

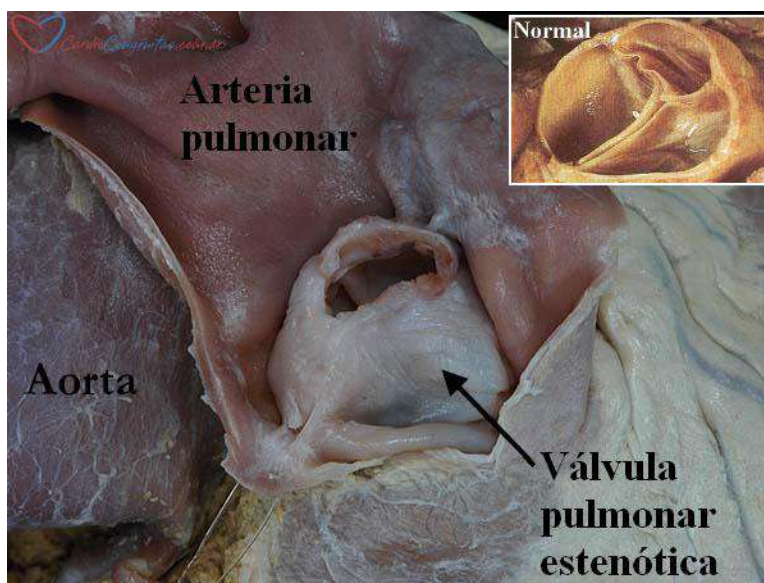
ESTENOSIS PULMONAR VALVULAR

Definición:

En esta enfermedad, la válvula pulmonar es patológica y obstruye el libre pasaje de sangre desde el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar.

Se trata de una cardiopatía relativamente frecuente, representando el 80-90% de todas las obstrucciones de la vía de salida del ventrículo derecho y el 8% de todas las cardiopatías congénitas.

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 displásica** con 3 valvas o cúspides engrosadas y con fusión de las comisuras que separan las valvas. Este tipo es el más frecuente en el Síndrome de Noonan, en el que el 50% de los pacientes tiene cardiopatía, siendo ésta la más frecuente.

El tercer tipo de malformación está constituido por una válvula pulmonar bicúspide o monocúspide. Ambas son infrecuentes.

La estenosis valvular genera hipertrofia infundibular reactiva (crecimiento muscular anormal de la vía de salida del ventrículo derecho) y dilatación del tronco de la arteria pulmonar y su rama izquierda, sobre todo cuando la válvula es en domo.

Presentación clínica:

Los pacientes con estenosis leve o moderada suelen estar asintomáticos durante largos años. El diagnóstico se sospecha ante la auscultación de un soplo acompañado de

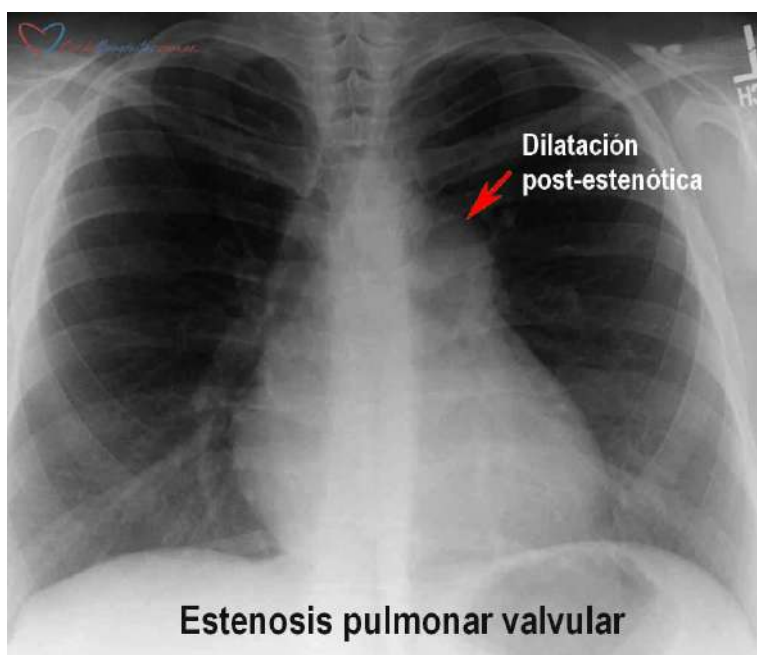
frémito (vibración palpable en el tórax) en un examen de rutina. Los pacientes con estenosis grave pueden presentar disnea (sensación de falta de aire), sobre todo durante el ejercicio. A veces aparecen síncope (desmayo) y dolor torácico (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento). Cuando coexiste una comunicación interauricular, el paciente puede ponerse cianótico (azulado).

Algunos niños recién nacidos pueden presentar una obstrucción valvular severa, la llamada estenosis pulmonar crítica del recién nacido. La cianosis es importante desde el nacimiento, ya que casi siempre se asocian una comunicación interauricular grande y diversos grados de hipoplasia (menor desarrollo y tamaño) del ventrículo derecho.

La estenosis pulmonar valvular leve en adultos suele no progresar. La moderada puede avanzar hacia la calcificación valvular o generar hipertrofia infundibular reactiva.

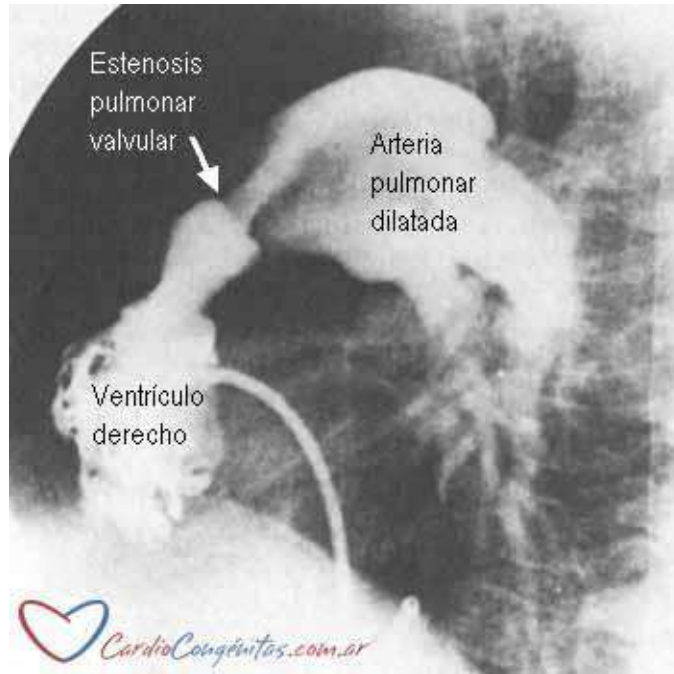
Diagnóstico:

Como se ha dicho, el diagnóstico suele realizarse ante la auscultación de un soplo en una evaluación médica. La radiografía de tórax muestra una convexidad en el borde izquierdo del corazón por dilatación del tronco de la arteria pulmonar y la rama izquierda.



El ecocardiograma transtorácico es el método diagnóstico de elección. Muestra la zona de obstrucción, el engrosamiento de la válvula y la dilatación de la arteria pulmonar. Se puede categorizar la severidad de la obstrucción midiendo la presión del ventrículo derecho y el gradiente a través de la válvula. En las formas leves, la presión del ventrículo derecho es menor al 50% de la presión del ventrículo izquierdo y la aorta, y el gradiente es menor a 35-40 mmHg. En las moderadas, la presión se ubica entre el 50 y el 75%, y el gradiente entre 40 y 60-70 mmHg. En las severas, la presión supera el 75% y el gradiente es mayor a 60-70 mmHg (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento).

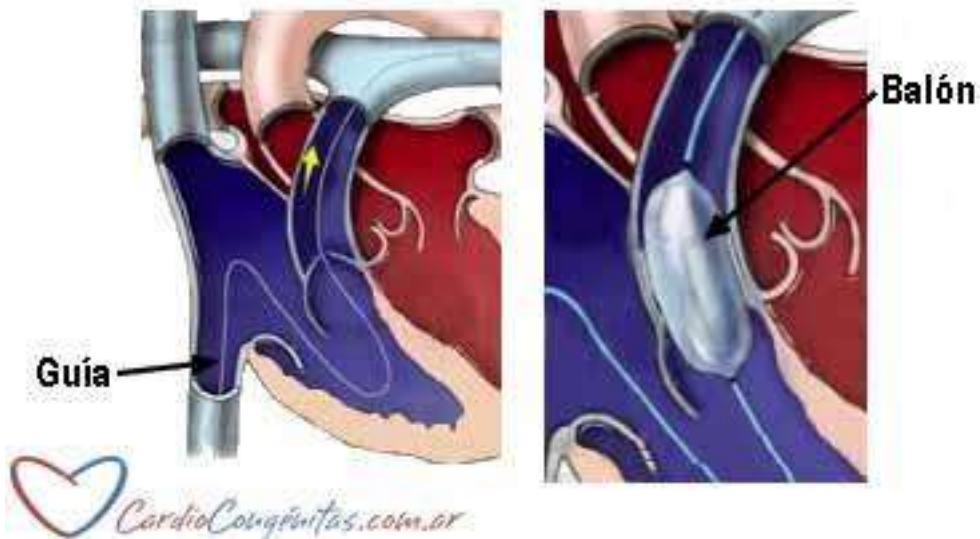
Si bien el cateterismo como método diagnóstico no suele ser necesario, se lo realiza frecuentemente porque el tratamiento de primera elección en esta patología es la valvulotomía con balón. Arroja la misma información que el ecocardiograma, y mide en forma exacta las presiones y los gradientes (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento).



Tratamiento:

Los pacientes con estenosis leves no requieren tratamiento sino control clínico. Cuando la estenosis es moderada y el paciente presenta síntomas o cardiomegalia (agrandamiento cardíaco), deberá realizarse alguna intervención, al igual que en las estenosis graves. El tratamiento de primera elección es la **valvulotomía con balón** por cateterismo. Se introducen guías y catéteres por una vena de la ingle y se llega al corazón. Se pasa a través de la válvula pulmonar con una guía y se posiciona el balón en su interior. Luego se lo infla, desgarrando la válvula para mejorar su apertura y liberar la obstrucción.

Valvulotomía con balón



En aquellos pacientes en los que la valvulotomía con balón ha resultado inefectiva, se deberá indicar la cirugía (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Con la ayuda de la circulación extracorpórea, se realiza una valvuloplastia quirúrgica, abriendo la válvula con bisturí y aliviando así la obstrucción. En las válvulas displásicas, se abren las comisuras que unen las valvas o cúspides, resecaando en ocasiones una o más de ellas para poder aliviar la obstrucción.

Los resultados del tratamiento son excelentes tanto por cateterismo como por cirugía, lográndose resolver la estenosis en la inmensa mayoría de los casos. El postoperatorio suele ser sencillo, con escaso riesgo de complicaciones y alta hospitalaria precoz (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento).

Pronóstico:

La calidad de vida tras el tratamiento suele ser excelente, con capacidad aeróbica normal. La valvuloplastia de válvulas displásicas con resección de cúspides puede evolucionar hacia la insuficiencia pulmonar (retorno de sangre desde la arteria pulmonar hacia el ventrículo derecho). Si ésta es de magnitud importante puede requerirse años más tarde el recambio valvular pulmonar (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).