

CIRUGÍA CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICA - ARTÍCULO ORIGINAL

## Descripción anatómica, clínica y sobrevida de los pacientes con atresia pulmonar que han sido llevados a angioplastia con *stent* en el *ductus* arterioso persistente en el periodo 2009-2014



Alberto E. García-Torres<sup>a,b,c</sup>, Mónica Caicedo-Roa<sup>c,d,\*</sup>, Miguel A. Ronderos-Dumit<sup>a,c</sup>, Martha C. Reyes-Casas<sup>a,c</sup>, Ivonne Cárdenas<sup>a,c</sup>, Claudia M. Stapper-Ortega<sup>e,c</sup> y Alberto R. Guerra-Romero<sup>a,c</sup>

<sup>a</sup> Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular, Bogotá, Colombia

<sup>b</sup> Sociedad Colombiana de Pediatría, Bogotá, Colombia

<sup>c</sup> Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología, Bogotá, Colombia

<sup>d</sup> Instituto de Investigaciones Clínicas, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia

<sup>e</sup> Área de Falla Cardiológica, Sociedad Colombiana de Pediatría, Bogotá, Colombia

Recibido el 23 de septiembre de 2016; aceptado el 11 de mayo de 2018

Disponible en Internet el 13 de diciembre de 2018

### PALABRAS CLAVE

Angioplastia;  
Defectos cardiacos  
congénitos;  
Cateterismo cardiaco

### Resumen

**Objetivo:** describir las características anatómicas, la evolución clínica y la sobrevida de los pacientes con atresia pulmonar que han sido llevados a angioplastia con *stent* en *ductus* arterioso persistente y determinar si existen diferencias significativas en la saturación al inicio y final del procedimiento y a las 6, 12 y 24 horas posprocedimiento.

**Materiales y métodos:** estudio analítico, descriptivo tipo cohorte. La población de estudio se tomó de las bases de datos del servicio de Cardiología pediátrica de una institución especializada en la ciudad de Bogotá, Colombia. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de atresia pulmonar sometidos a angioplastia, en tanto que se excluyeron aquellos con cirugía cardiovascular previa. El análisis estadístico se realizó en STATA<sup>®</sup> 12,0, mediante estadística descriptiva, curvas de Kaplan-Meier y ANOVA de medidas repetidas.

**Resultados:** se identificaron 237 pacientes con atresia pulmonar. Se seleccionaron 30 de los cuales se excluyeron 5. En total se construyó una cohorte de 25 pacientes que fueron llevados a angioplastia, 52% con atresia pulmonar con comunicación interventricular. Edad promedio 12,2 días, peso 2.698 g, diámetro del DAP 3,8 mm (DE = 1,1), índice de McGoon media 1,35. El implante del *stent* fue exitoso en todos los pacientes; sin embargo 2 fallecieron en la sala de procedimientos y uno durante las 6 horas siguientes. Las complicaciones más frecuentes fueron paro cardiorrespiratorio (n = 2), trombosis del *stent* (n = 2) y bacteriemia (n = 2). La mortalidad

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [monicacaicedoroa@gmail.com](mailto:monicacaicedoroa@gmail.com) (M. Caicedo-Roa).

**KEYWORDS**

Angioplasty;  
Congenital cardiac  
defects;  
Cardiac  
catheterisation

a 30 días fue del 28% (n=7); durante el tiempo total fue del 36% (n=9). Por medio del ANOVA no se encontraron diferencias significativas en los promedios de saturación en los cinco tiempos de interés.

**Conclusiones:** la atresia pulmonar es una patología compleja que requiere intervención invasiva para el mantenimiento de la capacidad circulatoria de los pacientes. Este estudio muestra que a pesar de una intervención efectiva, la mortalidad a los 30 días es elevada. No se encontraron diferencias en los tiempos de saturación, lo que sugiere que mantiene la saturación de los pacientes de una forma no distinta que con la prostaglandina E (PGE1) pero garantiza la permeabilidad del ductus.

© 2018 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Anatomical and clinical description and survival of patients with pulmonary atresia subjected to angioplasty with ductal stent in the period 2009-2014

**Abstract**

**Objective:** the aim of this study is to describe the anatomical characteristics, the clinical progression, and survival of patients with pulmonary atresia subjected to angioplasty with a stent in patent ductus arteriosus (PDA), and to determine if there are significant difference in the saturation at the beginning and the end of the procedure, and at 6, 12, and 24 hours after the procedure.

**Materials and methods:** An analytical and descriptive cohort study was conducted on a population taken from the database of a Paediatric Cardiology Department of a specialised institution in the city of Bogota, Colombia. Patients with pulmonary atresia subjected to angioplasty were included, and those with previous cardiovascular were excluded. The statistical analysis was performed using STATA® 12.0, by means of descriptive statistics, Kaplan-Meier curves and repeated measurements ANOVA.

**Results:** A total of 237 patients with pulmonary atresia were identified. Of the 30 that were selected, 5 were excluded, leaving a total of 25 patients that were subjected to angioplasty. Interventricular communication was observed in 52%. The mean age was 12.2 days, with a mean weight of 2.698 g, a mean PDA diameter of 3.8 mm (SD = 1.1), and a mean McGoon index of 1.35. Although the stent implant was successful in all patients, two died in the procedures room, and another one during the following 6 hours. The most common complications were, cardiorespiratory arrest in 2 patients, thrombosis of the stent in 2, and bacteraemia in two patients. The mortality at 30 days was 28% (7), and 36% (9) during the total time. Using ANOVA, no significant differences were found in the saturation means at the five times of interest.

**Conclusions:** Pulmonary atresia is a complicated condition that requires invasive intervention in order to maintain the circulatory capacity of the patients. This study shows that, despite an effective intervention, the 30-day mortality is elevated. No differences were, found in the saturation times, which suggest that saturation is maintained in the patients in a way not unlike that with prostaglandin E (PGE1), but ensures the patency of the ductus.

© 2018 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Introducción**

La atresia pulmonar es una malformación congénita cianótica del corazón, en la que se reconocen dos variaciones: atresia pulmonar con septum íntegro y atresia pulmonar con comunicación interventricular.

La atresia pulmonar con septum íntegro, es una cardiopatía congénita ductus-dependiente, que conlleva flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia<sup>1</sup>. Se caracteriza por alteraciones en el ventrículo derecho (VD), la válvula pulmonar y la circulación coronaria. El VD presenta

heterogeneidad en su morfología y es hipoplásico en hasta en el 90% de los casos; además, tiende a presentar presiones suprasistémicas y en caso de existir regurgitación tricúspide (moderada o severa) el ventrículo sufre dilatación. La válvula tricúspide presenta modificaciones de tamaño y estructura y la circulación coronaria tiene variaciones que contribuyen a la isquemia miocárdica y comprometen el flujo diastólico, dando lugar a los sinusoides coronario-cavitarios como fuente adicional de oxigenación.

De acuerdo con el grado de alteración de las estructuras comprometidas, la sobrevida puede variar, en cuyo caso

el tratamiento es indispensable y a su vez depende de la persistencia del ductus arterial<sup>2,3</sup>. Se ha reportado una incidencia de 4,2 casos, por cada 100.000 nacimientos vivos en Suecia<sup>4</sup> y 4,5 en el Reino Unido e Irlanda<sup>5</sup>. La atresia pulmonar con septum íntegro tiene alta mortalidad a los 6 meses. En general, se consideran criterios de mayor mortalidad un anillo tricúspide pequeño (z-score < 3), circulación coronaria dependiente del VD, bajo peso al nacer y tipo de intervención quirúrgica inicial<sup>6</sup>.

El tratamiento de la atresia pulmonar con septum íntegro corresponde a la estabilización del paciente hasta la realización del diagnóstico y la definición de la estrategia quirúrgica. Se requiere la administración de PGE1 para mantener la permeabilidad del ductus arterioso<sup>1,7</sup>, tratamiento que es transitorio y que pretende la ampliación del tiempo para la corrección quirúrgica. Después de 15 días de edad, el inicio de la PGE1 no tiene los resultados deseados y después de un mes de edad el fármaco carece de efecto<sup>1</sup>.

Por su parte, la atresia con comunicación interventricular es una variación de la tetralogía de Fallot, en la que existe una desconexión del ventrículo derecho con la arteria pulmonar por falta de formación de la válvula pulmonar. Se acompaña de alteraciones en el tamaño y la distribución de las ramas pulmonares con presencia de arterias colaterales aortopulmonares, que ayudan y en algunos casos constituyen la única fuente de flujo pulmonar<sup>8</sup>. En la atresia con comunicación interventricular las presiones de ambos ventrículos son similares, y como solo se tiene una vía de salida que es la aorta, a esta es transmitida la sangre oxigenada y desoxigenada para la circulación sistémica; el aporte de sangre a los pulmones depende, entonces, de la circulación colateral aortopulmonar y del ductus<sup>9</sup>.

El tratamiento intravascular con stents ha sido una técnica que ha evolucionado en los últimos años. Desde 1992, la angioplastia con stent en el ductus se ha convertido en una opción de tratamiento inicial en pacientes con atresia pulmonar. Este procedimiento tiene por objetivo mantener la circulación pulmonar por medio de la preservación del ductus arterioso.

Se han descrito varios casos y series de casos de pacientes en quienes se ha implantado stent con buenos resultados. Un estudio llevado a cabo en España<sup>7</sup> mostró la experiencia de dos pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro en quienes la implantación arrojó resultados positivos en los niveles de saturación (92% y 88%) al final del procedimiento y se logró la suspensión de la PGE1. En Argentina se realizó implantación del stent a tres pacientes y se obtuvieron resultados efectivos a corto y mediano plazo<sup>10</sup>. El procedimiento se realizó en pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro y atresia con comunicación interventricular, neonatos con riesgo quirúrgico elevado; no hubo complicaciones ni morbi-mortalidad en el seguimiento (media de 411 días), con un promedio de SaO<sub>2</sub> de 80% y crecimiento significativo confirmado mediante angiografía de las ramas pulmonares. También se reportó una serie de 21 pacientes en Alemania<sup>11</sup> en quienes se pudo realizar exitosamente la implantación (2 de ellos fallecieron a los 2 y 14 días post-procedimiento).

En Turquía<sup>12</sup> se intervinieron 9 pacientes (3 con atresia con comunicación interventricular y 6 con atresia pulmonar con septum íntegro) con buenos resultados aunque dos de ellos tuvieron complicaciones infecciosas y uno presentó

hemorragia pulmonar. Otros estudios han relatado aplicaciones con buenos resultados y sin complicaciones<sup>13</sup>.

Estas experiencias muestran que la angioplastia con stent es un procedimiento aceptable que se propone como opción quirúrgica para pacientes con ramas pulmonares pequeñas y alto riesgo quirúrgico. El grupo de mayor morbi-mortalidad para la fístula sistémico pulmonar se concentra especialmente en la AP del recién nacido tanto en la atresia con comunicación interventricular como en la atresia pulmonar con septum íntegro, por tanto este grupo de pacientes es candidato a angioplastia con stent con el objetivo de obtener mejores resultados y como alternativa a la fístula sistémico-pulmonar.

El objetivo de este trabajo de investigación es exponer la experiencia del grupo de cardiopatías congénitas de la Fundación Cardioinfantil de Bogotá, Colombia y describir las características anatómicas, la evolución clínica y la sobrevida de los pacientes con diagnóstico de AP que han sido llevados a angioplastia para implante de stent en el ductus, además de identificar si existen diferencias clínicamente importantes en la saturación de los pacientes al inicio y fin del procedimiento y a las 6, 12 y 24 horas después del mismo.

## Materiales y métodos

Estudio analítico, descriptivo histórico de tipo cohorte, en el que se definieron como criterios de inclusión pacientes con diagnóstico de atresia con comunicación interventricular o atresia pulmonar con septum íntegro que hubiesen sido llevados a cateterismo intervencionista para colocación de stent en el ductus. Se excluyeron pacientes que tuvieran antecedente de cirugías cardiovasculares previas.

## Selección

El conjunto de pacientes candidatos a pertenecer a la cohorte se eligió de las bases de datos del servicio de Cardiología pediátrica de la institución, teniendo como fuente de información los libros de registro de cateterismos que son diligenciados de forma rutinaria. Se categorizaron los diagnósticos con base en la clasificación de las cardiopatías de la Congenital Heart Surgery Database v3.22 de la Sociedad de cirujanos torácicos.

## Recolección de datos y fuentes de información

Para la consecución de la información se tuvieron en cuenta fuentes de información como la historia clínica electrónica y en medio físico, los informes escritos de cateterismo procedentes del programa Pedcath<sup>®</sup> y el material audiovisual de la filmación de los procedimientos de los cuales se extrajeron los datos correspondientes a morfología y fisiología cardiovascular.

## Manejo de la información

Se creó un formato estandarizado, para digitalización de datos en programa Excel 2010. Se recogieron variables correspondientes a los datos sociodemográficos (sexo, edad, fecha de nacimiento, medidas antropométricas),

diagnóstico, procedimiento (duración, complicaciones, medición de longitud y diámetro del ductus, abordaje arterial o venoso, ángulo aorta-ductus, diámetro de ramas pulmonares e índice de McGoon) y datos de evolución clínica hasta las 24 horas post-procedimiento, nuevas intervenciones quirúrgicas y sobrevida.

### Análisis estadístico

Se hizo por medio del programa Stata® versión 12,0. Se usó estadística descriptiva; para las variables cualitativas medidas de frecuencia relativas y absolutas. Los datos de mortalidad se analizaron con curvas de Kaplan-Meier. Se realizó un ANOVA de medidas repetidas para determinar cambios en la saturación de los pacientes en los tiempos 1-5 (antes de la cirugía, después de la colocación del stent, y a las 6, 12 y 24 horas posteriores al procedimiento). Se usó la corrección de Bonferroni para comparaciones múltiples.

### Resultados

De 237 pacientes identificados con AP se seleccionaron 30 de los cuales 5 se excluyeron por haber tenido intervenciones quirúrgicas cardiovasculares previas. En total se construyó una cohorte de 25 pacientes (14 de sexo masculino) que fueron llevados a angioplastia para implante de stent en el ductus. 52% con atresia con comunicación interventricular y el restante con atresia pulmonar con septum íntegro. En las [tablas 1 y 2](#) se describen las características generales y las medidas anatómicas de los pacientes, respectivamente.

Para la descripción anatómica de los pacientes se realizó lectura de las filmaciones de cateterismos. El diámetro del ductus promedio se mantuvo en 3,8 mm, DE 1,1 mm, longitud total en promedio 17,9 mm; DE 9,2 mm. No se encontraron diferencias en estas variables por los grupos de patología,  $p=0.86$  y  $p=0.98$  para longitud y diámetro respectivamente.

El índice de McGoon se estuvo en promedio en 1,3 rango 0,77-1,98. Se encontró circulación colateral en atresia con comunicación interventricular en el 20% de los pacientes, en tanto que sinusoides en el 20% de los pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro.

### Caracterización morfológica del ductus arterioso persistente

La morfología del ductus fue ampliamente variable, tanto en longitud como en forma ([Fig. 1](#))

### Angioplastia con stent en el ductus arterioso persistente

Se intervinieron pacientes desde dos días de nacidos y hasta 35 días de edad. El procedimiento de colocación del stent se realizó de forma exitosa en la totalidad de los pacientes (el stent fue exitosamente instalado), sin embargo, dos pacientes fallecieron en la sala de procedimientos por paro cardiorrespiratorio y uno presentó trombosis del stent entre las 6 horas posteriores al procedimiento y falleció. En el posoperatorio, en dos pacientes se documentó bacteriemia,

y dos pacientes adicionales presentaron trombosis del stent, aunque sin desenlace fatal.

El número de stent implantados por procedimiento varió desde 1 a 5 siendo más frecuente un único stent (44%), dos stent (20%), tres stent (4%), cuatro stent (24%) y cinco stent (8%). El tiempo de intervención varió desde 45 minutos hasta 3.5 horas, media de 130 minutos. El abordaje para la colocación del stent en el 81,8% de los pacientes se realizó por vía arterial, el restante por vía venosa, dependiendo de la anatomía cardiovascular y las posibilidades de ubicación del stent.

### Variación de la saturación

Para determinar la variación en la saturación de los pacientes tras la colocación del o los stent se analizaron los datos al finalizar la cirugía, y a las 6, 12 y 24 horas de terminado el procedimiento, teniendo como punto de comparación la saturación al inicio de la cirugía (todos los pacientes en el momento del inicio de la cirugía tenían infusión de PGE1). La prueba ANOVA de medidas repetidas mostró que la saturación en los cinco momentos de interés no es diferente estadísticamente ( $p=0.13$ ). En la [tabla 3](#) se muestran los datos de saturación.

### Sobrevida global

Para estimar la sobrevida de los pacientes intervenidos se realizaron curvas de Kaplan-Meier. El seguimiento se llevó a cabo en promedio con 368,2 días, rango desde 1 (paciente fallecido en cateterismo) hasta 1.518 días (5 años). La mortalidad a 30 días fue elevada; en total se registraron 7 muertes, 5 en pacientes con atresia pulmonar con septum íntegro.

Se reportaron 4 pérdidas en la cohorte, que corresponden a pacientes remitidos o que no continuaron controles en la institución, de los cuales no fue posible recuperar la información de sobrevida a los cinco años. En la [fig. 2](#) se muestran las curvas de sobrevida general y por grupo de AP. En total se documentaron 9 muertes. El periodo en el cual disminuyó la probabilidad de sobrevida se concentra en los 5 primeros días después del procedimiento, reduciéndose en 21%; después de los 8 meses pos-procedimiento se estabiliza en 60% y se mantiene hasta el final del tiempo de observación. En la figura (2b) la derecha se observa el comportamiento de la curva global y para atresia con comunicación interventricular y atresia pulmonar con septum íntegro. La sobrevida es menor en la patología más compleja. Debido al número pequeño de pacientes no es posible demostrar diferencias estadísticamente significativas entre las curvas (log rank test 0.58). En la [tabla 4](#) se muestran los datos globales de seguimiento.

### Evolución clínica

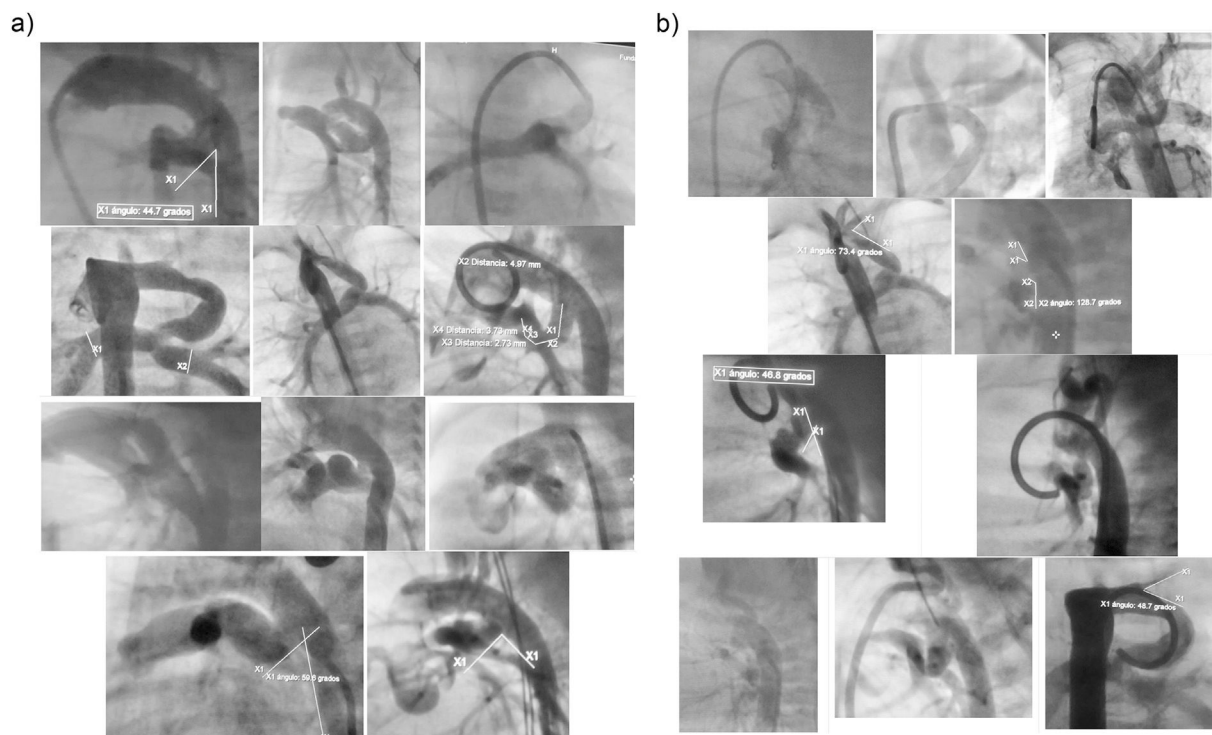
Tras la intervención en la sala de hemodinámica los pacientes se trasladaron a la unidad de cuidado intensivo cardiovascular pediátrico donde se establecieron medidas de soporte adicionales según evolución clínica. Con relación al tiempo de ventilación mecánica, este se mantuvo en 9,2 horas promedio (1-20 horas), se requirió soporte inotrópico en el 52% de los pacientes y se hizo con dopamina y norepinefrina con

**Tabla 1** Características generales (n = 25)

Id	Sexo	Edad (días)	Peso (g)	Diagnóstico	Número stent implantados	Tiempo libre de cirugía (días)	Tiempo total de seguimiento (días)	Mortalidad 30 días	Mortalidad total
1	M	6	3.340	Atresia con comunicación interventricular	1	905	1.301	0	0
2	M	35	4.200	Atresia con comunicación interventricular	1	5	5	1	1
3	M	17	3.000	Atresia con comunicación interventricular	4	150	1.518	0	0
4	F	12	2.800	Atresia pulmonar con septum íntegro	2	48	48	0	Sd
5	F	25	2.200	Atresia pulmonar con septum íntegro	1	0	0	1	1
6	M	16	2.300	Atresia pulmonar con septum íntegro	1	950	950	0	0
7	M	7	3.000	Atresia con comunicación interventricular	4	214	1.126	0	0
8	F	11	2.700	Atresia con comunicación interventricular	2	5	5	1	1
9	F	12	1.700	Atresia con comunicación interventricular	5	4	920	0	0
10	F	20	2.640	Atresia con comunicación interventricular	1	362	1.031	0	0
11	M	11	2.975	Atresia pulmonar con septum íntegro	1	4	4	0	0
12	M	33	3.200	Atresia pulmonar con septum íntegro	4	224	924	0	0
13	M	24	2.730	Atresia pulmonar con septum íntegro	1	12	12	0	Sd
14	F	9	2.500	Atresia con comunicación interventricular	4	24	24	0	Sd
15	F	6	3.200	Atresia pulmonar con septum íntegro	1	147	783	0	0
16	F	2	2.200	Atresia con comunicación interventricular	4	132	161	0	1
17	M	6	3.000	Atresia pulmonar con septum íntegro	3	12	12	1	1
18	M	7	2.200	Atresia con comunicación interventricular	1	349	349	0	0
19	M	4	2.200	Atresia pulmonar con septum íntegro	1	0	0	1	1
20	F	9	3.100	Atresia con comunicación interventricular	5	1	21	0	Sd
21	F	9	2.100	Atresia con comunicación interventricular	1	11	35	0	1
22	M	4	2.700	Atresia pulmonar con septum íntegro	2	0	0	1	1
23	M	7	3.300	Atresia pulmonar con septum íntegro	4	239	248	0	0
24	M	8	2.278	Atresia pulmonar con septum íntegro	2	11	11	1	1
25	F	6	1.900	Atresia con comunicación interventricular	2	60	60	0	0
Total						3.869	9.548	7	9

**Tabla 2** Medidas anatómicas

	Atresia pulmonar con septum íntegro		Atresia con comunicación interventricular		Total	
	n = 12 media	DE	n = 13 media	DE	n = 25 media	DE
Diámetro ductus (mm)	3,8	1,2	3,9	1,0	3,8	1,1
Longitud ductus (mm)	16,9	6,1	18,9	11,5	17,9	9,2
Rama pulmonar derecha (mm)	4,0	1,0	3,9	0,85	3,98	0,95
Rama pulmonar izquierda (mm)	4,0	1,0	3,6	0,86	3,85	0,96
Aorta (mm)	5,5	0,7	6,2	1,7	5,86	1,31
Índice McGoon	1,48	0,34	1,25	0,31	1,35	0,33
Ángulo ductus-aorta descendente (grados)	70,69	43,4	52,6	25,6	61,6	36,0

**Figura 1** Imágenes de morfología del ductus.**Tabla 3** Niveles de saturación

Tiempo	n	Media saturación	DE	Min.	Máx.	P*
Inicio de cirugía	25	88,48	6,67	73	99	Ref.
Finalización de cirugía	23	89,47	10,75	50	100	0.70
6 horas	21 <sup>a</sup>	85,61	10,16	51	100	0.05
12 horas	22	88,13	5,22	78	98	0.84
24 horas	22	85,63	5,81	70	95	0.13

\*  $\alpha$  0.125, ajustado por comparaciones múltiples.<sup>a</sup> Un valor ausente

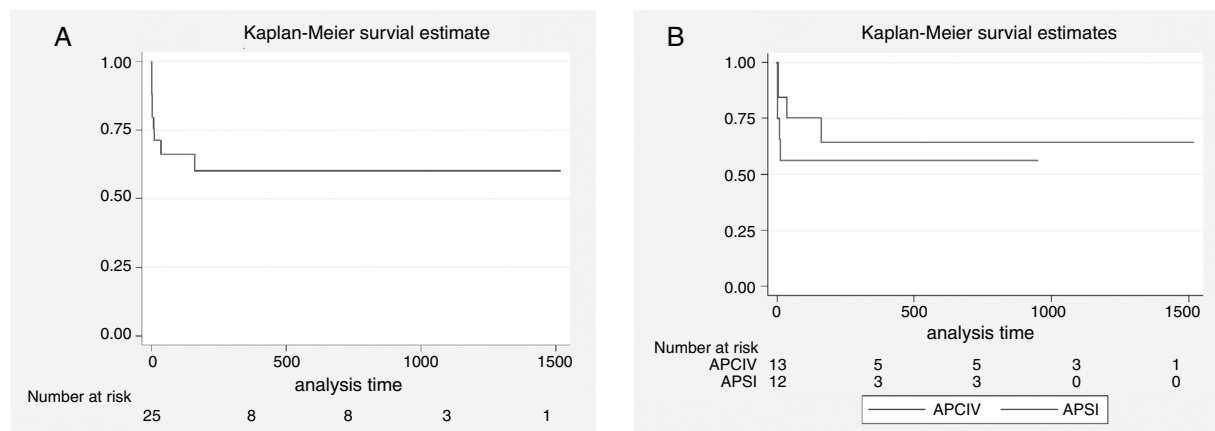


Figura 2 Sobrevida global y por grupos de AP.

Tabla 4 Análisis de sobrevida

Tiempo	Total	Fallecimiento	Sobrevida	IC 95%
1	25	3	0,88	0,67-0,96
4	22	0	0,88	0,67-0,96
5	21	2	0,79	0,57-0,91
11	19	1	0,75	0,53-0,88
12	18	1	0,71	0,49-0,85
21	16	0	0,71	0,49-0,85
24	15	0	0,71	0,49-0,85
35	14	1	0,66	0,43-0,81
48	13	0	0,66	0,43-0,81
60	12	0	0,66	0,43-0,81
161	11	1	0,60	0,36-0,77
248	10	0	0,60	0,36-0,77
349	9	0	0,60	0,36-0,77
783	8	0	0,60	0,36-0,77
920	7	0	0,60	0,36-0,77
924	6	0	0,60	0,36-0,77
950	5	0	0,60	0,36-0,77
1.031	4	0	0,60	0,36-0,77
1.126	3	0	0,60	0,36-0,77
1.301	2	0	0,60	0,36-0,77
1.518	1	0	0,60	0,36-0,77

36 y 12% respectivamente; fue necesario el reinicio temporal de la PGE1 en 40% de los casos.

### Tiempo libre de cirugía

Con relación a la variable tiempo libre de cirugía, en la [tabla 1](#) se pueden consultar los valores individuales. Los pacientes fueron llevados posteriormente a cirugía para tratamiento de sus patologías de base. Para la atresia con comunicación interventricular el promedio de tiempo libre de cirugía está en 5,76 meses (154,7 días) para atresia pulmonar con septum íntegro el promedio es de 4,57 meses. No se encontraron diferencias entre estos por grupo de diagnóstico (Wilcoxon = 0.46).

### Discusión

En este estudio se muestra una cohorte de pacientes con AP de mal pronóstico, por la complejidad de su patología cardiovascular, el tamaño de las arterias pulmonares y el bajo peso de los pacientes intervenidos, en quienes la angioplastia con stent se ofrece como una alternativa a la fístula sistémico-pulmonar (FSP) tradicional. La experiencia con relación a la colocación del stent ha sido exitosa; sin embargo, la mortalidad es elevada.

El ángulo aorto-ductal en la atresia pulmonar con septum íntegro y atresia con comunicación interventricular se encuentra por debajo de 90 grados en este estudio (70,7) y (52,6) respectivamente. En el ductus arterioso persistente sin patología asociada el ángulo es mayor de 90 grados lo que tiene implicaciones en la facilidad para realizar el procedimiento, siendo más difícil el abordaje en ángulos cerrados (<90°) que abiertos para la introducción del catéter y hacer el posicionamiento del stent. Para nuestra población el 81,8% de los pacientes se realizó por vía arterial, siendo esta la que muestra mejores posibilidades de maniobra en la salas de hemodinamia.

El índice de McGoon de los pacientes tratados en promedio 1,3, rango 0,77- 1,98, muestra que la anatomía de este grupo es de mal pronóstico para la realización de FSP, por lo que la angioplastia con stent se puede ofrecer como un procedimiento transitorio.

Según el análisis estadístico no hay diferencias significativas en la saturación de los pacientes intervenidos al inicio de la cirugía (con soporte de PGE1) y con el stent, aunque sí hay una variación clínica importante en la saturación en los tiempos 1-3 y 1-5, es decir al inicio y 6 horas posprocedimiento y al inicio y a las 24 horas posprocedimiento; no obstante, dado el tamaño de la muestra no se cuenta con el poder para hacer su diferencia significativa. Es de notar que la angioplastia se muestra como un procedimiento efectivo para el mantenimiento de la saturación adecuada, teniendo como valor agregado conservar la permeabilidad del ductus.

Con base en este estudio se mostró que los pacientes intervenidos pudieron ser llevados en forma electiva a un segundo tiempo a cirugía correctiva con un promedio de 5,1 meses y la sobrevida total después del procedimiento

se mantuvo en 60% a los 5 años; el primer mes fue el de mayor mortalidad.

Las cardiopatías congénitas son un problema de salud pues la mayoría de las malformaciones cardiovasculares diagnosticadas en la etapa neonatal son defectos graves que causan la muerte antes del primer año de vida<sup>14</sup>. En la actualidad continúan con una incidencia alta, debido a la falta de conocimiento sobre su etiología, y a pesar de los avances en investigación tanto de biología molecular como de embriología, aún no se tiene certeza sobre las causas específicas de estas entidades clínicas. Debido al incremento en la sobrevivencia con la intervención quirúrgica, son necesarias otras alternativas de tratamiento que permitan ofrecer a los neonatos opciones de mantenimiento para la estabilización y corrección definitiva de sus defectos congénitos. La angioplastia con stent en el DAP es un procedimiento que ha tenido resultados exitosos en nuestra experiencia.

Este estudio es de carácter retrospectivo, cuya principal fuente de información son los datos consignados en la historia clínica, reportes y videos de cateterismos, por lo que la calidad de la información depende de los mismos. No fue posible en todos los casos recuperar los datos completos de cada paciente, además algunos de los pacientes intervenidos se remitieron y no pudieron obtenerse los datos extrahistóricos. Luego del implante de stent, los pacientes fueron llevados a múltiples cirugías Glenn y posteriormente Fontan, conducto VD a arteria pulmonar, corrección de Fallot, procedimientos que no se describieron ya que dependen de las particularidades de cada caso, y porque no se dispuso de esos datos.

En vista de que la angioplastia con stent es un procedimiento poco extendido y altamente complejo y dada la presentación de ángulos agudos en patologías como la atresia pulmonar no existen aún en el mercado catéteres específicos para este, así que el grupo de Cardiología pediátrica ha desarrollado técnicas específicas, básicamente en la modificación de los catéteres existentes, reduciendo su tamaño en el caso del catéter pigtail en el extremo distal para que se ajuste al ángulo aorto-ductal. Se requieren estudios de morfología de ductus con poblaciones más extensas, de manera que se puedan diseñar y comercializar catéteres funcionales para esta intervención.

Es necesario seguir documentado la experiencia de los grupos con amplia trayectoria en cirugía cardiovascular en población pediátrica con el fin de conocer y desarrollar a profundidad nuevas técnicas de intervención en patología congénita compleja.

## Reconocimientos y agradecimientos

Al personal del Servicio de hemodinamia y de la Unidad de cuidado intensivo cardiovascular pediátrico de la Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología, quienes con su trabajo y esfuerzo hacen que tengamos experiencias exitosas día a día.

Al Departamento de Ingeniería Biomédica de la Universidad de Los Andes en representación de los doctores Juan Carlos Briceño y Juliana Sánchez.

## Conflicto de intereses

Ninguno.

## Bibliografía

- González A, Serrano G, Francisco D, Marcano L. Atresia pulmonar con septum interventricular intacto. *Revista Cubana de Pediatría*. 2012;84:401-5.
- Shinebourne EA, Rigby ML, Carvalho JS. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: from fetus to adult: congenital heart disease. *Heart*. 2008;94:1350-7.
- Portela F, Marcos S. Atresia pulmonar con septo íntegro. *Cirugía Cardiovascular*. 2008;15:337-44.
- Ekman Joelsson BM, Sunnegårdh J, Hanseus K, Berggren H, Jonzon A, Jögi P, et al. The outcome of children born with pulmonary atresia and intact ventricular septum in Sweden from 1980 to 1999. *Scand Cardiovasc J*. 2001;35:192-8.
- Daubeney PEF, Delany DJ, Anderson RH, Sandor GGS, Slavik Z, Keeton BR, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Range of morphology in a population-based study. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1670-9.
- Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, Kirklin JW, Freedom RM, Nanda NC. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993;105:406-23, 24-7; discussion 23-4.
- Mortera C, Rissech M, Bartrons J, Carretero J, Prada F. Ductus arteriosus patency with stenting in critical pulmonary stenosis and pulmonary atresia with intact interventricular septum. *Rev Esp Cardiol. (English Edition)*. 2005;58:592-5.
- Carrillo A, Franco J, Sandoval N, Cassalet G. Atresia pulmonar con comunicación interventricular. 2003. In: *Cardiología pediátrica [Internet]*. 1ª ed.[1329-36].
- Rabinovitch M, Anderson RH, Neches WH, Park SC, Zubervuhler JR. Intrapulmonary connections and nonconnections in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Perspectives in Pediatric Cardiology*. 1998;8:169-82.
- Gamboa R, Mollón F, Ríos R, Gutiérrez D, Valdivieso L, Mendiz O. Stent ductal en cardiopatías congénitas dependientes del ductus. Seguimiento a mediano plazo. *Rev Arg Cardiol*. 2015;74:68-71.
- Schneider M, Zartner P, Sidiropoulos A, Konertz W, Hausdorf G. Stent implantation of the arterial duct in newborns with duct-dependent circulation. *Eur Heart J*. 1998;19:1401-9.
- Odemis E, Haydin S, Guzeltas A, Ozyilmaz I, Bilici M, Bakir I. Stent implantation in the arterial duct of the newborn with duct-dependent pulmonary circulation: single centre experience from Turkey. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42:57-60.
- Gewillig M, Boshoff DE, Dens J, Mertens L, Benson LN. Stenting the neonatal arterial duct in duct-dependent pulmonary circulation: new techniques, better results. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:107-12.
- Quesada T, Navarro M. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. *Acta Medica del Centro*. 2014;8:149-62.