

# Abordagem percutânea de atresia pulmonar com septo interventricular intacto – perfuração da válvula pulmonar com catéter de radiofrequência e implantação de *stent* no canal arterial [8]

ARTUR LOPES<sup>(1)</sup>, FILIPA PARAMÉS<sup>(2)</sup>, JOSÉ DIOGO FERREIRA MARTINS<sup>(2)</sup>, FÁTIMA PINTO<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada, Açores, Portugal

<sup>(2)</sup>Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal

**Rev Port Cardiol 2011; 30 (01): 83-93**

## RESUMO

A atresia pulmonar com septo interventricular intacto (AtrP-SI) é uma cardiopatia congénita rara e de prognóstico reservado. Apresenta grande variabilidade anatómica, com diversos graus de hipoplasia do ventrículo direito (VD) o que condiciona a abordagem terapêutica. Idealmente, o objectivo é a reconstituição de uma circulação de tipo biventricular. Para o efeito, dispomos de técnicas cirúrgicas e percutâneas. A perfuração da válvula pulmonar com energia de radiofrequência (RF) é um método válido para doentes com atresia de tipo membranoso, VD sem hipoplasia marcada (bipartido ou tripartido) e circulação coronária não dependente do VD. Por vezes, há necessidade de suplementar a circulação pulmonar implantando um *stent* no canal arterial. Desta forma é possível tratar alguns doentes com técnicas exclusivamente percutâneas. Relatamos o primeiro caso conhecido em Portugal de um recém-nascido com AtrP-SI submetido a perfuração com radiofrequência e, num segundo tempo, implantação de *stent* no canal arterial.

## Percutaneous treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum: pulmonary valve perforation using radiofrequency energy and arterial duct stenting

### ABSTRACT

Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS) is a rare congenital heart disease with a poor prognosis. It displays great anatomical diversity with varying degrees of right ventricular (RV) hypoplasia, which determine the therapeutic approach. Ideally, the goal is to establish a biventricular circulation. This may be achieved through surgical or percutaneous techniques. Pulmonary valve perforation using radiofrequency energy is indicated in patients with membranous atresia, moderate RV hypoplasia (bipartite or tripartite) and non-RV dependent coronary circulation. Arterial duct stenting is occasionally necessary to ensure adequate pulmonary flow. It is thus possible to treat some patients using exclusively percutaneous techniques. We report the first known case in Portugal of a neonate with PA/IVS treated by radiofre-

**Palavras-Chave**

Cardiopatía congénita; Atrésia pulmonar;  
Valvuloplastia; Perfuração com radiofrequência;  
Cardiologia de intervenção; Implantação de *stent* CAP.

quency perforation and subsequent stenting of the arterial duct.

**Key words**

Congenital heart disease; Pulmonary atresia;  
Valvuloplasty; Radiofrequency perforation;  
Interventional cardiology; PDA stenting.

## INTRODUÇÃO

A atresia pulmonar com septo interventricular intacto (AtrP-SI) é uma cardiopatía congénita rara (menos de 1% das cardiopatías congénitas), embora seja a terceira forma de cardiopatía cianótica mais frequente no período neonatal<sup>(1)</sup>.

Inclui um espectro de morfologias com diversos graus de hipoplasia do ventrículo direito (VD) (câmara única, bipartido ou tripartido), insuficiência tricúspide e sinusóides VD-artérias coronárias, que podem condicionar circulação coronária dependente do VD<sup>(2)</sup>.

A estratégia terapêutica ideal consiste na descompressão do VD com a abertura do seu tracto de saída e estabelecimento de uma circulação de tipo biventricular<sup>(3)</sup>. A variabilidade morfológica desta cardiopatía inviabiliza uma abordagem terapêutica uniforme ou consensual. O grau de hipoplasia do VD e a presença de circulação coronária dependente deste são os principais determinantes da estratégia terapêutica, que se pode ver limitada a uma correcção ventricular de tipo ventrículo e meio ou univentricular.

Classicamente, a abordagem terapêutica era exclusivamente cirúrgica. No início da década de 1990, surgem as primeiras descrições de perfurações da válvula pulmonar (VP) por via percutânea, usando fios guia com energia laser, complementadas com dilatação com balão<sup>(4)</sup>. Seguiu-se a utilização de fios guia rígidos, para uma perfuração mecânica<sup>(5)</sup> e, finalmente, fios guia com energia de radiofrequência (RF)<sup>(6)</sup>. Desde então, desenvolveram-se sistemas de RF especialmente preparados para perfuração de válvulas pulmonares.

## INTRODUCTION

Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS) is a rare congenital heart disease (less than 1% of congenital heart defects), although it is the third most common form of cyanotic heart disease in neonates<sup>(1)</sup>.

It displays a wide range of morphology with varying degrees of right ventricular (RV) hypoplasia (single chamber, bipartite or tripartite), tricuspid regurgitation and RV-coronary artery sinusoids, which may result in RV-dependent coronary circulation<sup>(2)</sup>.

The ideal therapeutic strategy is to decompress the RV by opening the outflow tract and establishing a biventricular circulation<sup>(3)</sup>. The anatomical variability of this heart defect means there is no generally agreed standard therapeutic approach. The degree of RV hypoplasia and the presence of RV-dependent coronary circulation are the main factors determining therapeutic strategy, which may be limited to univentricular or type an one-and-one-half ventricular repair.

Classically, surgery was the only option, but the beginning of the 1990s saw the first descriptions of percutaneous pulmonary valve (PV) perforation, using guidewires, with laser energy, followed by balloon dilation<sup>(4)</sup>. This was followed by the use of stiff guidewires for mechanical perforation<sup>(5)</sup> and finally guidewires with radiofrequency (RF) energy<sup>(6)</sup>. Since then, RF systems specifically designed for PV perforation have been developed.

We present what we believe to be the first case in Portugal of PV perforation using a RF system in a neonate with PA/IVS, followed by arterial duct stenting to supplement the pulmonary circulation.

Descrevemos o que julgamos ser o primeiro caso de perfuração de válvula pulmonar usando um sistema de RF, realizado em Portugal, num recém-nascido com AtrP-SI, seguida de implantação de *stent* no canal arterial para suplementação da circulação pulmonar.

## CASO CLÍNICO

Um recém-nascido do sexo feminino foi transferido para o nosso hospital, nas primeiras 24h de vida, com o diagnóstico pré-natal de AtrP-SI. Estava medicado com prostaglandina E<sub>1</sub>.

Era o primeiro filho de um casal sem antecedentes familiares de cardiopatia. A gravidez foi vigiada e o diagnóstico de cardiopatia feito às 21 semanas. Nasceu de cesariana às 36 semanas e 5 dias, pesando 2 585 g, com um índice de Apgar 9/9.

Apresentava-se cianosado, hemodinamicamente estável, com saturação periférica de oxigénio de 85%.

O ecocardiograma confirmou o diagnóstico. Apresentava um VD hipoplásico, bipartido (câmara de entrada e infundíbulo); válvula tricúspide (VT) com anel de 9,5 mm (VT z score = -0,4) e insuficiência moderada; VP atrética com anel de 5mm (VP z score= -2,3); ramos da artéria pulmonar confluentes e de boas dimensões; aurícula direita dilatada; comunicação interauricular grande, tipo fossa oval e canal arterial patente.

Foi levado à sala de hemodinâmica no primeiro dia de vida. Na artéria e veia femorais foram colocadas bainhas 4 e 5Fr, respectivamente. Colocou-se um catéter Pigtail 4Fr na aorta descendente e outro JR 4Fr curva 2,5 no infundíbulo do VD. A pressão sistólica no VD era cerca de duas vezes a sistémica (VD 100 mmHg, Aorta 55 mmHg). A ventriculografia direita confirmou o diagnóstico de AtrP-SI, com um anel valvular pulmonar de 4,4 mm e excluiu a origem anómala da circulação coronária a partir do VD (*Figura 1*).

Após correcto alinhamento do catéter JR 4Fr 2,5 no infundíbulo introduziu-se o fio de RF Nykanen (Baylis Medical) e realizou-se a

## CASE REPORT

A female neonate was transferred to our hospital in her first 24 hours of life with a prenatal diagnosis of PA/IVS, medicated with prostaglandin E<sub>1</sub>.

She was the first child of a couple with no family history of heart disease. The pregnancy was monitored and the heart defect was diagnosed at 21 weeks. She was born by cesarean section at 36 weeks and five days, weighed 2585 g and had an Apgar score of 9/9.

She was cyanotic but hemodynamically stable, with peripheral oxygen saturation (O<sub>2</sub> sat) of 85%.

Echocardiography confirmed the diagnosis, revealing a hypoplastic, bipartite right ventricle (inlet chamber and infundibulum); tricuspid valve (TV) with 9.5 mm annulus (TV z-score = -0.4) and moderate regurgitation; atretic PV with 5 mm annulus (PV z-score = -2.3); good-size confluent pulmonary arteries; dilated right atrium; large fossa ovalis atrial septal defect and patent arterial duct.

She was taken to the hemodynamic laboratory on her first day of life, where 4 and 5F introducer sheaths were placed in the femoral artery and vein, respectively. A 4F pigtail catheter was inserted in the descending aorta and a 4F JR 2.5 catheter in the RV infundibulum. RV systolic pressure was almost twice systemic pressure (RV 100 mmHg, aorta 55 mmHg). Right ventriculography confirmed PA/IVS with a PV annulus of 4.4 mm, and excluded anomalous RV-dependent coronary circulation (*Figure 1*).

After correct positioning of the 4F JR 2.5 catheter in the infundibulum, a Nykanen RF wire (Baylis Medical) was introduced and the valve was perforated with a 2-second application of 5W, the wire being advanced towards the pulmonary trunk (*Figure 2*). The result was confirmed by injection of contrast in the infundibulum. A 0.014" BMW coronary guidewire (Abbott) was then advanced, passing through the arterial duct to the descending aorta, over which a 3 mm (diameter) x 6 mm (length) Sprinter coronary angioplasty balloon (Medtronic) was used for PV dilatation. The



Figura 1. Ventriculografia direita com catéter no infundíbulo, mostrando atresia da válvula pulmonar

Figure 1. Right ventriculography with the catheter in the outflow tract, showing pulmonary atresia

perfuração da válvula com uma aplicação de 5W durante 2seg, avançando-se o fio em direcção ao tronco pulmonar (Figura 2). Confirmou-se o resultado com uma injeção de contraste no infundíbulo. Seguidamente, avançou-se um fio guia de coronárias BMW 0,014" (Abbott) que atravessou o canal arterial até à aorta descendente. Sobre este, utilizou-se um balão de angioplastia coronária Sprinter 3 (diâmetro) x 6 (comprimento)mm (Medtronic) para dilatação da VP. Em seguida, redilatou-se a VP com um balão Opta 5 x 20mm (Cordis) (Figura 3). As angiografias de controlo mostraram boa permeabilidade da VP, com insuficiência moderada (Figura 4). A pressão sistólica no VD desceu para níveis sistémicos (VD 60 mmHg, Aorta 58 mmHg) e o gradiente final VD/artéria pulmonar foi de 26 mmHg.

A evolução clínica foi favorável, com a doente colocada em ventilação espontânea e extubada ao fim de 24h. Manteve perfusão de prostaglandina E<sub>1</sub> durante cinco dias. Teve alta ao 20.º dia de internamento, duas semanas após suspensão de prostaglandina E<sub>1</sub>, com saturações de oxigénio estáveis de 90% e sem sinais de insuficiência cardíaca. À data de alta apresentava fluxo moderado no canal arterial e um gradiente no tracto de saída do

PV was further dilated with a 5 x 20 mm Opta balloon (Cordis) (Figure 3). Control angiograms showed good PV patency, with moderate regurgitation (Figure 4). RV systolic pressure fell to systemic levels (RV 60 mmHg, aorta 58 mmHg) and the final RV/pulmonary artery gradient was 26 mmHg.

The clinical course was favorable, and the patient was placed on spontaneous ventilation and extubated after 24 hours, prostaglandin E<sub>1</sub> perfusion being maintained for five days. She was discharged on day 20 of hospital stay, two weeks after discontinuation of prostaglandin E<sub>1</sub>, with O<sub>2</sub> sat stable at 90% and no signs of heart failure. At discharge, she presented moderate flow in the arterial duct and an RV outflow tract (RVOT) gradient of 40 mmHg, with a significant infundibular component.

She was readmitted a week later, at 27 days of life, with cyanosis (O<sub>2</sub> sat 70%). The echocardiogram showed marked narrowing of the arterial duct and an RVOT gradient of 50 mmHg, predominantly infundibular. Beta-blocker therapy was unsuccessful, and so the patient was recatheterized; this revealed higher RV systolic pressure than systemic pressure (RV 76 mmHg, aorta 62 mmHg) and confirmed narrowing of the mid portion of the arterial duct (Figure 5). Arterial duct angioplasty was per-

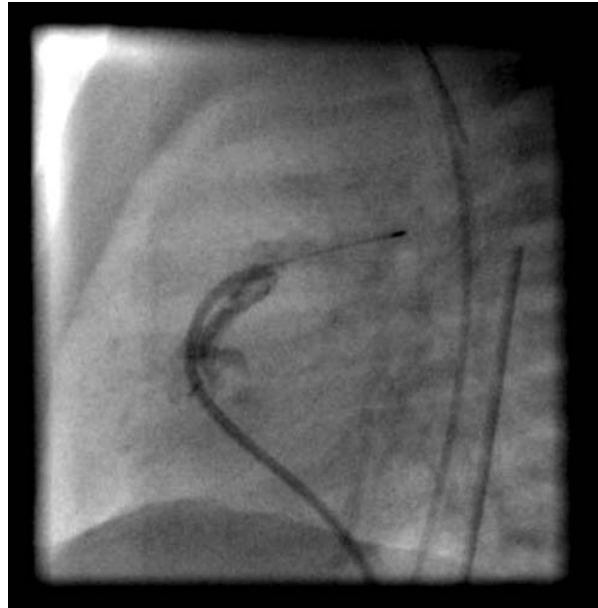


Figura 2. Perfuração de válvula pulmonar com fio de radiofrequência Nykanen (Baylis Medical)

Figure 2. Perforation of the pulmonary valve with a Nykanen radiofrequency wire (Baylis Medical)

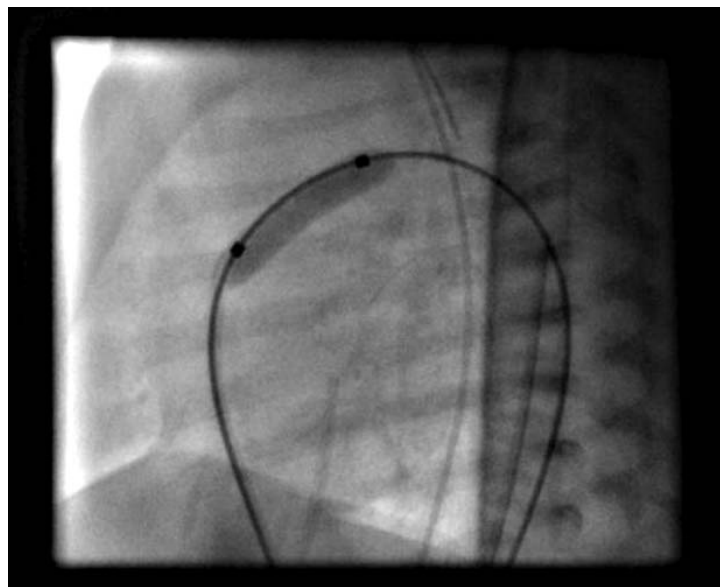


Figura 3. Dilatação de válvula pulmonar com balão Opta (Cordis)

Figure 3. Dilation of the pulmonary valve with and Opta balloon (Cordis)

VD de 40 mmHg, com importante componente infundibular.

Foi reinternada após uma semana, com 27 dias de vida, por cianose (SatO<sub>2</sub> 70%). No ecocardiograma, destacava-se o encerramento importante do canal arterial e um gradiente no tracto de saída do VD de 50 mmHg, de predomínio infundibular. Iniciou-se terapêutica com beta-bloquante, sem sucesso, pelo que a doente foi re-cateterizada. O cateterismo

formed using a 4 x 9 mm Genous stent (OrbusNeich), with a good final result (Figure 6). Oxygen saturation improved significantly (95-100%), and mild signs of heart failure due to overload responded to anticongestive therapy over the following days. She was discharged on the 15th day, clinically well.

At age four months, she presented good clinical evolution (O<sub>2</sub> sat 87%). Echocardiography showed good arterial duct flow,

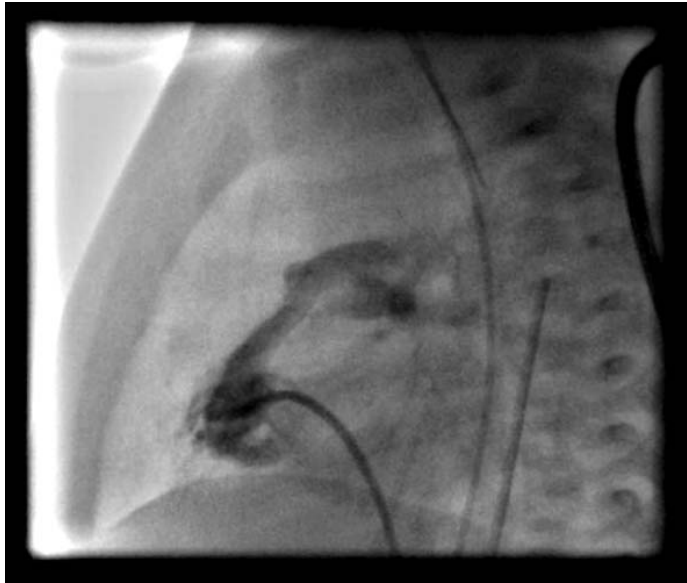


Figura 4. Ventriculografia direita pós-dilatação de válvula pulmonar

Figure 4. Right ventriculography following dilation of the pulmonary valve

revelou uma pressão sistólica no VD supra-sistêmica (VD 76 mmHg, Aorta 62 mmHg) e confirmou o estreitamento do canal arterial, na sua porção média (Figura 5). Realizou angioplastia do canal arterial com *stent* Genous 4x9 mm (OrbusNeich), com bom resultado final (Figura 6). Ocorreu melhoria significativa das saturações de oxigênio (95-100%), com discretos sinais de insuficiência cardíaca por sobrecarga que responderam à terapêutica anticongestiva, nos dias seguintes. Teve alta clinicamente bem ao 15.º dia.

Aos 4 meses de idade apresentava boa evolução clínica, com Sat O<sub>2</sub> 87%. O ecocardiograma mostrava bom fluxo no canal arterial, insuficiência pulmonar moderada e sinais de crescimento do VD, agora tripartido, com anel tricúspide de 17mm (*z score* = -0,3). O gradiente no tracto saída do VD era de 70 mmHg. Foi recateterizada, tendo-se confirmado o agravamento do obstáculo direito, com componente de estenose valvular pulmonar. Procedeu-se a redilatação da válvula com balão Opta 8 x 20mm (Cordis), com sucesso. Obteve-se uma pressão ventricular direita 45% da sistêmica e um gradiente final de 35mmHg.

Na última observação, com 14 meses de idade, encontrava-se clinicamente estável com Sat O<sub>2</sub> de 92-94% em ar ambiente. O

moderate pulmonary regurgitation and signs of RV development, now tripartite and with a tricuspid annulus of 17 mm (*z-score* = -0.3). The RVOT gradient was 70 mmHg. She was recatheterized, which confirmed worsening right obstruction, with PV stenosis. The valve was successfully redilated with an 8 x 20 mm Opta balloon (Cordis), resulting in an RV pressure 45% of systemic pressure, with a final gradient of 35 mmHg.

At the last assessment, aged 14 months, she was clinically stable, with O<sub>2</sub> sat of 92-94% in ambient air. The echocardiogram revealed mild to moderate RV obstruction (peak gradient 42 mmHg), moderate pulmonary regurgitation, the RV showing good development (tricuspid annulus 18.5 mm, *z-score* = 1.3) but still hypertrophied, and diastolic dysfunction that was contributing to continued bidirectional atrial shunt. The arterial duct remained patent, albeit restrictive.

## DISCUSSION

Pulmonary atresia with intact ventricular septum has a poor prognosis. Surgical treatment of these neonates usually requires several interventions, with medium-term survival of around 60%<sup>(7,8)</sup>. Percutaneous intervention to

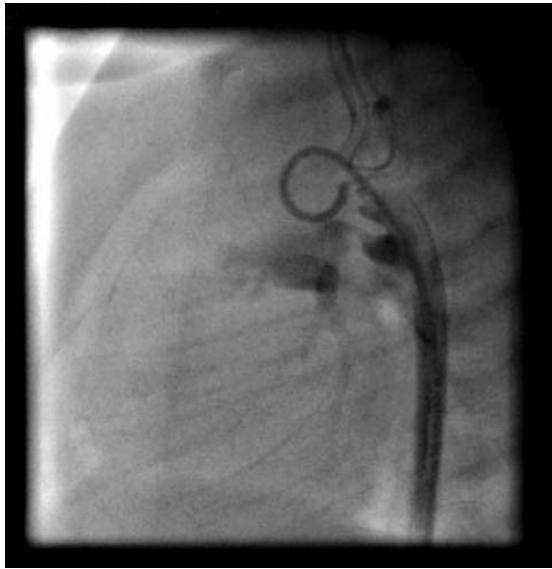


Figura 5. Aortografia evidenciando canal arterial com estreitamento na porção média

Figure 5. Aortography showing narrowing of the mid portion of the arterial duct

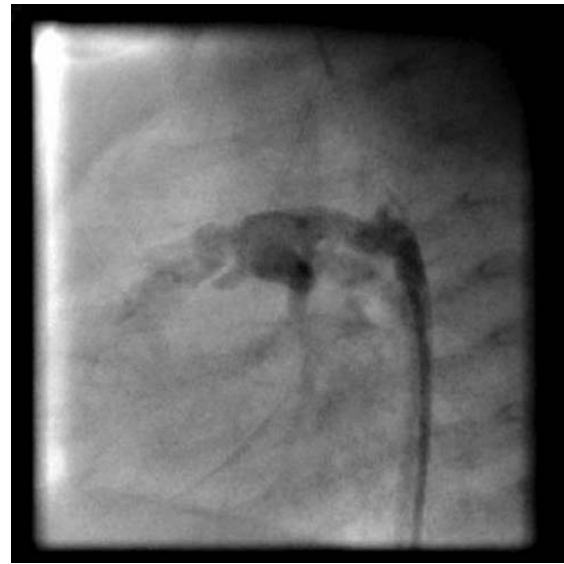


Figura 6. Canal arterial pós-implantação de stent

Figure 6. Arterial duct following stent implantation

ecocardiograma mostrava obstáculo ventricular direito ligeiro a moderado (gradiente pico 42mmHg), insuficiência pulmonar moderada, bom desenvolvimento ventricular direito (anel tricúspide 18,5mm, z-score 1,3) que mantinha hipertrofia e disfunção diastólica que contribuía para permanência de *shunt* bi-direccional interauricular. O canal arterial mantinha-se patente, apesar de restrictivo.

## DISCUSSÃO

A AtrP-SI é uma cardiopatia congénita com prognóstico reservado. O tratamento cirúrgico destes recém-nascidos, habitualmente, carece de várias intervenções, com sobrevida a médio prazo de cerca de 60% (7,8). A intervenção percutânea, com vista ao estabelecimento de uma circulação biventricular surgiu como uma alternativa terapêutica atractiva, nos doentes com anatomia favorável.

A perfuração valvular percutânea com energia de RF é o método mais frequentemente usado (9,10). Em alternativa, a energia laser apresenta mais riscos para o doente e operadores, maior custo económico e menor disponibilidade. A perfuração mecânica com fios guia rígidos, embora menos dispendiosa, é

establish biventricular circulation has become an attractive alternative treatment in patients with favorable anatomy.

Percutaneous valve perforation using radiofrequency energy is the most common method<sup>(9,10)</sup>, while laser-assisted techniques carry greater risks for patients and operators, are more costly and are less readily available. Although less expensive, mechanical perforation using rigid guidewires is riskier and unpredictable, the main difficulty being in passing the guidewire while keeping the catheter coaxial in the infundibulum, aligned with the PV<sup>(11)</sup>.

The histological effects of RF energy depend on voltage and temperature. In ablation systems, low voltages are used for long periods of time with no marked increase in temperature, with the aim of producing cell damage and tissue coagulation to form a scar. By contrast, systems designed for perforation use high voltages for short periods of time, reaching temperatures of 100 °C, and lead to cell vaporization at the catheter tip without damaging surrounding tissue<sup>(12)</sup>.

The main factor determining therapeutic approach and patient outcome is anatomical morphology<sup>(13, 9, 14)</sup>. In this context, Alwi<sup>(15)</sup> devised a management algorithm classifying PA/IVS into three types. Group A includes patients with a well-developed RV, usually tri-

mais arriscada e imprevisível. A principal dificuldade consiste em passar o fio guia mantendo o catéter coaxial no infundíbulo, alinhado com a VP<sup>(11)</sup>.

Os efeitos histológicos da energia de RF variam em função da voltagem e temperatura atingidas. Nos sistemas usados para procedimentos de ablação, empregam-se baixas voltagens, durante períodos prolongados, sem grande aumento da temperatura, com o intuito de provocar lesão celular e coagulação dos tecidos com formação de tecido cicatricial. Contrariamente, nos sistemas destinados à perfuração empregam-se elevadas voltagens, durante curtos períodos, atingindo temperaturas de 100°C, com isto provocando a vaporização das células que estão junto à ponta do cateter, sem lesar os tecidos circundantes<sup>(12)</sup>.

O principal determinante da orientação terapêutica e evolução dos doentes é a morfologia anatômica<sup>(13, 9, 14)</sup>. Com base nisso, Alwi<sup>(15)</sup> sistematizou um algoritmo classificando as ATrP-SI em três grupos: Grupo A, inclui doentes com VD bem desenvolvido, habitualmente tripartido, VT z-score > -2,5, com atresia membranosa e infundíbulo bem desenvolvido, normalmente sem sinusóides coronários significativos. Nestes doentes, preconiza uma abordagem inicial por via percutânea com RF, não sendo de esperar a necessidade de novas intervenções, percutâneas ou cirúrgicas. Grupo C, hipoplasia grave do VD, unipartido, VT z-score < -5,0, infundíbulo ausente ou residual, atresia pulmonar de tipo muscular e circulação coronária com maior dependência do VD. Nestes doentes, não é de esperar uma correção de tipo biventricular e deve-se realizar uma palição com *shunt* sistémico-pulmonar, com vista a uma cirurgia de Fontan. Esta palição pode ser feita por via de uma anastomose tipo *Blalock-Taussig* (BT) ou, eventualmente, por intervenção percutânea com implantação de *stent* no canal arterial. Grupo B, apresenta características morfológicas intermédias. A abordagem inicial deverá ser a perfuração percutânea com RF, concomitantemente com implantação de *stent* no canal arterial. Um VD mais hipoplásico pode não ter capacidade de lidar com o fluxo da circulação

partite, with a TV z-score >-2.5, membranous atresia and a well-developed infundibulum, usually without significant coronary artery sinusoids. An coronary artery sinusoids. Using RF energy is recommended in these patients, and there is usually no need for further intervention, either percutaneous or surgical. Group C covers patients with severe RV hypoplasia, unipartite RV, TV z-score <-5.0, absent or residual infundibulum, muscular pulmonary atresia and RV-dependent coronary circulation. Biventricular repair is not an option for these patients and a palliative systemic-pulmonary shunt should be performed followed by a Fontan procedure. Palliation can be achieved through a Blalock-Taussig (BT) type anastomosis or possibly through percutaneous arterial duct stenting. Group B has intermediate morphological characteristics. The recommended initial approach is percutaneous perforation using RF energy, together with arterial duct stenting. A more hypoplastic right ventricle may not be able to deal with right heart flow, even with an unobstructed outflow tract. A patent arterial duct can serve as a bridge until the right ventricle has grown sufficiently to allow a biventricular type repair.

Arterial duct stenting in the same procedure obviates the need for subsequent surgical intervention to perform a BT anastomosis, thus enabling these patients to be treated exclusively by a percutaneous approach. In other cases, surgery will be necessary to reconstruct the RV outflow tract or to construct a Glenn anastomosis to obtain an one-and-one-half type ventricular circulation.

Our patient had a TV z-score >-2.5 despite a bipartite right ventricle, which led us to believe it would be able to deal with an adequate pulmonary output. We therefore initially decided on simple valve perforation, without arterial duct stenting, thus reducing procedure time and the volume of contrast administered to a one-day-old infant.

However, this expectation was thwarted by the clinical course, since the pulmonary obstruction persisted after valve dilatation due to an infundibular/muscular component. The appearance of infundibular obstruction follow-



direita, mesmo com o tracto de saída desobstruído. A patência do canal arterial poderá ser uma ponte até ao crescimento suficiente do VD, permitindo uma correcção de tipo biventricular.

A implantação de *stent* no canal arterial aquando do procedimento permite obviar a necessidade de intervenção cirúrgica subsequente, para realização de uma anastomose BT, conseguindo-se assim um tratamento exclusivamente percutâneo destes doentes. Outras vezes, é necessária a cirurgia para reconstrução do tracto de saída do VD ou construção de uma anastomose de Glenn para obter uma circulação ventricular de tipo ventrículo e meio.

A nossa doente, apesar de um VD bipartido, apresentava um VT z score > -2,5 o que nos fez supor que seria suficiente para acomodar um débito pulmonar adequado. Assim sendo, inicialmente, optámos pela perfuração simples da válvula, sem implantação de *stent* no canal arterial. Encurtávamos, desta forma, o tempo do procedimento e a quantidade de radiocontraste administrado a um recém-nascido com um dia de vida.

A evolução clínica contrariou esta expectativa, uma vez que após dilatação da válvula o obstáculo pulmonar persistiu, à custa de um componente infundibular/muscular. O aparecimento de obstáculo infundibular após dilatação de válvula pulmonar é um fenómeno frequente e potencialmente transitório<sup>(16)</sup>. Desta forma, no segundo cateterismo, perante um gradiente moderado (50mmHg) e de etiologia muscular limitámo-nos a assegurar a suplementação pulmonar através de *stent* no canal arterial enquanto aguardávamos a resolução do obstáculo infundibular. A resposta clínica imediata foi a pretendida, mas mais tarde, aos quatro meses de idade, perante agravamento do obstáculo direito com componente de estenose valvular pulmonar, houve necessidade de redilatar a válvula, o que foi feito com sucesso.

A manutenção da patência do canal arterial é um importante desafio terapêutico. A sua evolução natural é para o encerramento, por contracção muscular e proliferação de neo-

ing PV dilatation is a common and potentially transient phenomenon<sup>(16)</sup>. Thus, on the second catheterization, a moderate gradient (50 mmHg) of muscular etiology prompted us to merely supplement the pulmonary circulation by arterial duct stenting while awaiting resolution of the infundibular obstruction. This had the desired immediate clinical response, but subsequently, at age four months, due to worsening right obstruction with PV stenosis, the valve had to be redilated, which was done successfully.

Maintaining arterial duct patency is a considerable therapeutic challenge. The natural course is for it to close through muscular contraction and neointimal proliferation. Stenting reduces the reocclusion rate compared to balloon dilatation only, and antiproliferative drug-eluting stents produce better results than bare metal stents, at least in the short term<sup>(17)</sup>. A new generation of stents have recently appeared which are coated with monoclonal antibodies to capture endothelial progenitor cells; they were originally designed for coronary angioplasty and preliminary results show that their faster endothelialization is associated with reduced rates of thrombosis and restenosis<sup>(18)</sup>.

Since PA/IVS is rare and anatomically variable, there are few randomized studies or large patient series available to assess the best therapeutic strategy. The success rate of PV perforation using radiofrequency energy is high and relatively consistent at around 90%<sup>(9, 10, 19)</sup>, with a 15-25% complication rate<sup>(9)</sup>. However, clinical success, judged in terms of the need for subsequent surgical intervention, varies between 12 and 80%<sup>(9, 10, 14, 15, 19)</sup>. Careful patient selection and arterial duct stenting optimizes results, making the percutaneous approach a safe and effective alternative to surgery<sup>(9, 10, 15, 20)</sup>.

## CONCLUSIONS

In membranous pulmonary atresia, without RV-dependent coronary circulation or marked RV hypoplasia, percutaneous radiofrequency perforation and arterial duct stenting is a valid technique for the initial, and possibly definitive, treatment of these patients.

íntima. A utilização de *stents* diminuiu o índice de reoclusão, comparativamente com a dilatação apenas com balão. Para além disso, a utilização de *stents* revestidos com fármaco antiproliferativo conseguiu melhores resultados do que *stents* não revestidos, pelo menos a curto prazo<sup>(17)</sup>. Mais recentemente, surgiram *stents* de nova geração, revestidos com anticorpos monoclonais para capturar células progenitoras endoteliais. Desenhados para angioplastia coronária, os resultados preliminares mostram que a sua mais rápida endotelização está associada a diminuição da taxa de trombose e restenose<sup>(18)</sup>.

Pela sua raridade e variabilidade anatómica, é difícil conseguir estudos randomizados ou grandes séries de doentes para avaliar a melhor estratégia terapêutica na AtrP-SI. A taxa de sucesso da perfuração da VP com RF é alta e relativamente homogênea, em torno dos 90%<sup>(9,10,19)</sup>. A taxa de complicações é de 15-25%<sup>(9)</sup>. Contudo, o sucesso clínico, avaliado pela necessidade de intervenção cirúrgica subsequente é variável, de 12 a 80%<sup>(9,10,14,15,19)</sup>. A correcta selecção dos doentes e a implantação de *stents* no canal arterial podem otimizar estes resultados, fazendo da técnica

percutânea uma alternativa segura e eficaz ao tratamento cirúrgico<sup>(9,10,15,20)</sup>.

## CONCLUSÕES

Na atresia pulmonar de tipo membranoso, sem circulação coronária dependente do VD e com VD sem marcada hipoplasia, a intervenção percutânea com perfuração com RF e implantação de *stent* no canal arterial é um método válido para a abordagem inicial e porventura definitiva destes doentes.

Pedido de separatas  
Address for Reprints:

Artur Lopes  
Serviço de Cardiologia  
Hospital do Divino Espírito Santo  
Rua da Grotinha  
9500-370 Ponta Delgada  
S. Miguel - Portugal  
Tel: +351 296 203 000  
Fax: +351 296 203 090  
arturlop@gmail.com

## BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Freedom RM, Mawson MB, Yoo SJ, Benson LN. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. In: Freedom RM, Mawson MB, Yoo SJ, Benson LN, editors. Congenital Heart Disease. Textbook of Angiography. Armonk, NY. Futura Publishing Co., Inc., 1997: 617-65.
2. 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.
3. De Leval M, Bull C, Stark J, Anderson RH, Macartney FJ. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: surgical management based on a revised classification. Circulation 1982; 66: 272-80.
4. Qureshi SA, Rosenthal E, Tynan M, Anjos R, Baker EJ. Transcatheter laser-assisted balloon pulmonary valve dilatation in pulmonic valve atresia. Am J Cardiol 1991; 67: 428-31.
5. Latson LA. Nonsurgical treatment of a neonate with pulmonary atresia and intact ventricular septum by transcatheter puncture and balloon dilatation of the atretic valve membrane. Am J Cardiol 1991; 68: 277-9.
6. Rosenthal E, Qureshi SA, Chan KC, Martin RP, Skehan DJ, Jordan SC, et al. Radiofrequency-assisted balloon dilatation in patients with pulmonary valve atresia and an intact ventricular septum. Br Heart J 1993; 69: 347-51.
7. Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, et al. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. Heart 2000; 84: 499-503.
8. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, et al. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multiinstitutional study. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105: 406-07.
9. Humpl T, Söderberg B, McCrindle BW, Nykanen DG, Freedom RM, Williams WG, Benson LN. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact on patient care. Circulation 2003; 108: 826-32.
10. Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, Lim MK, Hasri S, Haifa

AL, Sallehudin A, Zambahari R. Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum Percutaneous Radiofrequency-Assisted Valvotomy and Balloon Dilation Versus Surgical Valvotomy and Blalock Taussig Shunt. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 468-76.

11. Pedra CAC, de Sousa LNL, Pedra SRRF, Ferreira WP, Braga SLN, Esteves CA, Santana MVT, Sousa JE, Fontes VF. New Percutaneous Techniques for Perforating the Pulmonary Valve in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Arq Bras Cardiol* 2001; 77: 479-86.

12. Benson LN, Nykanen D, Collison A. Radiofrequency Perforation in the Treatment of Congenital Heart Disease. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2002; 56: 72-82.

13. Daubeney PEF, Wang D, Delany DJ, Keeton BR, Anderson RH, Slavik Z, et al., for the UK and Ireland Collaborative Study of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: Predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 1071-8.

14. 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: 574-80.

15. Alwi M. Management Algorithm in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2006; 67: 679-86.

16. Fontes VF, Esteves CA, Sousa J, Silva MV, Bembom MC. Regression of infundibular hypertrophy after pulmonary valvuloplasty for pulmonic stenosis. *Am J Cardiol* 1988; 62: 977-979

17. Lee KJ, Hinek A, Chaturvedi RR, Almeida CL, Honjo O, Koren G, Benson LN. Rapamycin-Eluting Stents in the Arterial Duct – Experimental Observations in the Pig Model. *Circulation* 2009; 119: 2078-85.

18. Aoki J, Serruys PW, Beusekom H, Ong AT, McFadden EP, et al. Endothelial progenitor cell capture by stents coated with antibody against CD 34: The HEALING-FIM (Healthy Endothelial Accelerated Lining Inhibits Neointimal Growth-First In Man) Registry. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 1574-9.

19. McLean KM, Pearl JM. Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum: Initial Management. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 2214-20.

20. Butera G. Is there any difference between surgical out-flow reconstruction and transcatheter valvotomy in patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 444.



## Reunião Conjunta dos Grupos de Estudo de Biologia Celular e Genética Cardiovascular e Cardipatias Congénitas da SPC

Lisboa, Casa do Coração

**5 de Março de 2011**