

Stent en una fístula sistémico-pulmonar de Blalock-Taussig modificada en un adulto paliado con atresia tricúspide con estenosis infundibular pulmonar crítica

Stenting of a modified Blalock-Taussig shunt in an adult with palliated tricuspid atresia and critical pulmonary stenosis

José M. Torres-Martel^{1*}, Édgar García-Cruz¹, José A. García-Montes², Manuel A. Gaxiola-Macías¹, José A. Cornejo-Guerra², Stephanie Angulo-Cruzado¹, Sheila Sánchez-López¹ y Elliot Hernández-Heredia³

¹Servicio de Cardiopatías Congénitas del Adulto, Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez, Ciudad de México; ²Servicio de Hemodinámica de Cardiopatías Congénitas, Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez, Ciudad de México; ³Departamento de Cardiología, Hospital del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), Puebla, México

Resumen

Los adultos con cardiopatía congénita compleja, con fisiología univentricular y flujo pulmonar disminuido, constituyen un reto terapéutico. Muchos de ellos reciben tratamiento paliativo con fístula sistémico-pulmonar desde la etapa pediátrica. Dicha fístula puede presentar oclusión o estenosis y ocasionar deterioro de la capacidad funcional y clínica. Colocar una nueva fístula sistémico-pulmonar a través de una cirugía se considera de alto riesgo, por lo que el uso de stents a través de cateterismo cardíaco surge como una opción que ha tenido buenos resultados. Se describe el caso de un adulto con atresia tricúspide con fístula sistémico-pulmonar en la etapa pediátrica, quien acudió al servicio de urgencias por deterioro de su clase funcional y desaturación en aire ambiente de hasta un 64%; en la tomografía cardíaca se evidenció estenosis del tercio distal de la fístula sistémico-pulmonar, por lo que se decidió colocar, mediante cateterismo cardíaco intervencionista, dos stents (Express LD vascular 6 x 37 mm y 6 x 27 mm), luego de lo cual la saturación sistémica fue del 75%, por lo que se consideró exitosa la colocación de los dispositivos. La oclusión de estas fístulas es una complicación habitual, que genera disminución de la perfusión pulmonar con los subsecuentes síntomas respiratorios, disminución de la saturación y la oxigenación, cianosis y acidosis metabólica, y puede generar un evento que amenaza la vida si se presenta de manera aguda. La recanalización transcatéter de una fístula sistémico-pulmonar con stent es una alternativa adecuada para evitar un riesgo quirúrgico y arroja resultados óptimos.

Palabras clave: Fístula sistémico-pulmonar de Blalock-Taussig. Atresia tricúspide. Cardiopatía congénita cianógena.

Abstract

Adults with complex congenital heart disease with univentricular physiology and decreased in the pulmonary flow constitute a therapeutic challenge, many of these patients are palliated with modified Blalock-Taussig shunt (mBTS). The mBTS can develop occlusion or stenosis over time with deterioration of functional class and poor exercise tolerance. Dysfunction of a

*Correspondencia:

José M. Torres-Martel
E-mail: dr.torrescardiologia@gmail.com

Fecha de recepción: 06-07-2021

Fecha de aceptación: 21-07-2022

DOI: 10.24875/RCCAR.21000083

Disponible en internet: 27-12-2022

Rev Colomb Cardiol. 2022;29(6):676-679

www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2022 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

mBTS is a life-threatening situation requiring urgent therapy. A new surgical palliation is a high-risk procedure, so stenting a mBTS can be an alternative. We report a 29-year-old female with tricuspid atresia and pulmonary infundibular stenosis palliated with mBTS with progressive cyanosis (oxygen saturation of 54%) and dyspnea; computed tomography revealed a stenosed mBTS, and an interventional percutaneous approach was made. The stenting of the mBTS was made with two stents (Express LD vascular 6 x 37 mm and 6 x 27 mm). Oxygen saturation post-procedure increase to 70-75%. Occlusion of these shunts are a common major complication, leading to a decrease in pulmonary perfusion with subsequent respiratory symptoms, low saturation and oxygenation, cyanosis, metabolic acidosis and can generate a life-threatening event if it occurs acutely. Stent implantation into a previous mBTS through cardiac catheterization can be an alternative to shunt operation in patients with cyanotic congenital heart disease having a good long-term results.

Keywords: Blalock-Taussig shunt. Tricuspid atresia. Cyanotic congenital heart disease.

Introducción

En la actualidad existe una prevalencia estimada de 8 a 10 casos de cardiopatías congénitas por cada 1.000 nacimientos vivos¹, de los cuales se estima que hasta el 89% alcanzará los 45 años de edad². Los adultos con cardiopatía congénita compleja con fisiología univentricular y flujo pulmonar disminuido constituyen un reto terapéutico; muchos de estos casos reciben tratamiento paliativo con fístula sistémico-pulmonar desde la etapa pediátrica. Dicha fístula puede presentar, a corto o a largo plazo, oclusión o estenosis debido a trombosis intraluminal, hiperplasia neointimal o distorsión vascular, lo que causa una reducción gradual en la oxigenación y conlleva cianosis progresiva, deterioro de la capacidad funcional y clínica, y eritrocitosis secundaria. El deterioro agudo de la fístula sistémico-pulmonar puede ser una situación de vida o muerte que requiere terapia urgente. Colocar una nueva fístula sistémico-pulmonar de manera quirúrgica, si bien es factible, se considera de alto riesgo, por lo que la implantación de stents a través del cateterismo cardíaco surge como una opción adecuada que ha tenido buenos resultados³⁻⁵.

Se describe el caso de un adulto con fístula sistémico-pulmonar en la que se colocaron dos stents para su apertura.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 29 años, económicamente activa, profesional con licenciatura en psicología, con diagnóstico de atresia tricúspide y estenosis infundibular pulmonar crítica; en el segundo año de vida se realizó una fístula sistémico-pulmonar y, posteriormente, a los 4 años, se hizo una derivación cavopulmonar bidireccional que no fue tolerada, por lo que se desmanteló y se realizó nueva fístula sistémico-pulmonar. Dos semanas previas a su ingreso, inició deterioro de la clase funcional, disnea, en principio de medianos esfuerzos, que

progresó a pequeños esfuerzos, acompañada de dolor torácico, opresivo 8/10 en la escala del dolor, en hemitórax izquierdo, sin irradiaciones, desencadenado con el esfuerzo. Le fue imposible realizar sus tareas diarias, como peinarse y bañarse, y presentó disminución de la saturación sistémica; previo al inicio de la sintomatología su saturación era de aproximadamente 70 a 75%.

A su ingreso a urgencias a la exploración física, saturación del 54 al 60%, cianosis de piel y tegumentos, campos pulmonares claros bien ventilados, sin agregados, ruidos cardíacos rítmicos, de buena intensidad y frecuencia, sin soplos audibles, S2 único, abdomen sin visceromegalias, extremidades con acropaquias, neurológicamente en estado de alerta, Glasgow de 15.

Se sospechó fístula sistémico-pulmonar obstruida o disfuncional, por lo que se solicitó una tomografía (TC) de corazón y grandes vasos en la que se observó una fístula sistémico-pulmonar permeable de 7 mm (Fig. 1). A pesar de la permeabilidad de la fístula sistémico-pulmonar observada en la TC, se decidió su paso a cateterismo cardíaco intervencionista. A través de punción arterial femoral, se observó en gasometría inicial saturación arterial de 63.9% (aporte de FiO₂ 50%). En angiografía se visualizó la fístula sistémico-pulmonar de la subclavia derecha a la rama derecha de la arteria pulmonar y estenosis en el tercio distal (Fig. 2); por consiguiente, se decidió canular la misma con catéter JR y ascender guía de intercambio. Se ascendió catéter guía 7 Fr hasta la boca de la fístula sistémico-pulmonar y stent Express LD 6 x 37 mm entregándose a presión nominal. Se observó adecuado calibre en el sitio de la estenosis sin cubrir en su totalidad la fístula sistémico-pulmonar, por lo que se decidió ascender un segundo stent (Express LD 6 x 27 mm) para abarcar el sitio proximal de la misma; se cubrió la fístula sistémico-pulmonar en su totalidad con adecuada aposición entre ambos stents, sin observar sitios de disección, por lo que se finalizó el procedimiento, y se obtuvo una saturación arterial de 86.2% con el mismo aporte de FiO₂ (Fig. 3).

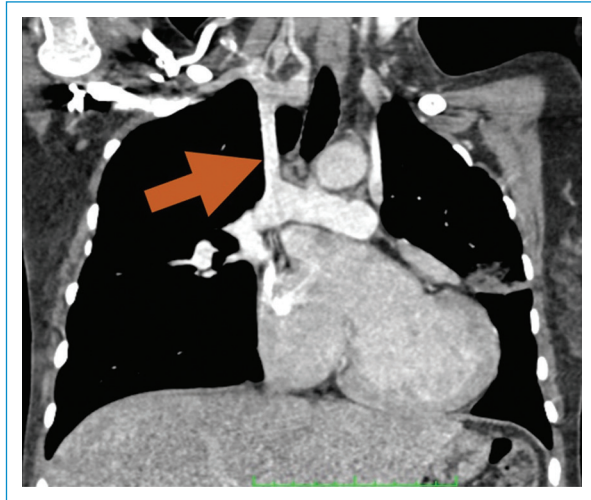


Figura 1. Tomografía computarizada cardíaca en la que se muestra la fístula sistémico-pulmonar (flecha) con una estenosis en el tercio distal de la misma, lo que ocasionaba la disminución de la saturación, previo a la intervención.

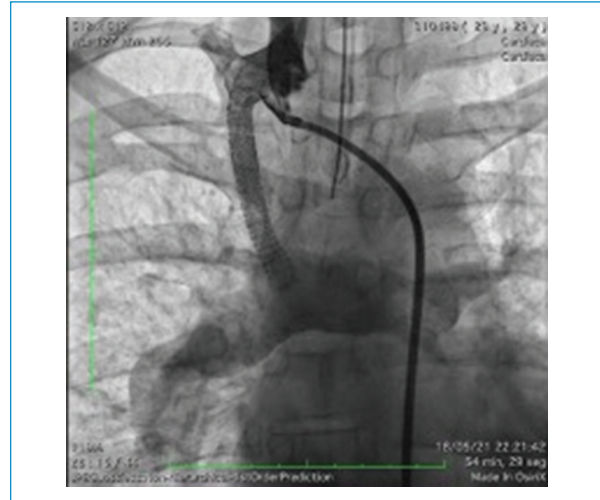


Figura 3. Angiografía en la que se aprecia la fístula sistémico-pulmonar cubierta por dos stents, con adecuado flujo a través de la misma.



Figura 2. Angiografía en la que se observa estenosis en el tercio distal de la fístula sistémico-pulmonar.

Posterior al procedimiento, mejoraron sus habilidades físicas, y la saturación con aire ambiente fue del 70 al 75%. Fue dada de alta en condición estable con antiagregante (ácido acetilsalicílico).

Discusión

En 1945, Blalock y Taussig describieron la cirugía para mantener la circulación pulmonar en las

cardiopatías congénitas cianógenas con flujo pulmonar disminuido utilizando una anastomosis entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar. Actualmente, se utiliza una interposición de injertos vasculares de PTFE, cuya dimensión dependerá de la edad, el peso y el tamaño de las arterias pulmonares del paciente. La oclusión de estas fístulas es una complicación habitual tras la cirugía paliativa realizada en la infancia y puede desarrollarse de manera gradual o súbita, generando disminución de la perfusión pulmonar con los subsecuentes síntomas respiratorios, baja oxigenación, cianosis e, incluso, acidosis metabólica, lo cual puede generar un evento que amenaza la vida si se presenta de manera aguda. Entre las causas de disfunción se describen la angulación de la prótesis y la estenosis de la anastomosis con trombosis secundaria⁶⁻⁹.

A pesar de los avances quirúrgicos en los últimos años, los stents han sido utilizados para tratar o paliar diversas formas de obstrucciones arteriales o venosas con buenos resultados inmediatos y a mediano plazo.

En adultos solo existen reportes de casos de colocación de stent en la fístula sistémico-pulmonar. En el paciente pediátrico existe más experiencia; posterior a la colocación del stent se utiliza ácido acetilsalicílico, si bien existe evidencia de que el uso conjunto con clopidogrel no disminuye la mortalidad ni la morbilidad relacionadas con la fístula en pacientes con cardiopatía congénita cianógena paliados con fístula sistémico-pulmonar. De acuerdo con los lineamientos de la

Asociación Americana del Corazón para la prevención y tratamiento de la trombosis en pediatría y la cardiopatía congénita, el uso de clopidogrel, en conjunto con ASA, no mostró diferencia en la trombosis ni en la mortalidad por la fístula sistémico-pulmonar vs. placebo. Sin embargo, Vaughn et al. recomiendan el clopidogrel en conjunto con ASA en pacientes con historia previa de trombosis y en quienes hayan requerido múltiples reintervenciones en el stent. En nuestro caso, se decidió solo ASA al no contar con un trombo sino con una porción estenosada y al tratarse del primer procedimiento^{10,11}.

La recanalización transcatéter de una fístula sistémico-pulmonar con stent es una alternativa adecuada para evitar un riesgo quirúrgico, ya que una nueva cirugía puede ser técnicamente difícil. El tratamiento endovascular de la fístula sistémico-pulmonar permite el incremento de la saturación de oxígeno y la tolerancia a la actividad física, y mejora la calidad de vida. Tiene ventajas sobre la cirugía ya que disminuye el riesgo de sangrado, genera menos dolor pues evita una herida quirúrgica, reduce el riesgo de infección y la estancia intrahospitalaria y obvia una intervención quirúrgica de alto riesgo, lo que permite ofrecer una paliación en pacientes con cardiopatía congénita compleja^{12,13}.

Conclusión

Se reporta el caso de una colocación exitosa de stents en un adulto paliado con atresia tricúspide y estenosis infundibular crítica. Creemos que la dilatación de las estenosis mediante *stent* en las fístulas quirúrgicas es una alternativa adecuada de tratamiento en adultos gravemente sintomáticos por hipoxia.

Agradecimientos

Los autores agradecen al servicio de tomografía cardiovascular por proporcionar las imágenes de tomografía cardíaca.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2002;39(12):1890-900. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097\(02\)01886-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097(02)01886-7).
- Qu Y, Liu X, Zhuang J, Chen G, Mai J, Guo X, et al. Incidence of congenital heart disease: The 9-year experience of the Guangdong registry of congenital heart disease, China. *PLoS One*. 2016;11(7):1-12.
- Valdeomillos E, Jalal Z, Boudjemline Y, Thambo J. Transcatheter ductus arteriosus stenting in paediatric cardiology: Indications, results and perspectives. *Arch Cardiovas Dis*. 2020;113(2):129-141. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2019.10.004>.
- Kasem M, Bentham J, Thomson J. Single-centre experience in stenting arterial shunts for adult CHD patients with single-ventricle physiology and pulmonary blood flow dependent on arterial shunts. *Cardiology in the Young*. 2018; 28:1431-5. DOI: 10.1017/S1047951118001464.
- Vaughn G, Moore J, Mallula K, Lamberti J, El-Said H. Transcatheter stenting of the systemic-to-pulmonary artery shunt: a 7-year experience from a single tertiary center. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2015;86:454-62.
- Krasemann T, Tzifa A, Qureshi S. Stenting of modified and classical Blalock-Taussig shunts – lessons learned from seven consecutive cases. *Cardiology in the Young*. 2011;21:430-5. DOI:10.1017/S1047951111000025.
- Perries A, Al-Hay A, Shinebourne E. Outcome of the construction of a Blalock-Taussig shunt in adolescents and adults. *Cardiol in the Young*. 2005;15:368-72.
- Bartolomé F, Sánchez C, Garzón G, Ruiz J. Implantación de *stents* en la fístula de Blalock-Taussig en un adulto con atresia pulmonar y comunicación interventricular. *Rev Esp Cardiol*. 1999;52:730-2.
- Moszura T, Zubrzycka M, Michalak K, Rewers B, Dryzek P, Moll JJ. Acute and late obstruction of a modified Blalock-Taussig shunt: a two-center experience in different catheter-based methods of treatment. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. 2010;10:727-31.
- Wessel DL, Berger F, Li JS, Dähnert I, Rakhit A, Fontecave S, Newburger JW; CLARINET Investigators. Clopidogrel in infants with systemic-to-pulmonary-artery shunts. *N Engl J Med*. 2013;368(25):2377-84. DOI: 10.1056/NEJMoa1114588.
- Giglia TM, Massicotte MP, Tweddell JS, Barst RJ, Bauman M, Erickson CC, et al. American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Epidemiology and Prevention, and Stroke Council. Prevention and treatment of thrombosis in pediatric and congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013;128(24):2622-703. DOI: 10.1161/01.cir.0000436140.77832.7a. Epub 2013 Nov 13. Erratum in: *Circulation*. 2014;129(2):e23.
- Illner J, Reinecke H, Baumgartner H, Kaleshcke G. Stenting of modified Blalock-Taussig shunt in adult with palliated pulmonary atresia and ventricular septal defect: a case report. *Eur Heart J Case Reports*. 2019;3:1-4.
- Koutladi A, Al-ata J, Galal O, Amin M, Hussain A. Stent implantation to maintain patency of a stenosed Blalock-Taussig shunt. *Asian Cardiovascular & Thoracic Annals*. 2005;13(3): 274-6.