

ESTENOSIS VALVULAR PULMONAR

Dr. José Salazar Mena
Sección de Cardiología Pediátrica
Hospital Miguel Servet. Zaragoza

DESCRIPCIÓN DE LA CARDIOPATÍA

La estenosis se produce por fusión de las comisuras. En un 20% de casos la válvula es bicúspide. Un 10% de casos tienen unas valvas muy gruesas, displásicas, con muy poca o ninguna fusión valvular, produciéndose la obstrucción por estas gruesas valvas formadas por tejido mixomatoso desorganizado, siendo el anillo valvular habitualmente pequeño; se ven en la mayoría de casos con síndrome de Noonan.

El ventrículo derecho muestra hipertrofia severa, con una cavidad más pequeña de lo normal. La arteria pulmonar muestra casi siempre una dilatación postestenótica

INCIDENCIA

Supone un 8-10% de las cardiopatías congénitas. A veces se presenta en forma familiar, sobre todo con valvas displásicas. La posibilidad de recurrencia en hermanos es del 2,9%

FORMA DE PRESENTACIÓN, CLÍNICA Y MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

La estenosis ligera no produce síntomas. Si la estenosis es más severa, los síntomas pueden ser disnea, fatiga, cianosis e ICC. A veces en casos severos, se puede producir tras esfuerzo dolor precordial, síncope e incluso muerte.

A la exploración se aprecia un frémito sistólico en FP, un clic de eyección y un

SS de intensidad tanto mayor cuanto mayor es la estenosis. En casos de EP severas desaparece el clic de eyección.

El ECG es normal en la mitad de los casos de EP ligera. En casos moderados el eje QRS varia entre 90° y 130° y hay signos de HVD, aunque puede ser normal en un 10% de casos. En casos severos el eje QRS varia de 110° a 160°, con signos mas acusados de HVD.

Con el ecocardiograma valoraremos el VD, la válvula pulmonar, la dilatación postestenótica de la AP y los gradientes a través de la válvula. En casos ligeros el gradiente es inferior a 30 mm Hg, en casos moderados está entre 30-80 mm Hg, y en casos severos es superior a los 80 mm Hg

En ecocardiografía fetal la válvula pulmonar aparece engrosada con movimiento restringido de las valvas, detectándose un flujo turbulento a su través. Si la EP es severa, el VD aparece hipoplásico con paredes hipertróficas, pudiendo progresar a atresia pulmonar al avanzar la edad gestacional.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es la valvuloplastia pulmonar percutánea, indicada con gradientes por encima de 40-50 mm Hg en mayores de 2 años. La valvuloplastia esta indicada a cualquier edad con gradientes por encima de 80 mm Hg. Es menos efectiva en casos con válvulas displásicas. Si la valvuloplastia es ineficaz, se indica cirugía. Aunque la endocarditis es infrecuente, se reco-

mienda profilaxis de endocarditis bacteriana.

PRONÓSTICO Y SUPERVIVENCIA

Los resultados de la valvuloplastia son excelentes. Un 4% de casos precisa un segundo procedimiento en un seguimiento de 15 años. La insuficiencia valvular pulmonar ligera residual es bien tolerada.

En estenosis pulmonares severas de neonatos, a veces no es posible posicionar el balón a través de la gran estrechez de la válvula.

REVISIONES EN CARDIOLOGÍA

Controles cada 1-3 años si la estenosis residual es más que ligera, ó existe una insuficiencia valvular pulmonar significativa.

REVISIONES POR EL PEDIATRA

Casos con resultado excelente, con gradiente residual ligero o nulo, y con insuficiencia valvular pulmonar leve.