

Estenosis pulmonar valvular crítica, angioplastia posnatal o intervencionismo fetal?

Critical valvular pulmonary stenosis, should it be treated with postnatal angioplasty or with fetal interventionism?

Dr. C. Andrés Savío Benavides, MSc. Dr. Carlos García Guevara, Dr. Juan Carlos Ramiro Novoa, MSc. Dr. Carlos García Morejón

Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La estenosis pulmonar valvular crítica es una cardiopatía congénita relativamente frecuente en el recién nacido, cuya supervivencia depende de una intervención inmediata, ya sea farmacológica o quirúrgica. Su diagnóstico prenatal ha permitido tratarla *in útero* mediante dilatación de la válvula por angioplastia con balón. Esta técnica conlleva los riesgos inherentes a todo proceder que implique el acceso al feto. Está demostrado que con la angioplastia posnatal precozmente diagnosticada mediante ecocardiografía, se pueden obtener resultados igualmente satisfactorios, previa estabilización clínica y hemodinámica del paciente. Apostamos, pues, por esta última.

Palabras clave: estenosis pulmonar crítica, ecocardiografía fetal, angioplastia con balón, intervencionismo fetal, diagnóstico prenatal, cardiopatías congénitas.

SUMMARY

Critical valvular pulmonary stenosis is a relatively frequent congenital cardiopathy in the newborn, whose survival depends on an immediate intervention either pharmacological or surgical. The prenatal diagnosis allows the intrauterine treatment by dilating the valve through the ball angioplasty. This technique carries the risks inherent to any procedures involving access to the fetus. It has been proved that postnatal angioplasty, early diagnosed with echography, can obtain the same satisfactory results, after the clinical

and hemodynamic stabilization of the patient. Therefore, we support postnatal angioplasty.

Key words: critical pulmonary stenosis, fetal echocardiography, ball angioplasty, fetal interventionism, prenatal diagnosis, congenital cardiopathies.

INTRODUCCIÓN

La estenosis pulmonar valvular crítica del recién nacido, descrita por *Morgagni* en el siglo XVIII,¹ y reconocida por *FalLOT* en el siglo XIX como trilogía,² es una cardiopatía frecuentemente cianótica, de mal pronóstico, que se agrava con el cierre del ductus y requiere tratamiento de emergencia en el período neonatal.³ Dejada a su evolución natural, se le atribuye una mortalidad del 50 % en las 2 primeras semanas de vida, y de un 85 % en los 6 primeros meses de edad.⁴ Sin embargo, con el advenimiento de la cardiología fetal y el desarrollo de la angioplastia *in útero*, pudiera pensarse que este sería un método idóneo para modificar la historia natural de la enfermedad y prevenir hidropesía fetal.⁵

No obstante, algunos autores⁶ plantean, en este caso, una serie de dificultades como la administración de anestesia a la madre, el acceso al feto, el equipamiento necesario y las posibles complicaciones, como lógicas limitantes de esta técnica. Por otro lado, *Cazzaniga* y otros⁷ han demostrado que la valvuloplastia pulmonar con balón (VPB) en el período neonatal es un método seguro y efectivo, de tal manera que cuando los resultados son satisfactorios, la intervención puede considerarse curativa.

Quedaría un solo elemento por analizar para poder evaluar las bondades de uno u otro proceder, ¿en qué momento deberá realizarse el cateterismo intervencionista? No existe consenso en este caso, y depende, en alto grado, de las condiciones hemodinámicas del corazón fetal. Si se opta por la angioplastia posnatal, ¿cómo lograr que ese recién nacido arribe sin pérdida de tiempo, de la maternidad al centro donde se realizará la valvuloplastia? Como es conocido, en los pacientes críticos, la hipoxia severa, la acidosis y la insuficiencia cardíaca son elementos que aumentan los riesgos que enfrentan los hemodinamistas. En tal situación habrá que apoyarse en el diagnóstico prenatal,⁸ y establecer todas las coordinaciones necesarias y suficientes para que ese recién nacido sea adecuadamente protegido y llegue sin pérdida de tiempo al salón de hemodinamia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un recién nacido del sexo femenino, con un primer diagnóstico prenatal de atresia de válvula pulmonar, severa hipertrofia ventricular derecha, y un ductus permeable. Al conocer el resultado, la madre decide continuar el embarazo después de solicitar una segunda opinión al plantearsele previamente la inviabilidad del feto. Su solicitud es atendida en el Centro de Referencia Nacional para el Diagnóstico Prenatal de las Cardiopatías, del Cardiocentro Pediátrico "William Soler", donde se realiza el diagnóstico de una estenosis crítica de la válvula pulmonar, con severa hipertrofia ventricular derecha (Fig. 1 A), escasa apertura valvular con dilatación posestenótica

(Fig. 1 B), y se procede al asesoramiento cardiogenético, que es cuando se le explica a los padres en detalles la evolución, el pronóstico y las opciones terapéuticas, previo consentimiento informado.⁹ Posteriormente, se diseña una estrategia que consistía en evaluar periódicamente a la gestante, para observar el comportamiento fetal en lo relativo al gradiente (Fig.1 C) y/o la aparición de otros signos de mal pronóstico, como la reducción del diámetro de la cavidad ventricular derecha, el incremento del gradiente transvalvular pulmonar, la presencia de regurgitación tricuspídea y la aparición de signos de insuficiencia cardíaca o hidropesía fetal. Durante la evolución, el gradiente siempre se mantuvo por debajo de 50 mmHg, y no se constataron ninguno de los signos antes referidos.

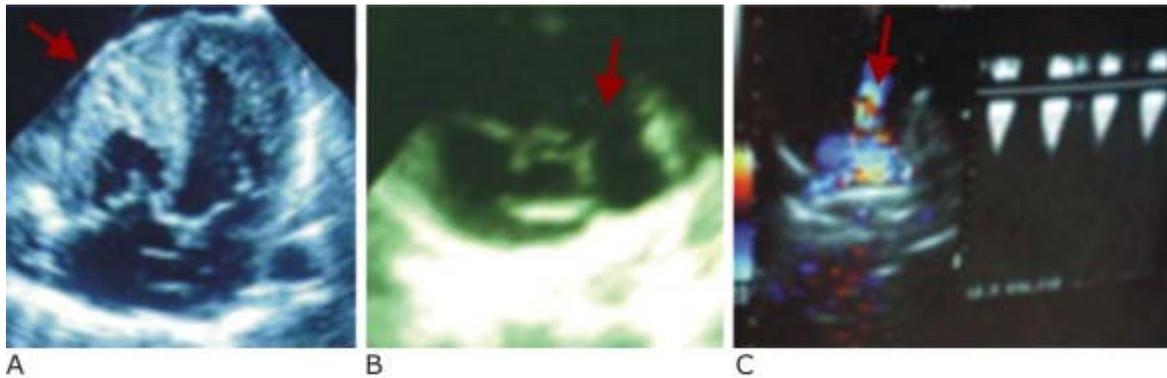


Fig. 1 A, B, C. Vista de cuatro cámaras donde se observa la marcada hipertrofia ventricular derecha (A). En el eje corto se muestra la zona de estenosis pulmonar con dilatación posestenótica (B). Se aprecia en eco *doppler* en color la turbulencia a nivel de la estenosis de la válvula pulmonar, y a su derecha, con *doppler* continuo, el gradiente transvalvular (C).

Previa coordinación con el equipo de Obstetricia y Ginecología del Hospital "Eusebio Hernández", a las 41 semanas se practica cesárea electiva y la recién nacida es remitida directamente al Departamento de Ecocardiografía del Cardiocentro "William Soler", donde se confirma el diagnóstico de una estenosis crítica de la arteria pulmonar. Se ingresa en la unidad de cuidados intensivos y se programa el cateterismo intervencionista para el día siguiente una vez estabilizada la paciente.

En la sala de cuidados intensivos se recibe un recién nacido de 3,8 kg de peso, con ligera cianosis distal y polipnea moderada. Se ausculta un soplo sistólico grado 2/6 con segundo ruido pulmonar único. En los rayos x se constató una cardiomegalia ligera a predominio de cavidades derechas y flujo pulmonar disminuido. Al practicar el ultrasonido se observa un ventrículo derecho muy hipertrófico, pero tripartito, una arteria pulmonar con dilatación posestenótica y válvula pulmonar ecodensa y displásica, pero con una apertura aceptable que permitía el paso de un flujo turbulento, y signos de regurgitación tricuspídea ligera, además de un ductus pequeño y un foramen oval permeable. Por eco *doppler* continuo se determinó un gradiente pico de 47,6 mmHg. A las 48 horas de su ingreso se practica valvuloplastia pulmonar con balón, que resultó exitosa (Fig. 2 A, B y C). La niña fue dada de alta en excelentes condiciones al tercer día, con respiración regular, desaparición de la cianosis y un gradiente insignificante a través de la válvula pulmonar.

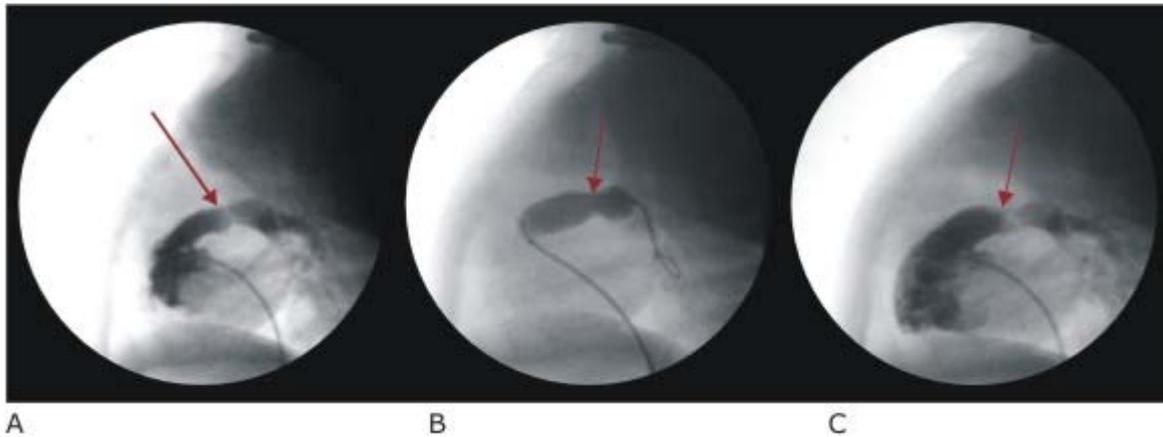


Fig. 2 A, B, C. Valvuloplastia pulmonar con catéter balón: a la izquierda (A) se observa la zona de estenosis señalada por la flecha. En el centro se aprecia la cintura estenótica del plano valvular pulmonar con el balón a medio inflar (B), y en el extremo de la derecha (C), es evidente la desaparición de la estrechez pulmonar.

DISCUSIÓN

La forma clásica de la estenosis pulmonar se presenta entre el 8 al 10 % de todas las cardiopatías congénitas, y en su forma crítica del 1 al 2 %. No se observan diferencias en cuanto al género, y se asocia con cierta frecuencia a síndromes genéticos como el de Noonan y Alagille.¹⁰ Las formas mixtas son características de la tetralogía de Fallot.

En dependencia del gradiente transvalvular las estenosis pulmonares son clasificadas en: leves (gradiente sistólico transvalvular pulmonar < de 50 mmHg), moderadas (gradientes entre 50 y 80 mmHg) y severas (gradientes superiores a 80 mmHg). Existen también las llamadas formas particulares de la estenosis pulmonar: estenosis pulmonar valvular crítica del recién nacido con violación del foramen oval y cianosis -como el caso que nos ocupa- y la conocida como atresia pulmonar funcional del recién nacido con hipertensión pulmonar severa e insuficiencia tricuspídea grave.¹¹

El acceso intraútero de la estenosis valvular crítica de la arteria pulmonar, es un proceder que entraña numerosos riesgos para la madre y el niño. Requiere de un equipo humano altamente especializado y de costosos recursos materiales. Puede realizarse exitosamente en la vida posnatal, para lo cual se necesita un sistema nacional de salud como el nuestro que garantice desde la etapa fetal, el seguimiento, tratamiento precoz y coordinaciones entre obstetras, pediatras, intensivistas y cardiólogos.

También se ha referido que aun cuando la edad media en el momento de realizar la VPB sea mayor a los 18 días,⁷ los resultados son igualmente favorables según aparecen reportados en otros trabajos.^{12,13}

En nuestro caso el ecocardiograma prenatal oportuno permitió la reevaluación del diagnóstico y la recepción rápida del paciente, que facilitó su tratamiento y estabilización clínica, mediante la administración de prostaglandina PGE 1 en el período neonatal inmediato y la corrección de otros parámetros humorales y hemodinámicos. Todo esto contribuyó a que la VPB resultara exitosa y la paciente fuera dada de alta a las 72 horas de vida extrauterina.

Después de este informe se han atendido en nuestro centro 6 nuevos casos con idénticos resultados, por lo que cabría respondernos entonces la pregunta que va implícita en el título del trabajo: estenosis pulmonar valvular crítica, ¿angioplastia posnatal o intervencionismo fetal? Apostamos por la angioplastia posnatal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rowe RD. Pulmonary Stenosis with Normal Aortic Root. En Keith JD, Rowe RD, Vlad P, eds. Heart Disease in Infancy and Childhood. 3 ed. New York: Macmillan Publishing Co. Inc.; 1978. p. 761-88.
2. Soulie P, Joly F, Carlotti J, Sicot JR. Etude compare de L´hemodynamique dans les tetralogies et dans les trilogies de Fallot. Arch Mal Coeur. 1951;44:577-6.
3. Benito BF, Sánchez FC, Torres FV. Valvulotomía percutánea de la estenosis pulmonar crítica neonatal. Resultados y seguimiento a medio plazo. Rev Esp Cardiol. 1999;52:666-70.
4. Casaldaliga J. Atresia pulmonar/estenosis crítica con septo interventricular íntegro. Presentación clínica y diagnóstico anatómico-funcional. Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul. 2004;10(4):250-1.
5. Perich Duran R, Subirana Domenech M, Malo Concepción P. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. Cardiología fetal: intervencionismo cardíaco fetal. Rev Esp Cardiol. 2006;59(Supl 1):87-98.
6. Tworetzky W, Marshall AC. Fetal interventions for cardiac defects. Pediatr Clin North Am. 2004;51:1503-13.
7. Cazzaniga M, Quero Jiménez C, Pineda LF, Daghero F, Herraiz I, Bermúdez Cañete R, et al. Valvuloplastia pulmonar con balón en el período neonatal. Efectos clínicos y ecocardiográficos. Rev Esp Cardiol. 2000;53:327-36.
8. San Luis R, Arias LG, Gutiérrez GA, Ávila JL, Cruz A, Osorio PR. Eficacia de la ecocardiografía fetal. Experiencia clínica. Ginecol Obstet Mex. 2008;76(12):706-16.
9. Karchmer KS. Educación en ética perinatal. Perinatol Reprod Hum. 2011;25(1):50-3.
10. Bernstein D. Epidemiología y bases genéticas de las cardiopatías congénitas. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. eds. Nelson Tratado de Pediatría. 17 ed. Madrid: Elsevier Science; 2004. p. 1499-502.
11. Somoza F, Marino B. Estenosis Pulmonar Valvular Crítica del Recién Nacido. En: Somoza F, Marino B, eds. Cardiopatías Congénitas. Cardiología Perinatal. Buenos Aires: Don Bosco; 2007. p. 75-90.

12. Fedderly R, Lloyd T, Mendelshon A, Beekman R. Determinants of successful balloon valvotomy in infants with critical pulmonary stenosis or atresia with intact ventricular septum. J Am Coll Cardiol. 1995;25:460-5.

13. Cadavid AM, Díaz LH, Lince R, Donado JR, Ruz M. Valvuloplastia pulmonar percutánea con balón: resultados y seguimiento a corto y mediano plazo. Rev Col Cardiol. 2006;12:484-91.

Recibido: 22 de marzo de 2012.

Aprobado: 3 de abril de 2012.

Andrés Savío Benavides. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Ave. San Francisco, No. 10 112, reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: savio@infomed.sld.cu