de pacientes	Malformaciones	Tamaño de válvula pulmonar	Tamaño de válvula tricuspide	Presiones medias	Complicaciones	Reintervención	Mortalidad
Weber ⁸	2002	Retrospectivo	28 recién nacidos con estenosis o atresia de la válvula pulmonar crítica y tabique ventricular intacto con flujo sanguíneo pulmonar dependiente del conducto	un paciente con insuficiencia moderada de la válvula mitral y un paciente con bloqueo cardíaco completo				7 pacientes requirieron una reintervención quirúrgica después de valvuloplastia, 3 de ellos por conducto arterioso permeable grande persistente, 4 pacientes presentaron hipoxemia sistémica por el flujo sanguíneo pulmonar ante grado inadecuado que requirió colocación quirúrgica de derivación sistémica en arteria pulmonar.	3 nueras, 1 paciente falleció por embolia pulmonar 24 horas post procedimiento, 2 pacientes con fistula previa.,	
Rathgeber et al ⁷	2016	Retrospectivo	17 recién nacidos		La puntuación Z de la válvula pulmonar -3.8 (-5.1 a -3) previo a la intervención.	La puntuación Z de la válvula tricuspide fue -3.94 (-5.08 a -2.67) previo a la intervención.	Un paciente requirió cirugía de emergencia debido a la perforación del TSVD. Dos pacientes experimentaron taquicardia supraventricular; uno presentó fibrilación auricular y otro tuvo resolución espontánea de una supuesta taquicardia auricular automática.	7 tuvieron que ser re-intervenidos, a 2 se les colocó una derivación de BT, 2 pacientes se sometieron a cirugía del trácto de salida después de la colocación de una derivación de BT por flujo anteriorizado inadecuado 1 paciente tuvo dilatación y stent en la arteria pulmonar derecha después de colocación de derivación BT, 1 paciente se sometió a nueva valvuloplastia pulmonar y a 1 se le insertó RV-PA		
Yuchihiro et al ³	2022	Retrospectivo	78 pacientes ingresados entre 1992 y 2017		La puntuación Z de la válvula pulmonar en pacientes sin eventos adversos tardíos f: 2.3 (-4.3 a -1.4) previo al procedimiento. De la válvula pulmonar en pacientes sin eventos adversos tardíos f: -1.1 a 0.03 [-0.49 (-1 a 0.03) -0.49 (-1 a 0.03) -0.35 (-0.89 a 0.27) -0.89 a 0.27] a los 5 años. De la válvula pulmonar en pacientes con eventos adversos tardíos f: -0.6 (-1.3 a -1.5) previo al procedimiento. De la válvula pulmonar en pacientes con eventos adversos tardíos f: -0.6 (-2.3 a -0.2) al 1 año, y -0.2 (-0.8 a 0.6) a los 5 años.	La puntuación Z de la válvula tricuspide en pacientes sin eventos adversos tardíos f: 0.31 (-1.3 a -0.22) previo al procedimiento. De la válvula tricuspide en pacientes sin eventos adversos tardíos f: -0.30 (-0.89 a 0.40) al 1 año, y -0.35 (-0.89 a 0.27) a 0.40 al 1 año, y -0.35 (-0.89 a 0.27) a los 5 años. De la válvula tricuspide en pacientes con eventos adversos tardíos f: -0.6 (-1.3 a -0.6) previo al procedimiento. De la válvula tricuspide en pacientes con eventos adversos tardíos f: -0.6 (-2.3 a -0.2) al 1 año, y -0.2 (-0.8 a 0.6) a los 5 años.	La presión sistólica del ventrículo derecho fue de 100 mm Hg (87 - 112 mm Hg) previo al procedimiento. La presión sistólica del ventrículo derecho fue de 50 mm Hg (41 - 47 mmHg) posterior al procedimiento.	Se presentaron arritmias, insuficiencia cardíaca en un paciente, reintervención del trácto de salida del ventrículo derecho en un paciente, y reintervención del trácto de salida por cianosis residual en dos pacientes	Un paciente necesitó reintervención del trácto de salida del VD y dos pacientes más también requirieron un procedimiento adicional por cianosis residual, un año después por efectos adversos tardíos también se requirió reintervenciones para el flujo de salida del ventrículo derecho, válvula tricuspide y cianosis debido a un cortocircuito interauricular.	

Tabla 1. Estado del Arte (Continuación)

Autor	Año	Tipo de estudio	Número de pacientes	Malformaciones	Tamaño de válvula pulmonar	Tamaño de válvula tricuspide	Presiones medias	Complicaciones	Reintervención	Mortalidad
Hascoët, et al ⁸	2019	Retrospectivo	65 recién nacidos con atresia pulmonar con tabique interventricular intacto (PAI) o estenosis de la válvula pulmonar dependiente del conducto (D/PV/S) sometidos a valvuloplastia pulmonar.	20 pacientes presentaron anomalías cardíacas, estas lesiones fueron 17 anomalías tricuspideas, incluía la anomalia de Ebstein en 8 pacientes, estenosis tricuspidea en 5 pacientes y displasia tricuspidea en 4 pacientes. 6 pacientes tenían anomalías congénitas extracardíacas como síndrome de down, síndrome de DiGeorge, agenesia del cuerpo calloso con microcefalia, uteroceli, displasia renal y atresia de coanas con tabique interventricular intacto (PAIV/S)	El diámetro del anillo de la válvula pulmonar fue 6.5 ± 1.8 mm, la puntuación Z fue de -1.4 [-2.7; -0.2] previo al procedimiento. El de la válvula pulmonar fue 6.8 ± 1.5, la puntuación Z fue de -1.5 [-2.5; -0.2] en pacientes con éxito posterior al procedimiento (n=59). Se suman los pacientes con atresia pulmonar y tabique ventricular intacto y estenosis valvular pulmonar conductodependientes.	Antes de la valvuloplastia, la presión sistólica media del ventrículo derecho era de 55.2±23.9 mmHg. Después de una valvuloplastia pulmonar exitosa, la presión sistólica del ventrículo derecho disminuyó a 43.3±16.1 mmHg	Se presentaron complicaciones menores en 19 pacientes que incluyeron síntomas digestivos menores, arritmia resuelta, isquemia transitoria, insuficiencia renal transitoria e hipotrofodisplasia transitorio. 2 pacientes presentaron taponamiento pericárdico. 6 pacientes tuvieron accidente cerebrovascular grave, 4 casos de shock séptico y 1 operación de enterocistitis necrotizante	11 pacientes requirieron derivación de Blalock Taussig	Fallecieron 7 pacientes, las muertes se relacionaron con septicemia por <i>Staphylococcus aureus</i> , enterocolitis necrotizante e insuficiencia cardíaca	
Alcibar-Villa et al ⁹	2007		11 pacientes neonatos		El diámetro del anillo de la válvula tricuspide fue 10.2 ± 2.3 mm, la puntuación Z fue de -1.1 ± 1.3 previo al procedimiento. El de la válvula pulmonar tricuspide fue de 16.5 ± 2.7 mm, la puntuación Z fue de -1.3 ± 1.1 posterior al procedimiento.	La presión sistólica del ventrículo derecho fue de 97 ± 17 mmHg previo a la intervención. La presión sistólica del ventrículo derecho fue de 48 ± 13 mmHg posterior al procedimiento.	En 4 casos fue necesario un flujo pulmonar adicional el primer mes después de la valvuloplastia con balón, también se realizó 2 fistulas centrales, 1 derivación BT y 1 implantación de un stent coronario en el ductus.	Un paciente falleció 24 h después por un cuadro de embolismo pulmonar y trombosis en las venas de la extremidad inferior		
Lee et al ¹⁰	2009	Retrospectivo	6 recién nacidos		Los valores Z de las válvulas pulmonares oscilaron entre -2.2 y -5.5 previo al procedimiento.	Los valores Z de las válvulas tricuspides, entre -0.1 y -1.7 previo al procedimiento.	Había de la presión sistólica del VD menor la presión de la arteria pulmonar principal	2 pacientes con infección nosocomial, 1 con neumonía bacteriana y gastroenteritis por rotavirus y 1 se determinó neumonía bacteriana y septicemia.	La derivación Blalock -Taussig solo fue necesaria en un paciente	
Muneuchi et al ¹¹	2022	Retrospectivo	110 pacientes con PAIVS que ingresaron entre enero de 1986 y diciembre de 2019	Se presentó fistula VD-coronaria y circulación de la vena pulmonar que oscilaron entre -2.2 y -5.5 previo al procedimiento.	El diámetro del anillo pulmonar fue de 4.9 (1.0-9.6) mm y la puntuación Z fue en el 35% y el 15% de los pacientes, respectivamente	Intervención del trago de salida del VD en 7 pacientes, se hizo un cierre quirúrgico o transcatéter en 7 pacientes y cierre del conducto arterioso en 2 y una ablación por radiofrecuencia para la arritmia después de una descompresión transcatéter. Se tuvo una valvuloplastia pulmonar repetitiva con balón en 30. 25 se sometieron a valvuloplastia pulmonar con balón transcatéter en 1 año después de primera intervención	15 muertes, 4 muertes tempranas en los pacientes con estrategia univentricular se observaron 11 muertes, 10 muertes tempranas y muerte tardía.			

Tabla 1. Estado del Arte (Continuación)						
Autor	Año	Tipo de estudio	Número de pacientes	Malformaciones	Tamaño de válvula pulmonar	Tamaño de válvula tricúspide
Lin et al ¹⁵	2017		38 pacientes con PA/IVS se sometieron a valvuloplastia pulmonar transitoria con balón entre abril de 2009, y abril de 2016	Los 38 pacientes presentaron atresia pulmonar membranosa con un conducto arterioso permeable, asociado a esto una insuficiencia tricúspide	La puntuación Z de la válvula tricúspide fue de 0 a >2.0. Hubieron 5 pacientes con una puntuación Z de la válvula tricúspide de -1 a -2.0	

Mortalidad	Reintervención	Complicaciones	Presiones medias	Tamaño de válvula tricúspide	Tamaño de válvula pulmonar	Número de pacientes	Malformaciones
3 pacientes fallecieron después del procedimiento, 1 murió a causa de infeción pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha, 1 de la cirugía, los 4 restantes se sometieron a reparaciones biventriculares que consistió en una ligadura del shunt de BT junto con una incisión longitudinal en el tracto de salida de la cirugía	5 pacientes tuvieron que someterse a una operación de segunda etapa, incluyendo una ligadura del conducto arterioso un año después de la cirugía, los 4 restantes se sometieron a reparaciones biventriculares que consistió en una ligadura del shunt de BT junto con una incisión longitudinal en el tracto de salida del VD	26 pacientes se asocian con insuficiencia tricúspide. Se observó insuficiencia tricúspide grave en 4 pacientes, insuficiencia tricúspide moderada en 15 pacientes e insuficiencia tricúspide leve en 16 pacientes. Hubo 22 pacientes con regurgitación pulmonar leve, 12 pacientes con regurgitación pulmonar moderada					

ciones menores y un paciente una complicación mayor, hubo una variedad en las alteraciones analizadas tanto cardíacas como extracardíacas.¹⁴⁻¹⁷ Ahora bien, en la valvuloplastia pulmonar con balón combinada con radiofrecuencia, se observó tres estudios con 34 pacientes de los cuales 19 presentaron complicaciones menores y seis reportaron complicaciones graves que incluyeron una desregulación sistémica del paciente.^{7,10,17}

Reintervención

Las reintervenciones después del procedimiento con balón y el combinado con radiofrecuencia se comparan a continuación teniendo en cuenta el tipo de técnica realizada y que tipo de intervención se recibió. Se reportaron ocho estudios de valvuloplastia con balón en los que se identificó 27 pacientes que requirieron una derivación sistémico - pulmonar o derivación Blalock-Taussig,^{10,15,18} en 12 pacientes se realizó una ligadura del ductus arterioso permeable,^{15,16} cuatro pacientes requirieron una reintervención en la edad adulta para reemplazos de válvula tricúspide, pulmonar y mitral en reparación biventricular.²⁷ Asimismo se evidenció una segunda valvuloplastia con balón en 32 pacientes y ocho necesitaron una reintervención del tracto de salida del VD.^{12,16} En la valvuloplastia pulmonar combinada con radiofrecuencia, se reportaron cuatro estudios, 15 pacientes se reintervinieron con una colocación de stent, derivación de Blalock-Taussig, asimismo siete pacientes tuvieron stent de conducto arterioso permeable, 30 pacientes se sometieron a una valvuloplastia pulmonar con balón en el plazo de un año después de la primera intervención.^{7,11,12,17}

Mortalidad

Respecto a la mortalidad después del procedimiento se identificaron distintas causas, teniendo en cuenta la técnica realizada, se evidenció cuatro estudios de valvuloplastia con balón en el que se reportaron 15 muertes, dentro de las causas atribuidas tres pacientes fallecieron de hipoplasia severa del ventrículo derecho, cuatro fueron por hipoplasia moderada del ventrículo derecho y un fue a causa de hipoplasia leve del ventrículo derecho, asimismo los otros pacientes reportados tienen causas cardíacas, infecciosas y sistémicas.^{12,15,19} En contraste con la valvuloplastia pulmonar combinada con radiofrecuencia se tuvieron en cuenta tres estudios se reportaron 28 muertes de las cuales 19 fueron tempranas intrahospitalarias, dentro de las causas ocho fueron por alteración a nivel cardíaco como un bajo gasto cardíaco por falla de los ventrículos o posterior a descompresión del ventrículo derecho, asimismo se tuvieron en cuenta dos muertes tardías.^{11,12,19}

DISCUSIÓN

El manejo de la atresia ventricular con septum interventricular intacto es netamente quirúrgico, el objetivo de la operación

es separar la circulación sistémica de la pulmonar, reclutar al ventrículo derecho para la circulación pulmonar siempre que la circulación coronaria no sea dependiente de este y tener una mortalidad mínima y evitar reintervenciones futuras.

La valvuloplastia pulmonar con balón es un procedimiento que se usa comúnmente para tratar pacientes con atresia pulmonar y septum interventricular intacto, es una intervención cardíaca que permite abrir las válvulas cardíacas estenóticas o rígidas. La radiofrecuencia es una técnica que se ha venido usando como ayuda a la valvuloplastia que permite el tratamiento de las arritmias por medio de la perforación valvular de forma segura y eficaz.¹¹

Se hizo una comparación de 16 estudios en los que se compara la seguridad, efectividad y complicaciones tardías, en 12 se realizó valvuloplastia pulmonar con balón y en cuatro se combinó la técnica con radiofrecuencia. En los estudios encontrados se evidenció los resultados a corto, intermedio y largo plazo, entre los cuales se tuvieron en cuenta: el tamaño de válvula pulmonar y tricúspide antes y después del procedimiento, la presión sistólica media antes y después de la técnica utilizada y si los pacientes necesitaron reintervenciones.

Los estudios reportados realizan un seguimiento desde el periodo prenatal hasta el neonatal, lo que permitió tener un registro de las malformaciones y/o alteraciones de tipo cardíaco y extracardíaco, siendo frecuente las variaciones anatómicas en la válvula tricúspide como estenosis, displasia e insuficiencia, esto asociado al desarrollo embriológico de la atresia pulmonar con septum interventricular intacto en el que la válvula pulmonar tiene un desarrollo inadecuado del cierre de la comunicación interventricular que finalmente termina alterando la morfogénesis del corazón, también se observó la presencia de fistulas del ventrículo derecho, todo lo anterior acompañado de anomalías congénitas como síndrome de Down, síndrome de DiGeorge, agenesia del cuerpo calloso con microcefalia, ureterocele, displasia renal y atresia de coanas.^{8-12,15,17,20}

Asimismo por la categorización retrospectiva de los mismos en los cuales se estipuló un tiempo para realizar la observación de los casos y emplear el procedimiento, se tuvo en cuenta dos estudios que hicieron un seguimiento hasta la edad adulta contemplando no solo las complicaciones y reintervenciones a corto plazo sino las posibles intervenciones y el impacto en la supervivencia que generaron en estos pacientes.^{19,21}

La mortalidad evaluada en los estudios demuestra que las complicaciones observadas a nivel cardíaco y extracardíaco tuvieron un impacto en la supervivencia de los pacientes, solo en un estudio se observó la muerte temprana de 15 pacientes después de una reintervención como la descompresión del ventrículo derecho a causa de una circulación coronaria dependiente del

ventrículo derecho,¹² asimismo se observó en la literatura que el procedimiento de la valvuloplastia con balón tiene una baja tasa de complicaciones y mortalidad que se evidenció en los estudios anteriormente mencionados.

La investigación mostró que todos los estudios necesitaron reintervenciones, siendo la más común la derivación sistémico - pulmonar o Blalock-Taussig, este procedimiento es una anastomosis entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar que permite mantener la circulación pulmonar en las cardiopatías congénitas cianógenas con flujo pulmonar disminuido,¹⁸ seguido de la colocación de un stent en el conducto arterioso para el aumento del flujo pulmonar, asimismo la reconstrucción primaria del tracto de salida del ventrículo derecho. Ambas técnicas, la valvuloplastia pulmonar con balón y la técnica combinada con radiofrecuencia tuvieron alta tasa de reintervenciones, sin embargo, se ha demostrado que las cardiopatías congénitas al ser tratadas quirúrgicamente tienen una incidencia significativa de reintervenciones que se pueden presentar en la niñez o en la edad adulta, por lo que el seguimiento de estos pacientes es fundamental.¹⁴

Se evaluó el diámetro de la válvula tricúspide y pulmonar antes y después de las intervenciones. Siete estudios mostraron un aumento en el tamaño de las válvulas, además, se evaluó el *Z-score* de ambas válvulas, en lo que se pudo identificar que hubo una disminución tanto en el diámetro, como en los valores de *Z-score* en los estudios analizados que presentaban dichas variables.^{7,10,12,16,18,20}

La valvuloplastia pulmonar con balón y la técnica combinada con radiofrecuencia mostraron una disminución del diámetro de la válvula tricúspide y pulmonar en los estudios que analizaron dichas variables, los *Z-score* fueron independientes de cada estudio y en algunos pacientes se tuvieron en cuenta como criterios de inclusión para realizar la cirugía, por lo que no se pueden considerar como un criterio definitivo para afirmar la efectividad de cada procedimiento. La presión sistólica media del ventrículo derecho fue estudiada en seis estudios, en todos se observó una disminución de la misma, atribuida a una reducción en la resistencia vascular pulmonar.^{7,8,14,18,21-23} La apertura de la válvula pulmonar mediante la valvuloplastia pulmonar con balón, permite un flujo más libre hacia los pulmones, lo que disminuye la resistencia vascular del ventrículo derecho y por ende la presión sistólica del mismo. En ambos procedimientos, tanto valvuloplastia pulmonar con balón como la técnica combinada con radiofrecuencia se observó que la disminución de la presión sistólica fue significativa independientemente del procedimiento realizado.

CONCLUSIONES

Los pacientes con atresia pulmonar con septum interventricular intacto se pueden someter a diferentes procedimientos quirúrgi-

cos para su tratamiento, entre ellos se destaca la valvuloplastia pulmonar con balón, que es una intervención más antigua y tradicional, aunque también más invasiva para los pacientes, con el pasar del tiempo se han implementado diferentes métodos quirúrgicos como la asistencia mediante láser o radiofrecuencia, siendo esta última la más reciente e innovadora frente a las otras opciones disponibles.¹⁰

Se puede concluir que tanto la valvuloplastia pulmonar con balón y la técnica combinada con radiofrecuencia son exitosas al momento de tratar la atresia pulmonar con septum interventricular intacto, ambas reportan tasas similares de reintervenciones y mortalidad, además de disminuir el diámetro de las válvulas tricúspide y pulmonar. Los valores de *Z-score* fueron predictores del éxito del procedimiento, siendo un valor mayor a -2 en la válvula tricúspide un indicador de buen pronóstico en la cirugía. Sin embargo se ha reportado que la valvuloplastia con balón representa costos médicos relativamente altos demostrando un desafío especialmente en los países del tercer mundo, esto debido a la limitación de los recursos necesarios para la intervención.¹⁴ El diámetro de las válvulas y los valores del *Z-score* pueden ser parte de la proyección de la investigación en un futuro teniendo en cuenta que estas pueden servir como un medio para predecir el mejor resultado funcional en pacientes considerados para cada una de las técnicas de valvuloplastia aplicadas.

Finalmente, la elección de una vía de tratamiento óptima para el paciente también depende de las consideraciones adecuadas para el mismo, teniendo en cuenta aquellos que pueden ser más idóneos del beneficio de una de las dos técnicas, este estudio se suma a la creciente literatura sobre esta cardiopatía congénita poco común de la cual se necesita un seguimiento a largo plazo para evaluar la calidad de vida y el impacto en la supervivencia de los pacientes, y asimismo ajustar el objetivo final del tratamiento y sus reintervenciones teniendo en cuenta los cambios en el crecimiento y la función del ventrículo derecho.

Es pertinente seguir realizando estudios en donde se evalúen las distintas variables como diámetro de la válvula pulmonar y tricúspide, el *Z-score* de las mismas, así como la presión sistólica del ventrículo derecho, además es fundamental investigar la mortalidad asociada a estos procedimientos quirúrgicos. Estas revisiones permitirán comprender la eficiencia y seguridad de la valvuloplastia pulmonar con balón, además de nuevas técnicas que se vayan implementando para el tratamiento de la atresia pulmonar con septum interventricular intacto. Esto mejorará el pronóstico de los pacientes afectados por esta condición y su calidad de vida a futuro.

REFERENCIAS

1. M Axelrod, MD, Stephen J Roth, MD, MPH. Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS). In: UpToDate.
2. Hascoët S, Borrhomée S, Tahhan N, Petit J, Bonet A, Houyel L, et al. Transcatheter pulmonary valvuloplasty in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Arch Cardiovasc Dis.* 2019; 112(5):323-33. DOI: 10.1016/j.acvd.2018.11.015
3. Cho M-J, Ban K-H, Kim M-J, Park J-A, Lee H-D. Catheter-based treatment in patients with critical pulmonary stenosis or pulmonary atresia with intact ventricular septum: a single institute experience with comparison between patients with and without additional procedure for pulmonary flow: PAIVS/critical PS: Catheter-based treatment. *Congenit Heart Dis.* 2013; 8(5):440-9. DDOI: 10.1111/chd.12063
4. Lynn F Peng, MD, David R Fulton, MD. Pulmonic stenosis in infants and children: Management and outcome, In: UpToDate.
5. Grant S, Faraoni D, DiNardo J, Odegard K. Predictors of Mortality in Children with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Pediatr Cardiol.* 2017; 38(8):1627-1632. DOI: 10.1007/s00246-017-1706-6.
6. Rao PS. Balloon pulmonary valvuloplasty: a review. *Clin Cardiol.* 1989; 12(2):55-74. DOI: 10.1002/clc.4960120202.
7. Rathgeber S, Auld B, Duncombe S, Hosking MC, Harris KC. Outcomes of Radiofrequency Perforation for Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum: A Single-Centre Experience. *Pediatr Cardiol.* 2017; 38(1):170-175. DOI: 10.1007/s00246-016-1498-0.
8. Weber HS. Initial and late results after catheter intervention for neonatal critical pulmonary valve stenosis and atresia with intact ventricular septum: a technique in continual evolution. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2002; 56(3):394-9. DOI: 10.1002/ccd.10234.
9. Hascoët S, Borrhomée S, Tahhan N, Petit J, Boet A, Houyel L, Lebret E, Ly M, Roussin R, Belli E, Lambert V, Laux D. Transcatheter pulmonary valvuloplasty in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Arch Cardiovasc Dis.* 2019; 112(5):323-333. DOI: 10.1016/j.acvd.2018.11.015.
10. Mi YP, Chau AK, Chiu CS, Yung TC, Lun KS, Cheung YF. Evolution of the management approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Heart.* 2005; 91(5):657-63. DOI: 10.1136/hrt.2004.033720.
11. Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, Hellenbrand WE, Mosca RS. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84(2):574-9. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.04.003.
12. Muneuchi J, Watanabe M, Sugitani Y, Doi H, Furuta T, Kobayashi M, Ezaki H, Ochiai Y. Long-Term Outcomes After an Individualized Strategy in Patients with Pulmonary Atresia and Intact Ventricular Septum. *Pediatr Cardiol.* 2022; 43(2):435-442. DOI: 10.1007/s00246-021-02740-9.
13. National University. Statistics resources: Z-scores. 2019. Disponible en: <https://resources.nu.edu/statsresources/Zscores>
14. Li QZ, Cao H, Chen Q, Zhang GC, Chen LW, Chen DZ. Balloon valvuloplasty through the right ventricle: Another treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg.* 2013; 95(5):1670-4. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2013.02.003.

15. Lin ZQ, Chen Q, Cao H, Chen LW, Zhang GC, Chen DZ, Wang QM, Qiu HF, Liao DS, Lin F. Transthoracic Balloon Pulmonary Valvuloplasty for Treatment of Congenital Pulmonary Atresia Patients with Intact Ventricular Septum. *Med Sci Monit.* 2017; 23:4874-4879. DOI: 10.12659/msm.904043.
16. Cheung YF, Leung MP, Chau AK. Usefulness of laser-assisted valvotomy with balloon valvoplasty for pulmonary valve atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol.* 2002; 90(4):438-42. DOI: 10.1016/s0002-9149(02)02508-0
17. Lee ML, Tsao LY, Chiu HY, Chen M, Chiu IS. Outcomes in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum underwent pulmonary valvulotomy and valvuloplasty using a flexible 2-French radiofrequency catheter. *Yonsei Med J.* 2009; 50(2):245-51. DOI: 10.3349/ymj.2009.50.2.245.
18. Kim YH. Pulmonary valvotomy with echocardiographic guidance in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2015; 85(4):E123-8. DOI: 10.1002/cci.25727
19. John AS, Warnes CA. Clinical outcomes of adult survivors of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol.* 2012; 161(1):13-7. DOI: 10.1016/j.ijcard.2011.04.026
20. Alcibar-Villa J, Rubio A, Peña N, Galdeano JM, Luis M, Arriola J, Inguanzo R, Pérez-Asenjo J, Aramendi JI, Barrenechea JI. Atresia pulmonar con septo íntegro. Perforación y valvuloplastia pulmonar mediante técnica mecánica modificada. Seguimiento a medio plazo. *Rev Esp Cardiol.* 2007; 60(8):833-40.
21. Schneider AW, Blom NA, Bruggemans EF, Hazekamp MG. More than 25 years of experience in managing pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg.* 2014; 98(5):1680-6. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2014.05.085
22. Schwartz MC, Glatz AC, Dori Y, Rome JJ, Gillespie MJ. Outcomes and predictors of reintervention in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum treated with radiofrequency perforation and balloon pulmonary valvuloplasty. *Pediatr Cardiol.* 2014; 35(1):22-9. DOI: 10.1007/s00246-013-0733-1
23. Sugitani Y, Muneuchi J, Watanabe M, Matsuoka R, Doi H, Ezaki H et al. Late Adverse Events in Patients With Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum After Valvuloplasty. *Ann Thorac Surg.* 2022; 113(6):2072-2078. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2021.04.003