

UNIDAD DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA

Edición nº 1

Revisión en 5 años

<u>Realizado</u> Dr. Fernando Sarnago Cebada Fecha: Abril 2018	<u>Revisado</u> Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto Abril 2018	<u>Aprobado</u> Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto Abril 2018
--	--	--

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	Ed. 1 Página 2 de 13
--	--	--

INDICE

1. Indicaciones	3
2. Contraindicaciones	4
3. Implante previo de stent en TSVD	4
4. Cateterismo cardiaco	4
5. Complicaciones	7
6. Tratamiento	9
Bibliografía	10

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 3 de 13

La disfunción del TSVD puede caracterizarse por una estenosis o una insuficiencia pulmonar predominante, o una combinación de ambas.

Algunas de las anatomías en las que tras dicha corrección quirúrgica se puede requerir la implantación percutánea de válvula pulmonar son tractos de salida nativos, con homoinjertos, conductos valvulados o válvula pulmonar biológica e incluyen:

- Tetralogía de Fallot
- Ventrículo derecho de doble salida
- Estenosis pulmonar
- Atresia pulmonar
- Truncus arterioso
- Trasposiciones de grandes arterias con comunicación interventricular y estenosis o atresia pulmonar , con corrección quirúrgica tipo Rastelli
- Cirugía de Ross

1. INDICACIONES.

1. Obstrucción grave del TSVD con:

- presión del VD > de 2/3 (66%) de la tensión sistémica con síntomas (clase funcional II o más)
- presión del VD > 3/4 (75%) de la TAS sin síntomas
- gradiente en hemodinámica > 30 mmHg
- gradiente pico/medio por eco > 50/35 mmHg.

2. Insuficiencia pulmonar moderada-grave (fracción de regurgitación > 25% por RM) y otro criterio

- volumen telediastólico de VD mayor de 150 ml/m².
- volumen telesistólico de VD > 70 ml/m²
- volumen telediastólico de VI < 65 ml/m²
- FEVD < 45%
- Criterios clínicos: intolerancia a esfuerzos (clase funcional II o más o consumo pico de O₂ < 65% del predicho), signos de fallo cardíaco, síncope, taquicardia ventricular sostenida

3. Combinación de estenosis e insuficiencia pulmonar.

Según las medidas del TSVD:

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 4 de 13

- Melody: Diámetros del TSVD hasta 24mm
- Sapien XT: Diámetros del TSVD de 20-30 mm

2. CONTRAINDICACIONES.

- Endocarditis activa
- Anatomías no favorables: <16mm ó >30mm

3. IMPLANTE PREVIO DE STENT EN TSVD.

En aquellos pacientes con tractos de salida nativos en los que no existe una zona restrictiva de estenosis/obstrucción, se recomienda implantar un stent en el TSVD previo al implante de la válvula. En aquellos pacientes en los que el stent esté firmemente adherido a las paredes del TSVD se puede considerar el implante de la válvula durante el mismo procedimiento, pero en general se prefiere esperar al menos 2 meses.

4. CATETERISMO CARDIACO.

- **Material**
 - **Introdutores y vías.**
 - Si el paciente ya tiene un stent en el TSVD y está estable hemodinámicamente se puede coger solo un acceso venoso femoral o yugular, aunque en general se recomienda tener un acceso arterial femoral o radial para monitorización de la TA.
 - Por vía venosa se puede empezar por un 6-7F y por vía arterial se puede utilizar un 4-5F.
 - **Catéteres y guías.**
 - Berman de presiones de 6-7F.
 - Pig-tail de 6F.
 - Guías hidrofílica, teflonada, super-stiff y Lunderquist de 0.035”.
 - **Balones.**
 - Para el test de compresión. Cristal Balloon o Altosa.
 - Para implantar stents. BIB, Altosa o Cristal.
 - **Stents.**
 - En los casos en los que preveamos que vamos a pre-stentar en el mismo procedimiento debemos tener preparados stents. Utilizamos los CP stent para tractos de salida de hasta 24 mm, Andrastent XL para tractos de salida hasta 30 mm y Andrastent XXL para tractos de salida hasta 33 mm.
 - Los balones utilizados para implantar el stent deben ser de un diámetro 2-4 mm mayor que el diámetro de la zona de retención observada en el tallado.
 - La longitud del balón no debe ser mucho mayor que la del stent para evitar que la punta del balón sea empujada hacia atrás por una rama pulmonar o la bifurcación del tronco pulmonar.

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 5 de 13

- Si vamos a dilatar un conducto estenótico debemos hacerlo progresivamente y realizando angiografías tras cada dilatación. No es conveniente sobredilatar el stent más del 110% del diámetro original del conducto.
- Siempre es conveniente disponer de un stent recubierto cuando vayamos a implantar un stent o a dilatar un conducto. Solemos utilizar los “Covered CP stent”, aunque para grandes tamaños (> 29 mm) se utilizan los Optimus.
- En ocasiones se puede implantar un stent recubierto por dentro de otro stent para disminuir el diámetro del TSVD y disminuir el riesgo de embolización de la válvula.
- El implante de stents recubiertos ha disminuido la incidencia de leaks paravalvulares.
- Si el stent protruye mucho en el TSVD se puede acampanar en su porción proximal para evitar que se enganche la válvula.

○ **Válvulas.**

- Existen dos tipos de válvula para implantar por vía percutánea en el TSVD, la válvula Melody y la Sapien XT.
- **Válvula Melody.**
 - Yugular bovina suturada a un stent de platino iridio.
 - Para conductos de diámetro > 16 mm en el momento del implante.
 - Para TSVD de hasta 22 mm (off-label hasta 24mm)
 - Dos tamaños:
 - ✓ TPV 20. Se expande hasta 20 mm con una longitud de 24 mm
 - ✓ TPV 22. Se expande hasta 22 mm con una longitud de 21 mm
 - Sistema de liberación Ensemble II de 22F. Básicamente es una vaina y un BIB balloon con 3 tamaños:
 - ✓ ENS1018. Balón externo de 18 mm x 40 mm
 - ✓ ENS1020. Balón externo de 20 mm x 40 mm
 - ✓ ENS1022. Balón externo de 22 mm x 40 mm
- **Válvula Sapien XT.**
 - Válvula de pericardio bovino montada en un stent de cromo cobalto y una malla de tejido (PET).
 - Para tractos de salida entre 20 y 30 mm.
 - Tres tamaños:
 - ✓ 23 mm. Para tractos de salida de 20-23 mm con una longitud de 14 mm
 - ✓ 26 mm. Para tractos de salida de 23-26 mm con una longitud de 17 mm
 - ✓ 29 mm. Para tractos de salida de 26-29 mm con una longitud de 19 mm
 - Introdutor expandible y dilatadores adecuados para cada tamaño.
 - Sistema de liberación Novaflex de 16, 18 y 20F respectivamente para cada tamaño de válvula.

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 6 de 13

- En teoría el hecho de ser más corta y el material, le proporcionarían una mayor fuerza radial y menor riesgo de fractura.

- **Registro de presiones.**

- En pacientes con cateterismo previo en los que no haya obstrucción residual puede no realizarse estudio basal de presiones.
- En los pacientes con estenosis residual tomaremos presiones basales en: AD, VD, AP, ramas pulmonares y Aorta
- Es importante no dejar gradiente residual ya que un gradiente > 25 mmHg se correlaciona con una disminución del tiempo libre de reintervención.

- **Angiografías.**

- Ventriculografía derecha en Lateral y OAI 20º con Craneal 20º (seleccionaremos la proyección con el catéter de angiografía en el TSVD hasta que lo visualicemos en posición vertical; si tenemos implantado un stent en TSVD procuraremos que las coronas anteriores estén alineadas con las posteriores).
- Medición del tracto de salida de VD en las dos dimensiones.

- **Colocación de la guía Lunderquist.**

Tras los procedimientos diagnósticos en los que habremos utilizado guías hidrofílicas o teflonadas colocaremos una guía Lunderquist de 0.035" lo más distal posible en rama pulmonar. Para estabilizar esta guía suele ser necesario preformarla. Si no conseguimos avanzarla distalmente suele ser útil utilizar un catéter Berman de presiones avanzado distalmente y subir la guía con el balón inflado.

- **Test de compresión coronaria.**

En los pacientes con conductos en los que se vaya a implantar directamente la válvula con o sin pre-stenting se debe realizar un test de compresión coronaria.

- Utilizar un balón semicompliante o no compliante (Cristal Balloon, Altosa).
- Diámetro del balón igual al diámetro que se anticipe para la válvula y como máximo un 110% del diámetro del conducto original. Cuidado con los TSVD muy calcificados.
- El riesgo es mayor en los pacientes con anomalías coronarias.
- Aortograma o coronariografía selectiva derecha e izquierda con el balón inflado en el TSVD. Las proyecciones para las coronarias suelen ser Lateral, OAI con Caudal (spider), OAD con caudal o OAI 45º con craneal 30º (cuatro cámaras).

- **Predilatación con balón.**

- Se realiza en los casos en los que el paciente tenga previamente implantado un stent en el TSVD y este se haya quedado estenótico. Se pueden utilizar balones Cristal, Altosa o Atlas (estos últimos si se precisa alta presión).

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	Ed. 1 Página 7 de 13
--	---	--

- También se pueden hacer dilataciones con balón de alta presión en pacientes con válvulas biológicas con stent, para romper el anillo de la válvula e implantar la mayor válvula posible.
- Es importante no dejar gradiente residual antes del implante de la válvula y no confiar en resolver el gradiente residual con el implante de la válvula.

• **Implante de la válvula Sapien XT**

- Inserción del introductor expandible. Debe estar bien mojado para que se deslice bien. Previamente pasaremos los dilatadores que vienen con el kit. Tras insertar el introductor lo fijaremos a la piel con una seda del 1.
- Montaje de la válvula. Lo suele hacer el técnico de Edwards. Consiste en lavar la válvula durante 1 minuto en 3 cazoletas con suero y posterior crimpado sobre el sistema de liberación con la ayuda del “dispositivo de ajuste” que viene con el sistema.
- Introducción en el dilatador y avance hasta la VCI.
- Acoplamiento del balón y la válvula en la VCI.
- Avance del sistema hasta la zona de implante.
- Inflado del balón con el volumen adecuado al tamaño del balón (se pueden poner 2 cc más del volumen nominal del balón).
- Retirada del sistema.

• **Implante de la válvula Melody**

- Lavado de la válvula con suero en tres cubetas diferentes.
- Montaje en el sistema Ensemble y lavado con suero del sistema.
- Avance del sistema hasta la zona del implante.
- Exposición del conjunto válvula-balón.
- Inflado del BIB balón.
- Retirada del sistema.

• **Angiografía de control y registro de presiones**

Tras el implante de la válvula se hace una angiografía en el tronco pulmonar para valorar si existe insuficiencia valvular pulmonar o leaks perivalvulares. Suele utilizarse un pig-tail. Finalmente se debe hacer una retirada de presiones para descartar la presencia de gradiente residual entre la AP y el VD.

• **Hemostasia**

La hemostasia en el accesos venoso se hace mediante una sutura en 8 con seda del 1. Puede realizarse también pre-sutura del vaso con dispositivo ProGlide si se dispone de él.

5. COMPLICACIONES

Las complicaciones más importantes asociadas al procedimiento son:

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 8 de 13

- Inestabilidad del dispositivo: Es una complicación rara y produce la consiguiente embolización/migración del mismo. En caso de existir, habitualmente exige la intervención quirúrgica aunque ocasionalmente puede solucionarse implantando/fijando la válvula distalmente.
- Ruptura del conducto: Puede producirse tanto durante la predilatación como durante el implante de la válvula. Probablemente es la complicación más grave y por ello es importante su prevención. Si existe sospecha de que puede producirse por el alto grado de calcificación del TSVD puede ser de utilidad realizar el pre-stenting con un stent recubierto (covered CP stent de NuMed). En la mayoría de los casos es una disrupción del conducto contenida por el tejido circundante. En estos casos puede vigilarse y no hacer nada o podría implantarse un stent recubierto. En los casos de rotura extensa del conducto se necesita una intervención urgente y hay que tener cuidado porque la apertura torácica puede exacerbar un sangrado que parecía parcialmente controlado.
- Compresión coronaria: En un 6% de los casos existe riesgo de esta complicación cuando se hace el test de compresión coronaria. La presencia de intensa calcificación, un conducto en posición inusual o coronarias con trayecto anómalo aumentan las posibilidades de esta complicación y por ello lo importante como se ha comentado es su prevención, tanto revisando las imágenes previas del TAC o la RMN. Cuando ocurre esta complicación se debe considerar el implante de un stent en la coronaria o la retirada quirúrgica de la válvula.
- Efecto hammock: Antigua complicación que consiste en el colapso de las paredes venosas de la prótesis por entrada retrógrada de flujo desde las ramas pulmonares. Producía un gradiente residual elevado y nueva estenosis. Desde que se ha incorporado la sutura circunferencial distal ya no se produce.
- Perforación de arteria pulmonar. En general producidas por las guías o las vainas. Pueden tratarse inflando el balón para hacer hemostasia o embolización de la arteria perforada proximal al punto de perforación.
- Fístula aorto-pulmonar. Se han descrito en pacientes con D-TGA fístulas entre la pulmonar y la aorta. Se han tratado bien quirúrgicamente o con implante de stents recubiertos.
- Arritmias. Tras el implante de stents y válvulas en el TSVD es frecuente que aparezcan arritmias ventriculares (extrasístoles y TVNS). En algunos casos puede optarse por tratar con betabloqueantes, aunque la mayoría desaparecen en los primeros 6 meses (excepto las arritmias ventriculares previas).
- Fractura del stent. En general no suele tener consecuencias hemodinámicas, pero puede provocar: obstrucción, endocarditis, embolización de la válvula, disfunción de la válvula con estenosis o insuficiencia, leak paravalvular, trombosis de la válvula, tromboembolismo pulmonar o hemólisis. Desde que se ha instaurado el pre-stenting del TSVD son mucho menos frecuentes.
 - A largo plazo ocurre hasta en un 45% de los casos
 - Los factores de riesgo son:
 - TSVD nativo
 - TSVD no calcificado
 - Recoil durante el inflado del balón
 - TSVD en contacto directo con el esternón
 - Las fracturas se clasifican según:

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 9 de 13

- Tipo I. Fractura de ≥ 1 celdilla sin pérdida de la integridad
- Tipo II. Fractura con pérdida de la integridad
- Tipo III. Fractura con separación de fragmentos o embolización

Cuando se afecta la integridad del stent se debe considerar el implante de una nueva válvula pulmonar.

- Endocarditis. El riesgo de endocarditis es de 2.4% por paciente y año. Puede intentarse tratamiento antibiótico y si no responde explantación de la válvula.
- Otros: daño a la válvula tricúspide al ascender con el Ensemble, daño vascular en el sitio de acceso, etc.

6. TRATAMIENTO.

Acido Acetilsalicílico: 100 mg/24h de por vida salvo intolerancia o alergia.

Recomendar profilaxis de endocarditis

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 10 de 13

Bibliografía recomendada:

1. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L (2007) Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 115:163–172
2. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA et al (2008) ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 118: e714–e833
3. Nakanishi T, Kondoh C, Nishikawa T, Satomi G, Nakazawa M, Imai Y, Momma K (1994) Intravascular stents for management of pulmonary artery and right ventricular outflow obstruction. *Heart Vessels* 9:40–48
4. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Merckx J, Aggoun Y, Bonnet D et al (2000) Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 356:1403–1405
5. Hoffman JIE. Valves and conduits. In: Hoffman JIE, editor. *The natural and unnatural history of congenital heart disease*. New York: Blackwell; 2009. p. 37-56.
6. Schievano S, Coats L, Migliavacca F, et al. Variations in right ventricular outflow tract morphology following repair of congenital heart disease: implications for percutaneous pulmonary valve implantation. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2007;9:687-695.
7. Simpson KE, Huddleston CB, Foerster S, et al. Successful subxyphoid hybrid approach for placement of a Melody percutaneous pulmonary valve. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2011;78:108-111.
8. Boudjemline Y, Legendre A, Ladouceur M, et al. Branch pulmonary artery jailing with a bare metal stent to anchor a trans-catheter pulmonary valve in patients with patched large right ventricular outflow tract. *Circ Cardiovasc Interv*. 2012;5:e22-25.
9. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, Bradley T, Connelly M, Niwa K et al (2010) Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol* 26:e80–e97
10. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N et al (2010) ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 31:2915–2957

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 11 de 13

11. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al; on behalf of the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology, and Council on Cardiovascular Radiology and Intervention. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease: a Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123:2607-2652.

12. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, et al. Short and medium term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US melody valve trial. *Circulation*. 2010;122:507-516.

13. Kenny D, Hijazi ZM, Kar S, et al. Percutaneous implantation of the Edwards Sapien transcatheter heart valve for conduit failure in the pulmonary position: early phase 1 results from an international multicenter clinical trial. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:594-598.

14. Lurz P, Muthurangu V, Schuler PK, et al. Impact of reduction in right ventricular pressure and/or volume overload by percutaneous pulmonary valve implantation on biventricular response to exercise: an exercise stress real-time CMR study. *Eur Heart J*. 2012;33:2434-2441.

15. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet*. 2000;356:975-981.

16. Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Coleman J, Webb G (2005) Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 95:779-782

17. Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, Meijboom FJ, van Dijk AP, Spijkerboer AM, Bouma BJ, Zwinderman AH, Hazekamp MG, de Roos A, Mulder BJ (2007) Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 116:545-551

18. Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, Dodge-Khatami A, Pretre R, Berger F et al (2005) Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 26:2721-2727

19. Geva T (2011) Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson* 13:9

20. Lurz P, Coats L, Khambadkone S, Nordmeyer J, et al. Percutaneous Pulmonary Valve Implantation: Impact of Evolving Technology and Learning Curve on Clinical Outcome. *Circulation* 2008;117:1964-1972.

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 12 de 13

21. Armstrong AK, Balzer DT, Cabalka AK, et al. One-year follow-up of the Melody transcatheter pulmonary valve multicenter post-approval study. JACC Cardiovasc Interv. 2014 Nov; 7 (11): 1254-62.
22. Nordmeyer J, Khambadkone S, Coats L, et al. Risk stratification, systematic classification, and anticipatory management strategies for stent fracture after percutaneous pulmonary valve implantation. Circulation 2007; 115:1392–1397
23. Marianeschi S, Santoro F, Ribera E, et al. Pulmonary Valve Implantation With the New Shelhigh Injectable Stented Pulmonic Valve. Ann Thorac Surg 2008;86:1466 – 72.

 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO	PROTOCOLO DE IMPLANTE DE VÁLVULA PULMONAR PERCUTÁNEA	
		Ed. 1
		Página 13 de 13

CONTROL DE EDICIONES			
FECHA	HOJA/S	CAUSA DEL CAMBIO	
Abril 2018	Todas	Edición inicial	