

Estenosis pulmonar valvular crítica del recién nacido

Dres. RUBEN MONTIEL COCCO, JOSE DELFINO, EDUARDO MOREYRA
y LUIS ALDAY
Servicio de Cardiología, Sanatorio Allende, Córdoba

RESUMEN

Se presenta un caso de estenosis valvular pulmonar crítica con hipoplasia del ventrículo derecho en un recién nacido. El diagnóstico correcto se efectuó mediante estudio hemodinámico y angiografía selectiva de ventrículo de recho. Se realizó valvotomía pulmonar con excelente resultado inicial. Al cabo de 2 años la evaluación clínica indica que persiste el cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular y estenosis pulmonar residual.

Esta afección tiene perfil clínico y tratamiento propios por lo que es importante diferenciarla de la atresia pulmonar con tabique interventricular intacto.

La estenosis pulmonar valvular crítica del recién nacido, es una afección que se caracteriza por obstrucción muy severa de la válvula pulmonar con tabique interventricular intacto. Como consecuencia, la presión sistólica del ventrículo derecho es igual o superior a la sistémica y se produce un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular. En 2/3 de los casos se observa además, un ventrículo derecho angiográficamente hipoplásico y que se manifiesta en el electrocardiograma por la falta del predominio normal del ventrículo derecho para esta edad (1).

Esta afección es muy similar en muchos aspectos a la atresia pulmonar con tabique intacto tipo I o con cavidad ventricular derecha pequeña (2) y hay quienes la incluyen dentro del espectro de esta enfermedad (3). Sin embargo, los resultados obtenidos por un tratamiento precoz y agresivo difieren en ambas condiciones (1), por lo

que es muy importante una correcta distinción mediante la angiocardiógrafía.

El propósito de esta comunicación es presentar un recién nacido con estenosis pulmonar valvular crítica e hipoplasia del ventrículo derecho operado exitosamente y seguido clínicamente durante 2 años.

PRESENTACION DEL CASO

M. B., de sexo masculino, fue derivado a los 5 días de edad por cianosis intensa desde el nacimiento y reflejo de succión pobre. Al examen físico pesaba 2.7 Kg. y tenía cianosis generalizada grado 2/4 que se intensificaba a grado 4 con el llanto. La frecuencia respiratoria era normal para la edad y no había hígato ni esplenomegalia. Los pulsos periféricos eran iguales y con características normales en los cuatro miembros. La auscultación cardíaca reveló un 1er. ruido normal, 2º ruido único y un soplo sistólico regurgitante grado 2/6 en el borde esternal inferior izquierdo. La frecuencia cardíaca era de 140 latidos por minuto.

El electrocardiograma mostró ritmo sinusal, agrandamiento auricular derecho y signos de hipertrofia y sobrecarga ventricular izquierda severas. El AQRS en el plano frontal era de + 15º (figura 1). La telerradiografía de tórax reveló cardiomegalia a expensas del ventrículo izquierdo con una relación cardiorádica de 60%. El arco aórtico era izquierdo y se observó disminución franca de las marcas vasculares pulmonares (figura 2).

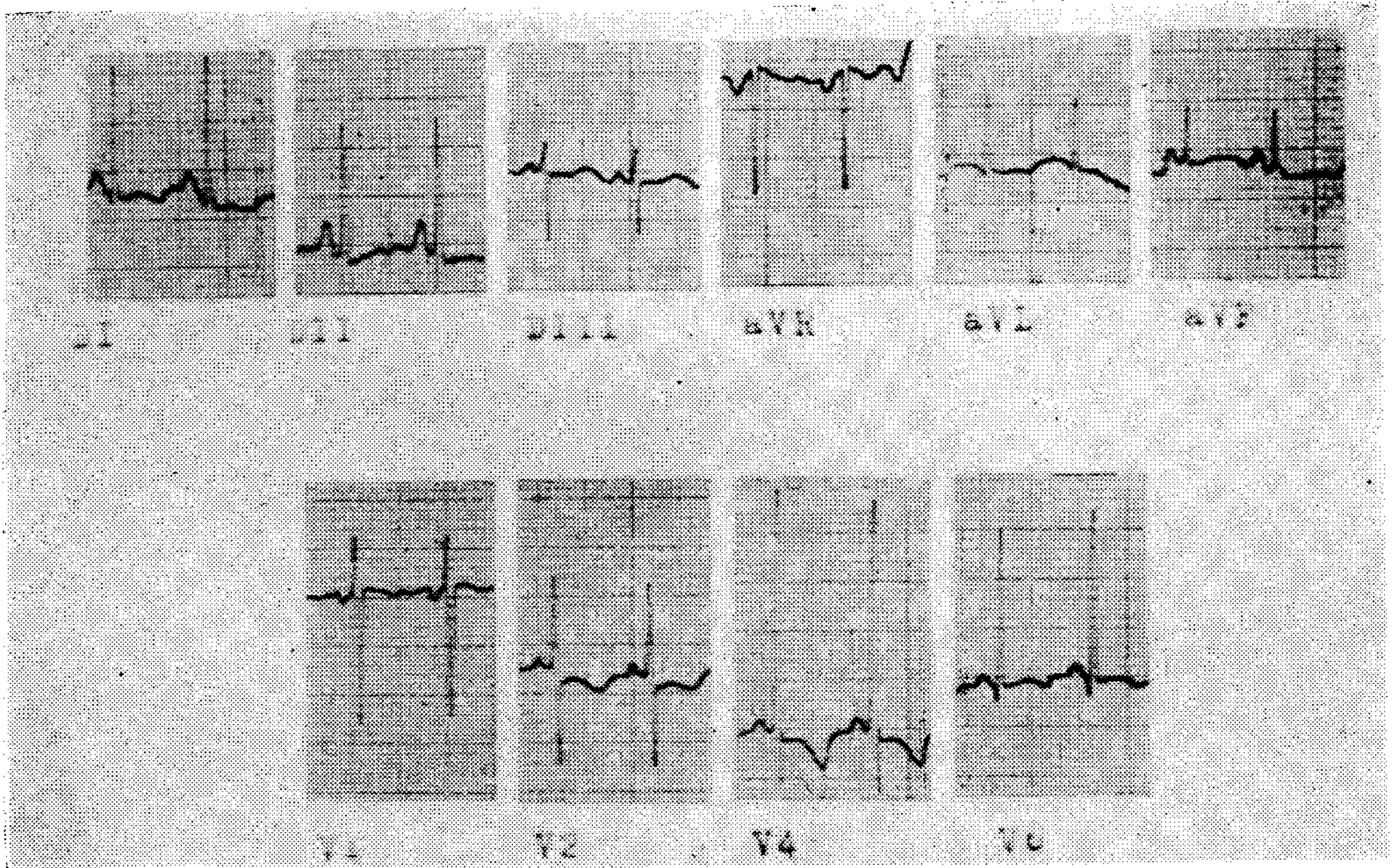


Figura 1. — Electrocardiograma muestra agrandamiento auricular derecho e hipertrofia y sobrecarga ventricular izquierda severas.

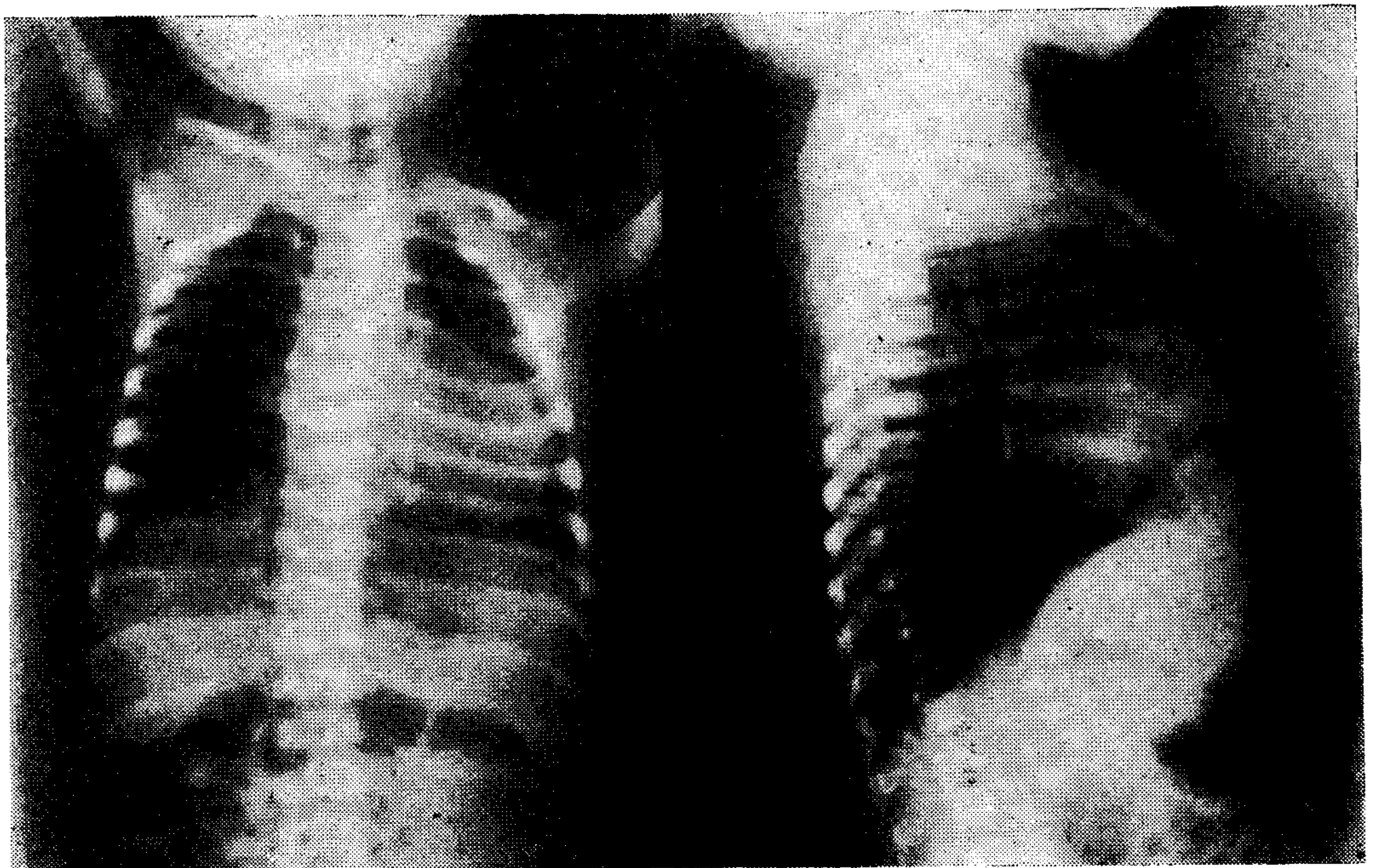


Figura 2. — La telerradiografía de tórax en proyecciones anteroposterior y lateral demuestra cardiomegalia y disminución de las marcas vasculares.

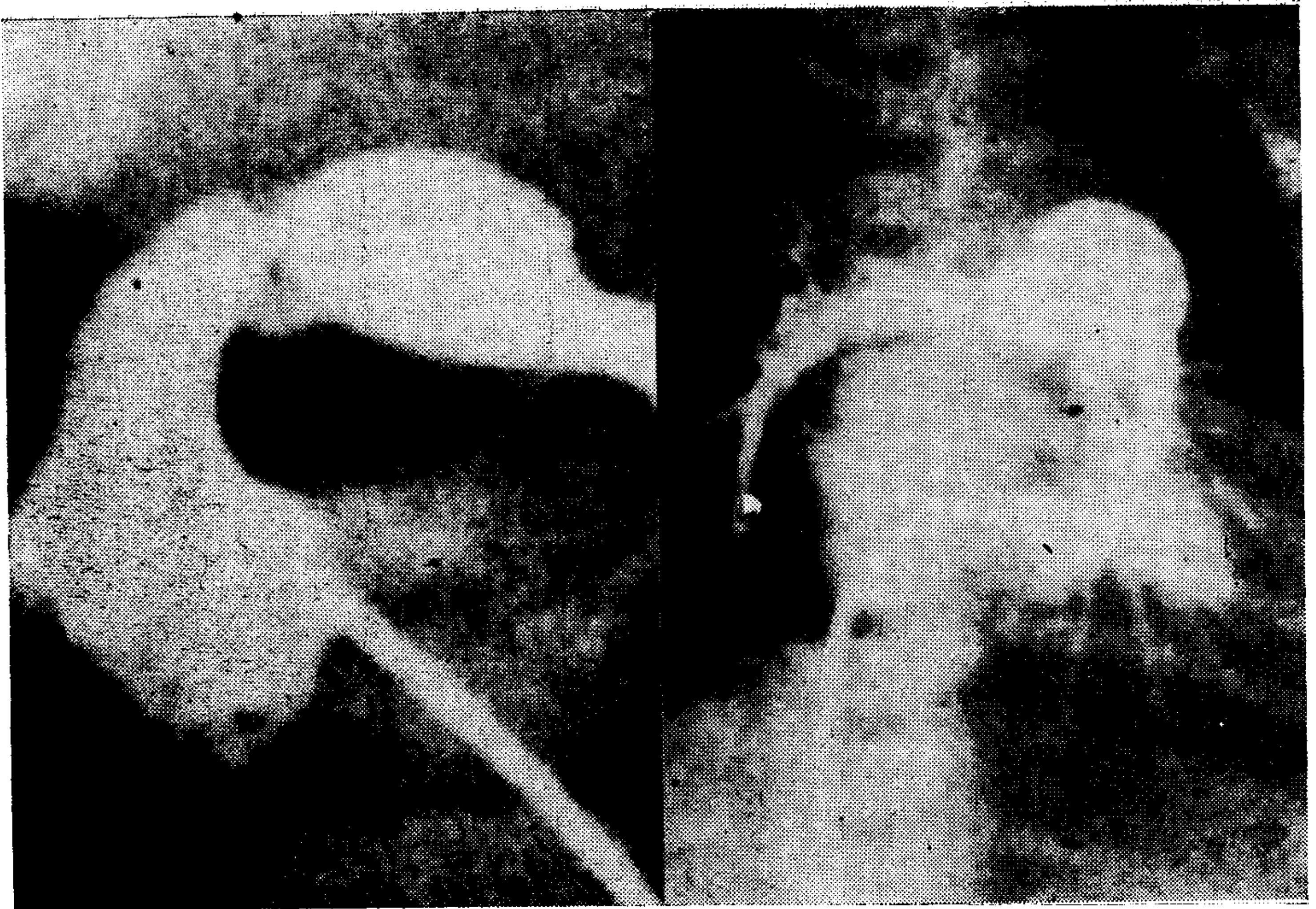


Figura 3. — Ventriculografía derecha en posiciones lateral y antero-posterior. Se observa la estenosis valvular pulmonar severa con dilatación postestenótica de la arteria pulmonar. El infundíbulo se estrecha durante la sístole (anteroposterior). Hay regurgitación tricuspídea moderada.

Con el diagnóstico clínico de atresia pulmonar con tabique interventricular intacto, se efectuó un cateterismo cardíaco derecho y cineangiografía selectiva (tabla 1).

Se observó dilatación postestenótica de la válvula pulmonar con dilatación postestenótica de la arteria pulmonar (figura 3). El material de contraste que refluyó a la aurícula derecha pasaba a través de una

Sitio	Presión (mm de Hg)	Oximetría (saturación %)
AD	(1)	46
VD	105/3	45
VP	(2)	99
AI	(1)	55
Hgb = 17,2 g. %		
Cap. de O ₂ = 23 vol. %		

Tabla 1

Fundamentalmente se observó severa elevación de la presión del ventrículo derecho cuya curva tenía conformación de triángulo isósceles y un gran cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular. La cineangiografía selectiva desde el ventrículo derecho mostró hipoplasia de esta cavidad, insuficiencia tricuspídea moderada a severa y contractilidad reducida. El infundíbulo era estrecho y había estenosis crí-

comunicación interauricular o foramen oval permeable a la aurícula izquierda. Una cineangiografía selectiva desde la aurícula izquierda mostró conexión normal con el ventrículo izquierdo que estaba dilatado y también presentaba contractilidad reducida. La aorta proximal estaba dilatada y no presentaba anomalías en su trayecto.

No se observó ductus arterioso permeable.

Inmediatamente después de efectuarse el diagnóstico de estenosis pulmonar crítica, el niño fue enviado a cirugía. Se abordó por incisión medioesternal y se realizó una valvotomía pulmonar transventricular, observándose una reducción de la presión del ventrículo derecho aproximadamente a la mitad del valor inicial.

EVOLUCION

El postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones y con reducción evidente de la cianosis. Subsiguientemente se observó buen aumento de peso y cianosis grado 1 que aumentaba a grado 2 con el llanto. Aproximadamente al año de edad tuvo un episodio de taquicardia paroxística supraventricular coincidente con una afección febril de vías aéreas superiores. La arritmia cedió con tratamiento digitálico y recurrió en una oportunidad en una situación similar al primer episodio, a pesar de que desde entonces continúa con digital. A los dos años no ha habido variaciones significativas de la cianosis. Su tolerancia al ejercicio es buena y no presenta disnea ni fatiga desmedidas. El peso es de 11.2 Kg. encontrándose en el 3° percentil para su edad. El examen de corazón revela un 2° ruido único, un soplo sistólico eyectivo grado 3/6 en el área pulmonar, un soplo sistólico regurgitante grado 2/6 en el borde esternal izquierdo inferior y también un soplo diastólico regurgitante pulmonar grado 3/6. Estos hallazgos son interpretados como debidos a estenosis pulmonar residual acompañada de insuficiencia valvular pulmonar, e insuficiencia de la válvula tricúspide.

El Ecg muestra signos de hipertrofia auricular derecha y ventricular izquierda. Sin embargo, el patrón de sobrecarga ventricular izquierda presente en el primer ECG y los obtenidos en el postoperatorio cercano, ha desaparecido. La telerradiografía de tórax presenta cardiomegalia e expensas de las cavidades derechas con una relación cardiorácica de 65 %. La vasculatura pulmonar está discretamente reducida y el tronco de la arteria pulmonar aparece dilatado.

DISCUSION

El diagnóstico precateterismo de este niño con estenosis crítica de la válvula pulmonar e hipoplasia del ventrículo derecho,

fue de atresia pulmonar con tabique intacto. Este error diagnóstico no es infrecuente (1) puesto que el cuadro clínico y los estudios complementarios suelen ser similares en ambas patologías, y además, la atresia pulmonar es mucho más frecuente.

El estudio hemodinámico permitió efectuar el diagnóstico correcto de estenosis crítica de la válvula pulmonar, que cuando se acompaña de hipoplasia del ventrículo derecho, hay quienes la incluyen dentro del espectro de las atresias pulmonares tipo I (3).

No obstante la estrecha similitud del cuadro clínico y hemodinamia de ambas afecciones, el tratamiento y sus resultados difieren fundamentalmente por lo que se considera que la estenosis pulmonar crítica tiene perfil propio (1).

En la atresia pulmonar tipo I, suele recomendarse la septostomía por balón durante el cateterismo y seguidamente se efectúa una operación paliativa, ya que la valvotomía pulmonar suele ser ineficaz. De las anastomosis sistémico-pulmonares se prefiere la de Waterston (aorta ascendente y rama derecha de la arteria pulmonar). En una segunda etapa, después de un lapso de 3-4 meses, puede intentarse la valvotomía pulmonar (4).

En la estenosis valvular pulmonar crítica, en cambio, se recomienda como procedimiento de elección la valvulotomía pulmonar en primera instancia. Si no se lograra un resultado adecuado puede efectuarse una anastomosis sistémico-pulmonar. En la mayoría de los pacientes el primer procedimiento suele ser suficiente y sólo en pocos casos hay que recurrir a una operación paliativa adicional (1).

Los resultados a largo plazo también son en general muy buenos. En la mayoría de los casos hay desaparición de la cianosis y en los pacientes que han sido recateterizados suele observarse una buena adaptación del ventrículo derecho con aumento de su capacidad anatómica y funcional. A pesar del aumento de volumen del ventrículo derecho, éste suele permanecer por debajo de los límites normales (1).

En nuestro paciente, si bien el resultado inicial fue muy bueno, aún persiste ligera

cianosis y se observa cardiomegalia acentuada en la radiografía. Como quiera que su actual tolerancia al ejercicio es buena no hemos considerado todavía necesario la repetición del estudio hemodinámico. Sin embargo, no dudamos que más adelante requerirá una nueva operación puesto que hay evidencias clínicas de estenosis pulmonar residual. Es posible asimismo que exista un componente obstructivo importante a nivel del infundíbulo que era hipoplásico angiográficamente, ya que persiste cianosis leve que indica cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular.

CRITICAL VALVULAR PULMONARY STENOSIS IN NEONATE

SUMMARY

A case of critical valvular pulmonary stenosis with a hypoplastic right ventricle in a neonate is presented. The correct diagnosis was made by cardiac catheterization and selective right ventricular angilography. Pulmonary valvotomy was performed with excellent

initial result. After a two year follow up it is clinically evident that the right to left atrial shunt persists and that there is some residual plmonary stenosis.

This entity has its own clinical picture and specific surgical treatment which makes so important to differentiate it from pulmonary atresia with intact ventricular septum.

BIBLIOGRAFIA

1. Freed, M. D.; Rosenthal, A.; Bernhard, W. F. et al.: Critical pulmonary stenosis with a diminutive right ventricle in neonates. *Circulation*, 48: 875, 1973.
2. Davignon, A. L.; Greenwold, W. E.; Du Shanc, J. W. et al.: Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum. Clinic-pathologic correlations of two anatomic types. *Am. Heart J.*, 62: 591, 1961.
3. Cole, R. B.; Mustard, A. J.; Lev, M. et al.: Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am. J. Cardiol.*, 21: 23, 1968.
4. Luckstead, E. F.; Mattioli, L.; Crosby, I. K. et al.: Two-stage palliative surgical approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum (type I). *Am. J. Cardiol.*, 29: 490, 1972.