

Estenosis Valvular Aórtica Crítica del Recién Nacido. Presentación de un Caso.

Luís Antonio González-Ramos*

Arturo Siordia-Zamorano**

Manuel Meléndez-Rascón***

Norma Patricia Ruiz-Bustamante****

Rodolfo Siordia-Zamorano**

RESUMEN

Reportamos el primer caso de estenosis valvular aórtica crítica en un recién nacido con manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca. El diagnóstico específico de la anomalía se hizo en forma temprana por ecocardiografía y en un intento de liberar la obstrucción valvular aórtica según lo establecen las guías terapéuticas mediante valvuloplastia con catéter de balón no se tuvo éxito, por tal motivo se sometió a cirugía. Evolucionó en forma satisfactoria y se continuó su control con estudios ecocardiográficos ante la posibilidad de reintervención mediante cateterismo y/o cirugía ya que tiene riesgo de obstruirse nuevamente.

Palabras Clave: Estenosis aórtica, insuficiencia cardíaca, valvuloplastia, ecocardiografía, cirugía.

SUMMARY

We report the first case of a critical aortic valve stenosis in a newborn with clinic manifestations of heart failure. The specific diagnostic of this anomaly was made early by echocardiogram in an attempt to remove the aortic valve obstruction accordingly with therapeutic guidelines through balloon catheter valvuloplasty that was not successful and it was motive for surgery. His evolution was satisfactory and he continued control with echocardiography studies because it maybe possible a re-intervention by catheterization and or surgery because of the risk of a new obstruction.

Key Words: Aortic stenosis, failure heart, valvuloplasty, echocardiography, surgery.

INTRODUCCIÓN

En el periodo neonatal, la estenosis valvular aórtica crítica es una malformación congénita que presenta manifestaciones clínicas en los primeros días de vida. Se ha reportado que constituye el 3 a 6% de todas las malformaciones cardiovasculares pero en los neonatos representa el 1-3% de

todas las lesiones cardíacas que dan sintomatología en esa edad pediátrica^{1,2}. El diagnóstico oportuno y su tratamiento mediante intervencionismo cardíaco o bien cirugía de tórax mejora el pronóstico y evita el riesgo de muerte temprana cuando se cuenta con los medios tanto para cateterismo y/o cirugía cardíaca. Este factor técnico en algunos hospitales de provincia, sigue siendo determinante en la toma de decisiones, circunstancia que de-

* Cardiólogo Pediatra del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

** Cirujano Cardiovascular del Hospital CIMA de Hermosillo, Sonora.

*** Médico Pediatra Neonatólogo del Hospital CIMA de Hermosillo, Sonora.

**** Médico Pediatra de la Consulta Externa del Hospital Infantil del Estado de

Sonora.

Sobretiros: Dr. Luís Antonio González Ramos. Servicio de Cardiología del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Reforma 355 Nte. Col Ley 57 C.P. 83100. Hermosillo, Sonora México.

biera mejorar para la elección adecuada del procedimiento evitando riesgos y la pérdida de vidas.

Presentación de caso clínico.

Recién nacido masculino producto de la gesta II, de término con peso al nacer 3,400 y talla 50 cm. Nacimiento por vía vaginal con respiración y llanto espontáneo calificado con Apgar de 8 al minuto. A la exploración física se encontró con ruidos cardíacos rítmicos con tonos de buena intensidad y sin soplos. Presencia de hidrocele bilateral.

A las seis horas de nacido presenta discreto aleteo nasal y taquipnea con coloración rosada motivo por el cual se envió a la unidad de cuidados intensivos neonatales. A su ingreso se encontró con quejido respiratorio, aleteo nasal, taquipnea con tiraje intercostal bajo, coloración rosada y en campos pulmonares se auscultaron ruidos respiratorios normales. Ocho horas después de su ingreso a la unidad de cuidados intensivos evolucionó con incremento en los signos de dificultad respiratoria al presentar disociación toraco-abdominal, inicia con escasos estertores bronco-alveolares finos bilaterales basal y resto de los campos pulmonares con aireación adecuada; soplo sistólico precordial grado II/VI en el 2 E.I.Iz. Debido a los signos de dificultad respiratoria se intubó para ventilación asistida controlada, se reportó temperatura de 37.7°C F.C. 112 X' Saturación de oxígeno de 96%, diuresis horaria de 1 ml/Kg/h. Se solicitó subrogación para valoración por Cardiología pediátrica debido a que la institución no tiene ese servicio. Al momento de la revisión se encontró a recién nacido intubado con ventilación asistida. En tórax se encontró retracción intercostal baja bilateral leve y región precordial con hiperdinamia. Se auscultó soplo sistólico grado III/VI en 4 E.I.C.Izq. a lo largo del borde esternal y chasquido presistólico. Borde hepático a 2, 2 y 3 cm. bajo el borde costal derecho. En las cuatro extremidades no se logró palpar pulso periférico. Con monitor se registró una TA de 65/45 media 45 mmHg. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia (Figura 1) y congestión venocapilar. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal con eje eléctrico en +120° con datos de hipertrofia ventricular derecha. El estudio de ecocardiograma mostró relación y conexión de estructuras cardíacas normal, cortocircuito unidireccional de izquierda a derecha a través de un foramen oval permeable y al doppler pulsado registró una velocidad de 1.8 m/s. Dilatación de aurícula izquierda y al color leve flujo de regurgitación a través de válvula mitral. En válvula tricúspide el color mostró flujo de regurgitación y al doppler contiguo registró una velocidad máxima de 3.25 m/s con una presión pulmonar sistólica de 42 mmHg. El tracto de salida de ventrículo derecho se encontró libre de obstrucción. Pared de ventrículo izquierdo con hipertrofia y tracto de salida de ventrículo izquierdo libre de obstrucción (Figura 2). La válvula aórtica se encontró engrosada, en forma de domo, irregular, verrucosa y al color se observó turbulencia mismo que se corroboró al doppler continuo al registrar una velocidad de 4.16 m/s gradiente de 69 mmHg; el diámetro de anillo aórtico 8 mm. Aorta ascen-

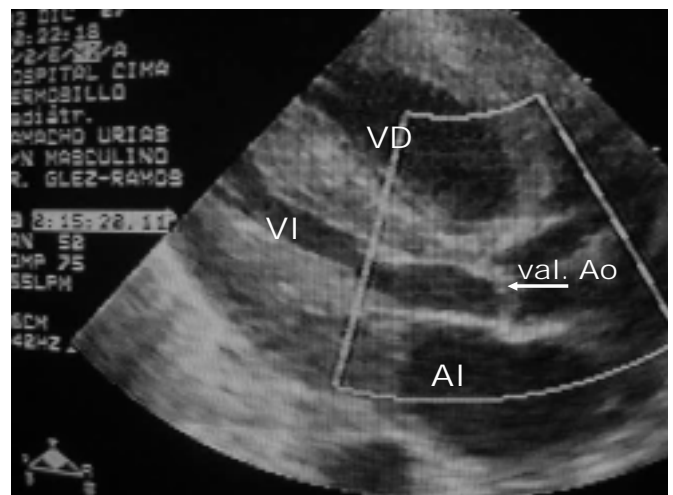
Figura 1
RADIOGRAFÍA TORAX



Rx tórax PA: Cardiomegalia con crecimiento de ventrículo izquierdo y congestión venocapilar pulmonar.

dente con dilatación en donde el color mantuvo la turbulencia y en la exploración con el doppler en esta área no mostró otra obstrucción (Figura 3). Se observó un pequeño cortocircuito en las grandes arterias a través de un conducto arterioso pequeño. El arco aórtico a la izquierda íntegro y sin alteración. En aorta abdominal la velocidad del flujo sanguíneo fue de 0.27 m/s. En coronarias y pericardio no se encontró alteración. Se indicó procedimiento quirúrgico de urgencia para valvuloplastia con catéter de balón o mediante cirugía; debido a no contar con la especialidad medico-quirúrgica se trasladó a un hospital del medio privado para su atención a donde ingresó al tercer día de

Figura 2
ECOCARDIOGRAMA

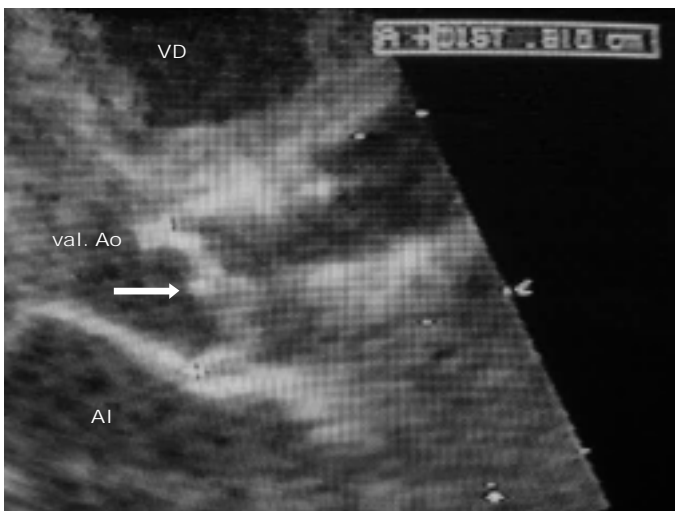


Ecocardiograma bidimensional: Eje largo paraesternal muestra válvula aórtica en "domo" engrosada (→).

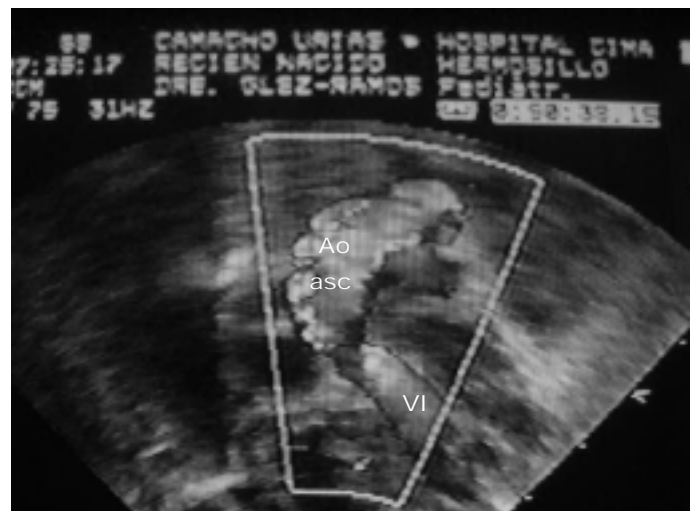
vida. A su ingreso continuó con ventilación mecánica asistida y se manejó en ayuno con soluciones parenterales calculadas a 80 ml /kg/día, sedación con midazolam y sonda orogástrica abierta a gravedad. La biometría hemática reportó Hb 19.6 g/dl y Hto de 52.4. Leucocitos 14 000 ml/mm³ Neutrófilos 62.1 % Linfocitos 24.6% grupo sanguíneo O y Rh positivo Sodio 129 meq/L Potasio 4.7meq/L Magnesio 1.9 mg/ml. Glucosa 80 mg% Bilirrubina Directa 0.3 mg/dl Bilirrubina Indirecta 13.6 mg Bilirrubina total 13.9 mg/dl Se colocó fototerapia. Se programó para la realización de valvuloplastia con catéter de balón mismo que se hizo 48 horas después de su ingreso al hospi-

tal privado. El cateterismo se realizó con anestesia general y por acceso arterial a través de disección de arteria carótida común derecha y después punción con técnica de seldinger modificada, paso de guía 0.014 e introductor 4 Fr. Con guía de terumo 260 se paso catéter MP 4 Fr entrada en VI intercambio con guía 0.014 y paso de Balón Pediátrico Numed 6 X 20mm y 7 X 20 mm. Una vez centrado el catéter con balón se infló hasta la desaparición de la muesca (Figura 4). Después de la dilatación se midió la presión en ventrículo izquierdo y aorta y no se encontró gradiente transvalvular aórtico, se registro presión VI 54/30 y Ao 53/45 media 49. El aortograma en aorta

Figura 3
ECOCARDIOGRAMA



Lado A: Válvula aórtica displásica, engrosada (→).

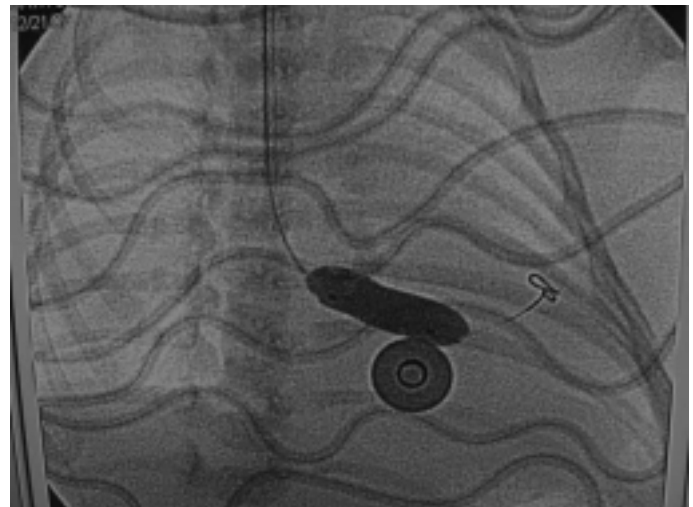


Lado B: Al color muestra turbulencia y dilatación de aorta ascendente (Ao asc) debido a la estrechez de válvula aórtica.

Figura 4
CATETERISMO CARDIACO



Lado A: Catéter con balón muestra muesca () en el sitio de estrechez de válvula aórtica.



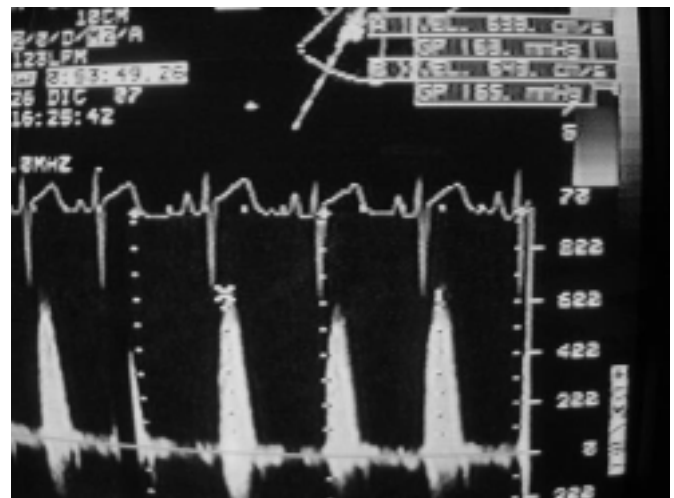
Lado B: Catéter con balón inflado en sitio de válvula aórtica.

ascendente mostró dilatación y no hubo insuficiencia en la válvula. Se presentó como complicación del procedimiento dilatación de arteria coronaria derecha. Se concluyó valvuloplastia aórtica con éxito primario. El estudio ecocardiográfico de control 24 horas después del procedimiento no mostró cambios en su anatomía, movilidad y el gradiente trans-valvular aórtico incrementó al registrar una velocidad de 5.27 m/s y gradiente de 111 mmHg; dos días más tarde gradiente de 154 mmHg y el último estudio un día previo a su operación se registró una velocidad máxima de 6.43 m/s y gradiente de 165 mmHg y gran hipertrofia miocárdica de la pared ventricular izquierda con fracción de acortamiento de la fibra miocárdica de 54% (Figura 5). Dilatación de arteria coronaria derecha de 6mm de diámetro. Se intervino quirúrgicamente bajo circulación extracorpórea en normotermia, pinzado de aorta y protección miocárdica con solución fría en saco pericárdico y cardioplegia fría anterograda en bolo inicial y después goteo continuo. Apertura de raíz de aorta en forma de "ese" itálica, revisión de aorta y válvula; se procedió a comisurotomía con bisturí fino N° 11 y con tijera fina. Sostenimiento y afirmación de valva rudimentaria. Se midió con dilatador 4 y 7mm holgado. Aortorrafia y purgado de aorta y cavidades y salida de circulación extracorpórea sin problemas. Se dejó drenaje tipo Blake y cierre por planos en forma habitual. Los hallazgos trans-operatorias fueron ventrículo izquierdo grueso y textura "dura", válvula aórtica bivalva clara con una valva rudimentaria dura, gruesa inmóvil y otra grande movable que dio el aspecto de monovalva. En su post-operatorio continuó con ventilación asistida, soluciones parenterales, aminos, antibiótico, analgésico, transfusión de plasma fresco además del monitoreo de cuidado intensivo pediátrico. En las siguientes 30 horas se retiró del ventilador; evolucionó con saturación de 88% dificultad respiratoria y presencia de hipoventilación basal bilateral de predominio derecho, sonda de drenaje de cavidad pleura pericárdica con drenaje escaso. Laboratorio reportó plaquetas de 77000 mm³, se transfundió plasma. La radiografía de tórax mostró área de atelectasia del lóbulo medio derecho y congestión venocapilar basal izquierda por lo que nuevamente se intuba y colocó en ventilación asistida durante 4 días. Su evolución clínica y radiológica fue favorable hasta la resolución de su problema pulmonar y estabilidad hemodinámica. El ecocardiograma de control post-operatorio mostró turbulencia al color con leve flujo de regurgitación y al doppler continuo en válvula aórtica una velocidad máxima de 2.43 m/s y gradiente de 23 mmHg (Figura 6). Evolucionó en forma favorable con signos vitales FC 146 X TA 80/49 media de 61 mmHg. Saturación O₂ 98% buena aceptación de alimento con leche materna, diuresis y evacuación normal. Se egresó de hospital para su seguimiento a través de consulta externa.

DISCUSIÓN

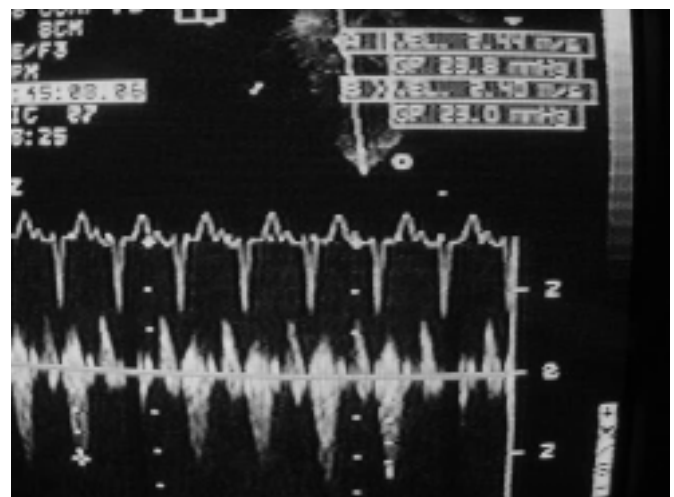
La estenosis crítica de la válvula aórtica del recién nacido es una malformación poco frecuente y en el Estado de Sonora no ha sido reportada previamente. La estenosis aórtica

Figura 5
ECOCARDIOGRAMA



Ecocardiograma doppler: Muestra aumento en la velocidad del flujo sanguíneo y el gradiente obstructivo en válvula aórtica.

Figura 6
ECOCARDIOGRAMA



Ecocardiograma doppler post-quirúrgico: Muestra velocidad y gradiente de flujo sanguíneo a través de válvula aórtica.

crítica en la etapa neonatal es una entidad habitualmente fatal que obliga a adoptar una actitud terapéutica urgente con el objeto de paliar o abolir la insuficiencia cardiaca grave o choque cardiogénico. El sustrato morfológico en neonatos con estenosis aórtica sintomática representa un amplio espectro de malformaciones que a menudo incluyen pacientes con hipoplasia del anillo, displasia valvular, hipoplasia del ventrículo izquierdo, anomalías de la válvula mitral y fibroelastosis endocárdica. Puede tener varias valvas asimétricas y de distinto tamaño. La fusión comisural, en grado variable, es la que posiblemente determina la severidad de la obstrucción, deri-

vando de dicha fusión un orificio excéntrico en la mayoría de los casos. El grosor de las valvas suele estar aumentado y la flexibilidad disminuida pero esto es variable. La intervención sobre la válvula se indica desde el momento del diagnóstico, sobretodo si el recién nacido presenta manifestaciones clínicas de insuficiencia cardiaca, radiografía de tórax con cardiomegalia y congestión venocapilar, cambios electrocardiográficos e hipertrofia de ventrículo izquierdo o patrón de tensión en el electrocardiograma. Al estudio de ecocardiograma un gradiente pico mayor de 50 mmHg establece el diagnóstico, pero un valor inferior no lo excluye, ya que en casos de insuficiencia cardiaca congestiva puede existir depresión de la función contráctil del ventrículo izquierdo³. El espectro del diagnóstico diferencial de esta anomalía es amplio y entre ellos se ha considerado al ventrículo izquierdo hipoplásico, pero también pueden coexistir otras anomalías asociadas. Tres años después de la primera valvuloplastia aórtica en adultos; en 1986 se hizo la primera valvuloplastia en recién nacido con estenosis valvular aórtica crítica reportando el éxito del procedimiento en dos casos Lababidi y Weinhaus⁴. Este procedimiento terapéutico también se ha empleado en casos donde se presenta coartación de aorta asociada a esta anomalía⁵. Los recién nacidos con estenosis valvular aórtica crítica suelen tener buen peso y talla debido a que la permeabilidad del conducto arterioso en vida fetal permite el buen desarrollo de los tejidos más allá de la obstrucción valvular. Esta anomalía suele presentarse más frecuentemente en el género masculino en relación 2:1. Cuando la estenosis valvular aórtica crítica se presenta en forma aislada el procedimiento de elección para su tratamiento es la valvuloplastia con catéter de balón ya que se considera tan efectivo como la ciru-

gía en el alivio de la estenosis valvular aórtica crítica y menos invasivo en el periodo neonatal. La medida del anillo aórtico con ecocardiograma es fundamental para la elección del catéter de globo de dilatación; la medida con este estudio puede solventar la necesidad de medición angiográfica en sala de hemodinamia, por lo que se ha recomendado hacer esta medida en el punto justo de localización del anillo valvular en la zona de inserción ventricular de los velos valvulares en proyección ecocardiográfica paraesternal eje largo a nivel de raíz de aorta. Las complicaciones reportadas por el procedimiento e valvuloplastia han sido arritmias, bloqueos, perforación valvular, con insuficiencia valvular en grado variable, complicaciones vasculares locales como isquemia, disminución del pulso espasmo arterial, trombosis femoral y una mortalidad de 0 hasta 63%. Siguiendo los lineamientos terapéuticos para esta anomalía se realizó la valvuloplastia con catéter de balón considerando éxito primario, sin embargo su seguimiento con ecocardiograma realizado al siguiente día del procedimiento se demostró que no hubo cambios, estudios de ecocardiograma de control posteriores mostraron incremento en el gradiente de presión obstructivo lo que motivo la cirugía con el fin de liberar la obstrucción. Resalta la importancia del estudio ecocardiografico posterior a este tipo de procedimiento con el fin de valorar el estado anatómico y funcional; sobretodo ante la presencia de válvula aórtica displásica que aun con cirugía puede volver a obstruirse y requerir nuevo procedimiento. El primer paso inmediato y de urgencia en el neonato sintomático es la liberación de la obstrucción por cualquiera de los dos procedimientos ya mencionados

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Hoffman J. The natural history of congenital isolated pulmonary and aortic stenosis. *Am Rev Med* 1969; 20: 15-9.
- 2.- Friedman WF. Aortic stenosis En Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents, 5ª ed. Baltimore. Willams and Wilkins 1995; p. 1087.
- 3.- Villalba NJ, Herráiz SI, Bermudez-Cañete FR, Maitre AMJ, Mora OJ, González RA, Quero JM. Valvuloplastia en la estenosis valvular aórtica crítica den neonato. *An Esp Pediatr* 2002; 57(5): 444-51.
- 4.- Lababidi Z, Weinhaus I. Successful balloon valvuloplasty for neonatal critical aortic stenosis. *Am Heart J* 1986; 12: 913-6.
- 5.- Benito BF. Dilatación intraluminal de la estenosis aórtica crítica y de la coartación de aorta neonatal. *An Esp Pediatr* 2000; 53: 148-50.