



Salus

ISSN: 1316-7138

salus@uc.edu.ve

Universidad de Carabobo

Venezuela

Guía, María; Díaz, Mardorys; Peña, Jennifer; Vilorio, Milagros; Meléndez, Marianna;  
Herrera, Adrián  
Diagnóstico precoz de doble lesión en válvula pulmonar fetal en la sobrevida del  
recién nacido.

Salus, vol. 21, núm. 3, septiembre-diciembre, 2017, pp. 13-17

Universidad de Carabobo

Bárbula, Venezuela

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=375955679004>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

## Diagnóstico precoz de doble lesión en válvula pulmonar fetal en la sobrevida del recién nacido.

Early diagnosis of double injury in fetal pulmonary valve in the survival of the newborn.

María Guía<sup>1</sup>, Mardorys Díaz<sup>1</sup>, Jennifer Peña<sup>1</sup>, Milagros Vilorio<sup>1</sup>, Marianna Meléndez<sup>1</sup>, Adrián Herrera<sup>2</sup>

### RESUMEN

Se define estenosis pulmonar como la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho causado por el mal desarrollo de la parte distal del bulbo cardiaco desde la cual se desarrolla la válvula pulmonar, también está asociada a síndromes genéticos y endocarditis fetal por rubeola materna; dando lugar a una hipertrofia de la masa ventricular derecha con todas sus repercusiones. Siendo la recurrencia de 8% de los casos cuando ocurre de forma aislada, si el padre es el afectado es de 2% y cuando la madre es la afectada se eleva a 6,5%. El pronóstico de la mayoría de los pacientes con estenosis pulmonar leve es favorable puede llegar mortalidad del 4% y son asintomáticos, a diferencia de estenosis severa que puede llegar al 50% de mortalidad generalmente tienen un índice de supervivencia de 67%, cuando son diagnosticados antes de las 24 semanas de gestación, de allí la importancia del diagnóstico temprano. Se reporta un caso con embarazo de 18 semanas + 3 días con diagnóstico precoz in útero de válvula pulmonar displasia con doble lesión a predominio de estenosis.

**Palabras clave:** válvula pulmonar, estenosis pulmonar fetal, tetralogía de Fallot

### ABSTRACT

Pulmonary stenosis is defined as the obstruction of the right ventricular outflow tract caused by the poor development of the distal part of the cardiac bulb from which the pulmonary valve develops, it is also associated with genetic syndromes and fetal endocarditis by maternal rubella; leading to a hypertrophy of the right ventricular mass with all its repercussions. Being the recurrence of 8% of cases when it occurs in isolation, if the father is affected is 2% and when the mother is affected rises to 6.5%. The prognosis of the majority of patients with mild pulmonary stenosis is favorable, can reach mortality of 4% and are asymptomatic, unlike severe stenosis that can reach 50% mortality (23) generally have a survival rate of 67% when they are diagnosed before 24 weeks of gestation, hence the importance of early diagnosis. We report a case with a pregnancy of 18 weeks + 3 days with an early diagnosis of dysplastic pulmonary valve in utero with double lesion with predominance of stenosis.

**Key words:** pulmonary valve, fetal pulmonary stenosis, tetralogy of Fallot.

### INTRODUCCION

La estenosis pulmonar representa el 8% de todas las cardiopatías congénitas, afectando 1 de cada 22000 nacidos vivos y es la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho por una valva pulmonar anormal o estrecha del infundíbulo (1, 2).

La válvula puede tener básicamente 3 morfologías diferentes. La más frecuente es la válvula en domo o con forma de cúpula, con un orificio central estrecho y sin valvas reconocibles, le sigue en frecuencia la válvula displasia con 3 valvas o cúspides engrosadas y con fusión de las comisuras presentes en el Síndrome de Noonan. El tercer tipo de malformación está constituido por una válvula pulmonar bicúspide o monocúspide; ambas son infrecuentes (3, 4).

En la mayoría de los casos la lesión se ubica en la válvula pulmonar; sin embargo, puede situarse en la región subvalvular o supravalvular, con aumento de la presión sistólica del ventrículo derecho y, según el grado de obstrucción, insuficiencia tricúspidea (5).

Desde el punto de vista embriológico hay un mal desarrollo de la parte distal del bulbo cardiaco desde la cual se desarrolla la válvula pulmonar (6). Asimismo se ha postulado entre otras teorías la endocarditis fetal asociado a rubeola materna También están asociadas a síndromes genéticos, como el síndrome de Noonan, trisomía 18 y ocurrencia familiar (7, 8).

<sup>1</sup> Universidad de Carabobo - Hospital Materno Infantil "Dr. José María Vargas"

<sup>2</sup> Universidad de Carabobo, Departamento clínico integral del Sur.

**Autor de Correspondencia:** María Guía.

**E-mail:** mariaguia25@gmail.com

**Recibido:** 12-05-2017

**Aprobado:** 21-10-17

En cuanto a la fisiología, la obstrucción del flujo desde el ventrículo derecho, da lugar a una hipertrofia de la masa ventricular derecha, cuando es leve puede mantener la salida normal de sangre en cambio cuando es severa se produce la caída del flujo (9).

Referente a la tasa de recurrencia, aislada ocurre en 8% de los casos, cuando el padre afectado es 2% y cuando la madre es afectada se eleva a 6,5% (10).

Para el diagnóstico existen criterios ecográficos ya que la estenosis pulmonar puede ser difícil de visualizar, así que, podemos observar, signos indirectos como una dilatación postestenótica de la arteria pulmonar lo cual siempre no es proporcional al grado de la estenosis y hipertrofia ventricular derecha, la imagen Doppler color y pulsado es valiosa ya que podemos visualizar el sitio de la estenosis. Un aumento de la velocidad distal puede ser apreciado, el atrio derecho puede estar dilatado mientras el ventrículo suele estar engrosado. La inversión del flujo dentro ductos arteriosos y una regurgitación tricúspidea puede estar presente (11, 12).

La estenosis aórtica también se ha encontrado conjuntamente con estenosis pulmonar. Cuando la estenosis pulmonar es severa puede desarrollarse hidrops fetal in útero.

Anomalías Asociadas: Rara vez ocurre en forma aislada, generalmente se encuentra asociada a otras anomalías cardíacas como hipoplasia ventricular derecha, estenosis aórtica o tricúspidea, conexión venosa pulmonar anómala, defectos atriales, septales ventriculares y troncos arteriosos (15), también podemos observarlas en embarazos gemelares síndrome de transfusión feto fetal.

En el recién nacido, esta alteración se manifiesta cuando la estenosis es grave y en la mayoría existe desaturación, principalmente por el cortocircuito veno arterial a través del foramen oval (13).

Debido a que la estenosis pulmonar pertenece a las cardiopatías congénitas dependientes de conducto, el tratamiento de elección para el recién nacido con estenosis pulmonar moderada y grave es la administración de prostaglandinas, las cuales provocan el cierre del conducto arterioso y posteriormente, la valvuloplastia percutánea con balón, que inmediatamente disminuye el gradiente de presión sistólica y aumenta la saturación de oxígeno, con tasa de éxito a largo plazo de 86, 78 y 62% a uno, cinco y once años, respectivamente (14).

### CASO CLINICO

Se trata de paciente de 26 años fecha de última menstruación incierta, gestas 3, aborto 1, cuya evaluación ecográfica perinatal permite hacer con embarazo de 18 semanas + 3 días y hallazgos ecográficos positivos para

derrame pericárdico, cardiomegalia leve. En el seguimiento del caso, se encuentran antecedentes maternos: síndrome viral probable virus Zika en el 2 trimestre no corroborado ni clínicamente ni con laboratorio, de 5 días de evolución con aparición de rash cutáneo, cefalea, prurito, diarrea, tratada con acetaminofén 500 mg cada 8 horas, por 2 días.

Antecedentes familiares: Madre: viva hipertensa, Padre: vivo aparentemente sano, Hermanos: 1 vivo aparentemente sano. Abuelo materno: fallecido por cáncer, no precisa. Antecedentes Ginecológicos: Menarquía: 13 años, ciclos menstruales regulares: 3/28 eumenorreicos, sexarquia 19 años, número de parejas sexuales: 1, uso anticonceptivos orales durante dos años los cuales suspendió un año antes del comienzo del embarazo, última citología: hace un año, normal. Antecedentes Obstétricos: Aborto completo de 5 semanas hace 5 años, 1 cesárea anterior hace 2 años y 8 meses por embarazo de 41+6 días obteniendo recién nacido sin complicaciones, con un peso fetal 3680 Kg y de sexo femenino.

Embarazo actual: 4 controles, Infección vaginal probable *Candida Albicans* en el segundo trimestre, tratada con clotrimazol ovulo 100 mg diarios vía vaginal por 6 días, Esquema de toxoide tetánico, hepatitis B e influenza, cumplido 1 dosis.

Paraclínicos: 04/02/2015, PCR TORCHS citomegalovirus, rubeola, herpes simple, toxoplasmosis negativo, 29/03/2016 Hematología completa L: 8.800 N 49% L: 51% Hbg: 10.1 gr/dl, plaquetas 250 × 10<sup>9</sup>/L, VDRL: No reactivo HIV: no reactivo, Urea 13.2 mg/dl, Creatinina 0.59 mg/dl, 22/03/2016 Urocultivo: negativo

Se realizó ecocardiografía fetal a las 19 semanas + 6 días en consulta privada, cuyos hallazgos positivos fueron cardiopatía grave y compleja, cardiomegalia, válvula pulmonar ausente con dilatación aneurismática de arteria pulmonar y sus ramas, doble lesión de válvula aórtica, ambos vasos con flujos en reversa ondas atrio ventriculares patológicas, derrame pericárdico. Perfil hemodinámico: alterado ausencia de velocidades diastólicas en arteria umbilical pulsatilidad en vena umbilical, ductus con onda a en reversa, istmo de la aorta con reversa en diástole, ondas de flujo en válvula aorto-pulmonar y atrioventriculares patológicas planteándose los siguientes diagnósticos: Embarazo de 19 semanas + 6 días. Ciemopatía cardíaca compleja: cardiomegalia, síndrome de válvula pulmonar ausente con doble lesión de válvula aórtica e insuficiencia cardíaca.

Posteriormente la paciente es evaluada nuevamente con embarazo de 20 semanas + 6 días por ecografía del I trimestre y ciemopatía cardiopatía fetal: Ausencia de válvula pulmonar con insuficiencia valvular aórtica, Calcificaciones hepáticas siendo referida a cardiología infantil.

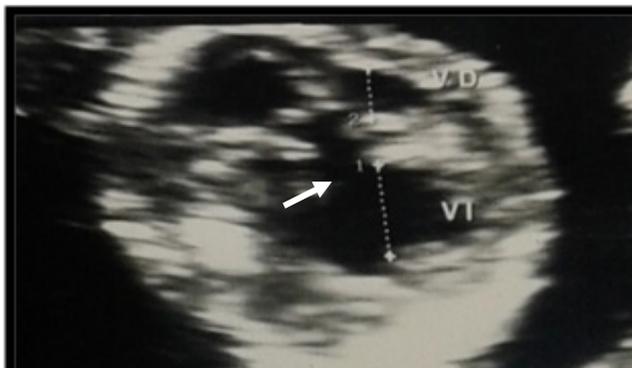


Figura 1. Comunicación del septum interventricular.



Figura 2. Dilatación de la aorta ascendente.



Figura 3. Dilatación postestenótica de la arteria pulmonar.



Figura 4. Doppler pulsado de la válvula pulmonar velocidad rebasa la 117cms/s. onda ensanchamiento espectral.

Es evaluada por Cardiología Infantil del Hospital Central "Dr. Enrique Tejera" el 28/03/2016, con embarazo de 25 semanas. Hallazgos: ICT 0,65. Dominancia de cavidades derechas VD y AD, no se detecta derrame pericárdico, foramen oval amplio de 7,4mm. Válvula tricúspide, se capta insuficiencia pulmonar con gradiente pico 1,66m/seg. Septum interventricular defecto septal ventricular de 3mm, Anatomía pulmonar dilatada, arcos aórtico y ductal normal. Diagnóstico: Cardiopatía congénita agenesia de válvula pulmonar con CIV pequeña. Sin evidencia de arritmias cardiacas.

Se logra evaluación por el Hospital J. M. de los Ríos encontrándose: situs solitus visceroaerial, foramen oval permeable, a 3mm con flap, 5mm chunt de derecha a izquierda, flap de derecha a izquierda, dos válvulas normoinsertas, competentes; tabique interventricular con defecto septal subaortico de 2,46mm, con cortocircuito bidireccional; grandes vasos ortopuestos, normalmente cruzados, válvula aortica de 8,93mm cabalgando 50% del defecto septal interventricular, con doble lesión valvular V max 3,38m/s G max 45,69mmhg, Jet de insuficiencia que llega hasta el apex del VI con V max 2,12 m/s Gmax 18,09mmhg que ocupa toda la diástole. Arco aórtico con porción ascendente y transversa dilatada (AO Asc: 14,37mm, Aorta Tranv: 12,59mm, istmo: 6,09mm, Aorta yuxta: 6,31mm, Ao desc: 5,11mm válvula pulmonar presente de 4,2 mm de apariencia displásica engrosada, refringente, impresionando apertura incompleta, con dilatación postestenótica de su tronco (TAP: 11,65mm) TSVI con obstrucción dinámica. TSVD pequeño sin gradiente anterógrado pero impresionando con hipertrofia de la banda ventricular. Ambos ventrículos presentes, hipertroficados, a predominio izquierdo con discreta refringencia.

Concluyéndose en: embarazo de 27 semanas + 2 días, Tetralogía de Fallot, dilatación postestenótica del tronco de arteria pulmonar, dilatación de aorta ascendente y transversa.

La paciente es interrumpida mediante operación cesárea segmentaria el día 13/06/2016, a las 36 semanas de gestación y se obtiene recién nacido masculino quien respira y llora al nacer, peso: 2.445kg, talla: 49 cms. La evaluación postnatal tomada de la historia clínica de cardiología pediátrica del Hospital Central "Dr. Enrique Tejera" fetal concluye: dominancia de cavidades derechas VD y AD, no se detecta derrame pericárdico, foramen oval amplio de 10mm; válvula tricúspide, se capta insuficiencia pulmonar con gradiente pico 1,70m/seg; septum interventricular defecto septal ventricular de 5mm; anatomía pulmonar dilatada, arcoaórtico dilatado y arco ductal normal. Se evidenció válvula pulmonar displasia con doble lesión a predominio de estenosis.

Conclusión: doble lesión en válvula pulmonar a predominio de estenosis con dilatación aortica y comunicación interventricular, el recién nacido fallece en espera de ser intervenido quirúrgicamente en etapa neonatal precoz o tardía.



Figura 5. Recién nacido del caso.

## DISCUSION

La estenosis pulmonar se produce por fusión o ausencia de las comisuras. En muchos casos, la válvula es una estructura móvil, en forma de cúpula, con un orificio que puede ser minúsculo y a veces excéntrico (1). El flujo de sangre a través de la válvula generalmente causa dilatación postestenótica de arteria pulmonar y rama izquierda normalmente. En un 20% de los casos la válvula es bicúspide. Un 10% de los casos tienen unas valvas muy gruesas, displasias, con muy poca o ninguna fusión valvular. El ventrículo derecho muestra hipertrofia severa, con una cavidad más pequeña de lo normal (2).

En cuanto presentación clínica en el recién nacido si la estenosis es más severa, los síntomas pueden ser disnea, fatiga, cianosis e ICC. A veces, se puede producir tras esfuerzo dolor precordial, síncope e incluso muerte (3).

A la exploración se aprecia un frémito sistólico en foco pulmonar, un clic de eyección, un soplo sistólico de intensidad mayor cuanto mayor es la estenosis y un desdoblamiento del segundo ruido proporcional a la severidad de la obstrucción (4).

El ECG es normal en la mitad de los casos de EP ligera. En casos moderados el eje QRS varía entre 90° y 130° y hay signos de Hipertrofia ventricular derecha, aunque puede ser normal en un 10% de los casos (15,16).

En la 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 ventrículo derecho aparece con paredes hipertróficas (17).

En cuanto al tratamiento diferentes intervenciones quirúrgicas se han utilizados entre ellas la valvuloplastia percutánea con balón y valvulotomía.

La valvuloplastia percutánea con balón consiste en la introducción de un catéter a través de la vena femoral en la ingle hasta el corazón. Una vez alcanzado el punto adecuado, se infla un balón situado en el extremo del tubo para dilatar la estrechez en la válvula pulmonar (18).

La valvuloplastia percutánea se asocia con menor morbimortalidad a corto plazo que la valvulotomía quirúrgica. Los resultados a largo plazo son similares en las dos técnicas. El diámetro del balón debe ser un 20-40% mayor que el diámetro del anillo valvular. La largura del balón depende de la talla del paciente (19).

Las complicaciones descritas asociadas a la valvuloplastia pulmonar percutánea son disrupción del anillo valvular, daño de la arteria pulmonar, válvula tricúspide o ventrículo derecho y colapso cardiovascular por la obstrucción temporal de la válvula. Si la valvuloplastia es ineficaz, se indica cirugía (19). Tras unos años de seguimiento, la mitad de los pacientes sometidos a valvuloplastia, tienen algún grado de regurgitación, la mayoría de grado ligero, aunque progresiva en algunos casos (20,21).

## CONCLUSIONES

En cuanto al pronóstico la mayoría de los pacientes con estenosis pulmonar leve son asintomáticos y tienen pronóstico favorable, puede llegar mortalidad del 4%, a diferencia de estenosis severa que puede llegar al 50% como sucedió en este caso (23) generalmente tienen un índice de supervivencia de 67% cuando son diagnosticados antes de las 24 semanas de gestación. De allí la importancia del diagnóstico precoz y la disponibilidad de los recursos institucionales dotados para la corrección quirúrgica de los recién nacidos cardiopatas que le garanticen la sobrevida.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Alcántara M, et al. Cardiopatías congénitas: Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México. *Gaceta medica de México* 2013;149:617-623.
2. Aguilera S Rodríguez J, Enríquez G, Vascope X. Cardiopatías congénitas con diagnóstico prenatal: seguimiento. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2006; 71:320-326.
3. Guihaire J, Haddad F, Mercier O, Murphy DJ, Wu JC, Fadel E. The Right Heart in Congenital Heart Disease, Mechanisms and Recent Advances. *Journal of clinical & experimental cardiology*. 2012; 8(10):1-11. doi:10.4172/2155-9880.S8-010.
4. Lugones I, 2012. Atresia pulmonar. Disponible en:<http://cardiogenitas.com.ar/cardiopatias-congenitas/estenosis-pulmonar-valvular/Estenosis-pulmonar-valvular.pdf>

5. Hewitt MR. Seasonal influences on the risk of cardiac malformations: Nature of the problem and some results from a study, *Int J Epidemiol* 2012; 1:235-244
6. Keith. The Hunterian lectures on malformations of the heart. *Lancet* 2014; 2:359-363.
7. Rodriguez F C, DT Kelly, The dysplastic pulmonic valve and the Noonan syndrome *Circulation* 2013; 42 (suppl) 98-100
8. Kink BW: Pulmonary stenosis .In, *Congenital Heart Disease, A deductive Approach to Its, Diagnosis*. 2 ed in Chicago, Year Book Medical, 2009, pp61-73
9. Oka M, Agrist GM: Mechanism of cardiac valvular fusion and stenosis *Am Heart J* 2015; 74:37-40
10. Mariño B, Digilio MC: Congenital Heart disease and genetic syndromes. Specific correlation between cardiac phenotype and genotype *Cardiovasc Pathol* 2000, 9:303-315.
11. Pelech AN, Neish SR. Sudden death in congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am* 2012;51: 1257-1271
12. Todros T, Paladin D, Chiappa; Pulmonary stenosis and atresia with intact ventricular septum during prenatal life, *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 21:228-223
13. Drossner D, Mahle W. A management strategy for mild valvar pulmonary stenosis. *Pediatr Cardiol* 2012; 29:649-652.
14. Peterson C, Schilthuis J, Dodge-Khatami Ali. Comparative long-term results of surgery versus ballon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2014; 76:1078-1083.
15. Rocchini, Ap, Emmanouilides: Pulmonary tenosis: in: Moss and Adams Heart Disease in infants Children, and Adolescents: Including the fetus and Young Adult, 5 th ed. Vol 2. Williams y Wilkins, 2015, pp 930-959
16. Colli AM, Perry SB, Lock JE, Keane JF. Balloon dilation of critical valvar pulmonary stenosis in the first month of life. *Cathet Cardiovasc Diagn* 2013; 34: 23-28.
17. Echigo S. Balloon valvuloplasty for congenital heart disease: immediate and long-term results of multi-institutional study. *Pediatr Int* 2014; 43: 542-547.
18. Expert Review Panel, Children's Heart Federation. Network for Congenital Heart Defects 2012-04-12
19. Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner T.J. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med* 2014; 307: 540-2.
20. Keane JF, Lock JE, Fyler DC. Pulmonary Stenosis. En: Keane JF, Fyler DC. *Nadas Pediatric Cardiology*. 2nd ed. Saunders; 2015. p. 549-58.
21. Poon LK, Menahem S. Pulmonary regurgitation after percutaneous balloon valvoplasty for isolated pulmonary valvar stenosis in childhood. *Cardiol Young* 2013; 13: 444-450.
22. Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: state of the art. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014; 69: 747-763



Universidad  
de Carabobo

# Salus



Facultad de Ciencias de la Salud

Revista de la Facultad de Ciencias de la Salud-Universidad de Carabobo

Volumen 21 - N° 3 - Año 2017

**Presidente del Consejo Superior**  
José Corado

**Editora**  
Marisol García de Yegüez

**Co-Editor**  
Germán González

**Asesor Técnico**  
Milagros Espinoza

**Miembros**  
Amarilis Guerra  
Harold Guevara  
Yalitzza Aular  
Belén Salinas  
Aldo Reigosa

**Salus Online**  
Ricardo Montoreano

#### Asesores

Mercedes Márquez - Cruz Manuel Aguilar -  
Wolfan Araque - María Jordán de Pelayo -  
Gladys Febres - Ricardo Montoreano -  
Julio González - Juan E. Ludert -  
Guillermo Wittembury - Michael Parkhouse  
César Pérez Maldonado - Esmeralda Vizzi

#### Colaboradores

Jeannette Silva (Dpto. Idiomas UC)  
Mayra Rebolledo (webmaster)

#### Correctores de Redacción y Estilo

Jeannette Silva  
Sioly Mora de Orta  
Luis Díaz

#### Árbitros

Miembros del personal docente y de investigación de la Universidad de Carabobo y otras instituciones de educación superior.

<http://servicios.cid.uc.edu.ve/fcs/>  
<http://salus-online.fcs.uc.edu.ve/>