

## Diagnóstico prenatal de estenosis pulmonar grave y valvuloplastia neonatal inmediata. Reporte de un caso

Ricardo Jorge Hernández Herrera,\* Luis Fernando Ramírez Sánchez,\* Mauro Ochoa Torres,\* Jesús Manuel Yáñez Sánchez,\*\* Francisco García Quintanilla\*\*\*

Nivel de evidencia: III

### RESUMEN

La estenosis pulmonar congénita aislada es una alteración que afecta a 1 de cada 22,000 nacidos vivos y representa de 8 a 10% de todas las cardiopatías congénitas. Se reporta el caso clínico de una paciente embarazada de 36 años de edad, referida a las 36 semanas de gestación con diagnóstico fetal de insuficiencia tricuspídea. Por ecografía fetal se detectó que la insuficiencia tricuspídea fue secundaria a estenosis pulmonar congénita: a las 38 semanas de gestación se obtuvo un neonato único, de sexo masculino, de 3 kg. Al recién nacido se le realizó una ecocardiografía, con lo que se confirmó la estenosis pulmonar grave; se administró infusión intravenosa de prostaglandina E1 (PGE1) y a las 48 horas de vida extrauterina se le practicó una valvuloplastia pulmonar percutánea con balón, con estos procedimientos se logró la mejoría hemodinámica inmediata, comprobada por ecocardiografía.

**Conclusiones:** el diagnóstico prenatal oportuno permitió aplicar la infusión de PGE1 en el periodo neonatal inmediato, para evitar el cierre del conducto arterioso; además, se efectuó la valvuloplastia pulmonar con balón, que fue exitosa a las 48 horas de vida extrauterina.

**Palabras clave:** estenosis pulmonar congénita, diagnóstico prenatal.

### ABSTRACT

There are few reports of prenatal diagnosis of severe pulmonary valvar stenosis (PVS). It affects 1/22,000 newborn and represents 8-10% of total congenital cardiac defects. **Clinic case:** we report a case of a neonate in which was prenatally detected a pulmonary valvar stenosis and was successfully corrected with early valvuloplasty. From a 36 years old women sent to evaluation to the fetal maternal unit because a tricuspid valvar insufficiency detected at 36 gestation weeks (GW). A VPS was suspected before born and a pregnancy ended in programated caesarean delivery at 38 GW, obtaining a 3 kg male, in which early echocardiography reported a severe PVS, promptly was initiated prostaglandin E1 (PgE1) infusion avoiding patent ductus arteriosus (PDA) closure, following a percutaneous balloon dilatation valvuloplasty at 48 hours, improving cyanosis and transvalvular Doppler flow.

**Conclusion:** we report a neonate referred with an opportune prenatal diagnosis of tricuspid insufficiency and confirmed a severe PVS, PgE1 was infused immediately after born, allowing successfully balloon dilatation valvuloplasty in first 48 hours.

**Key words:** Valvar pulmonary stenosis, prenatal diagnosis.

### RÉSUMÉ

Il y a peu de rapports de diagnostic prénatal de la sténose valvaire pulmonaire grave (PVS). Elle affecte 1/22,000 nouveau-né et représente 8-10% de défauts cardiaques congénitaux totaux. Caisse de clinique : nous rapportons un cas d'un nouveau-né dans lequel été prénatal détectée une sténose valvaire pulmonaire et a été avec succès corrigée avec valvuloplastie tôt. De l'es femmes de 36 années ont envoyé à l'évaluation à l'unité maternelle foetale parce qu'une insuffisance valvaire tricuspide détectée à 36 semaines de gestation (GW). On a suspecté Un VPS avant que né et une grossesse finie dans la livraison césarienne programme à 38 gws, l'obtention d'un mâle de 3 kilogrammes, dans lequel la première échocardiographie a rapporté un PVS grave, ait promptement été infusion lancée de la prostaglandine E1 (PgE1) évitant la fermeture d'arteriosus de ductus (PDA) de brevet, suivant une dilatation de ballon de percutaneous valvuloplasty à 48 heures, améliorant la cyanose et l'écoulement transvalvular de Doppler.

**Conclusion:** nous rapportons un nouveau-né référé avec un diagnostic prénatal opportun d'insuffisance tricuspide et avons confirmé un PVS grave, PgE1 a été infusés juste après né, permettant avec succès la dilatation de ballon valvuloplastie en 48 premières heures.

**Mots clés:** Rétrécissement pulmonaire valvaire, diagnostic prénatal.

### RESUMO

Há poucos relatórios do diagnóstico pré-natal do stenosis valvar pulmonar severo (PVS). Afeta 1/22,000 recém-nascido e representa 8-10% de defeitos cardíacos congênitos totais. Caixa da clínica: nós relatamos um exemplo de um neonate em que foi detetado pré-natal um stenosis valvar pulmonar e corrigido com sucesso com valvuloplasty adiantado. Do as mulheres adultas de 36 anos emitiram à avaliação à unidade materna fetal porque uma insuficiência valvar tricuspíd detetada em 36 semanas da gestação (SG). Um VPS foi suspeitado

antes que nacido e uma gravidez terminada na entrega caesarean programated em 38 GW, obter um macho de 3 quilogramas, em que a ecocardiografia adelantada relatou um PVS severo, estêve prontamente infusão iniciada do prostaglandin E1 (PgE1) que evita o fechamento do arteriosus do ductus (PDA) da patente, seguindo uma dilatação do balão do percutaneus valvuloplasty em 48 horas, melhorando o cianose e o fluxo transvalvular de Doppler.

**Conclusão:** nós relatamos um neonate consultado com um diagnóstico pré-natal oportuno da insuficiência tricúspide e confirmamos um PVS severo, PgE1 fomos infundidos imediatamente depois de nacido, permitindo com sucesso a dilatação do balão valvuloplasty em primeiras 48 horas.

**Palavras chave:** Stenosis pulmonar Valvar, diagnóstico pré-natal.

Las cardiopatías son las malformaciones congénitas más frecuentes, pues su prevalencia es de 8 por cada 1,000 nacidos vivos.<sup>1,2</sup> La estenosis pulmonar congénita aislada es una enfermedad poco frecuente, que afecta a 1 de cada 22,000 nacidos vivos y representa de 8 a 10% de todas las cardiopatías congénitas. La estenosis pulmonar congénita se distingue por disminución del calibre de la vía de salida del ventrículo derecho; en la mayoría de los casos la lesión se ubica en la válvula pulmonar; sin embargo, puede situarse en la región subvalvular o supra-valvular, con aumento de la presión sistólica del ventrículo derecho y, según el grado de obstrucción, provocar insuficiencia tricúspide.<sup>3</sup> El grado de afectación hemodinámica se establece con la medición por cateterismo cardiaco del gradiente de presión sistólica trasvalvular, que se clasifica en grave cuando es mayor de 80 mmHg, moderada cuando se encuentra entre 50 y 80 mmHg y leve cuando es menor de 50 mmHg. Desde el punto de vista clínico, la forma leve suele no causar síntomas, mientras que las formas moderada y grave pueden provocar: disnea, fatiga e insuficiencia cardiaca derecha en grados variables, según la gravedad de la obstrucción. En el recién nacido, esta alteración se manifiesta cuando la estenosis es grave y en la mayoría existe desaturación, principalmente por el cortocircuito

venoarterial a través del foramen oval.<sup>3</sup> 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 PGE-1 para evitar 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.<sup>4</sup>

## CASO CLÍNICO

Madre primigesta, de 36 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares patológicos u obstétricos de importancia, referida por el ginecólogo particular debido al diagnóstico de insuficiencia tricúspide fetal en la ecografía de rutina, valorada a las 36 semanas del embarazo, y en la que se descartaron otras anomalías asociadas. El corazón fetal con *situs solitus* y cardiomegalia a expensas de la aurícula derecha; en el eje corto se observó la válvula pulmonar con engrosamiento de sus valvas y el anillo valvular angosto (3 mm); no se observó dilatación postestenósica. El estudio Doppler color mostró turbulencia posvalvular pulmonar e insuficiencia de la válvula tricúspide. Con los datos anteriores se estableció el diagnóstico sugerente de estenosis pulmonar grave, por lo que se decidió el nacimiento, con disponibilidad de un cardiólogo pediatra, neonatólogo y la administración de prostaglandinas.

El embarazo terminó por cesárea programada a las 38 semanas de gestación. Se obtuvo un neonato masculino de 3 kg, fenotípicamente sin ningún síndrome asociado, con cianosis progresiva generalizada, por lo que se realizó ecocardiografía y con la que se confirmó el diagnóstico de estenosis pulmonar grave con insuficiencia tricúspide severa. Se inició infusión continua intravenosa con PGE-1, a dosis de 50 nanogramos kg/min; después de 48 horas de su nacimiento se le realizó cateterismo cardiaco, y el gradiente de presión sistólica trasvalvular fue de 70 mmHg,

\* Departamento de Medicina Materno Fetal. Unidad Médica de Alta Especialidad número 23. Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, Nuevo León, México.

\*\* Cardiólogo pediatra. Hospital San José, Tecnológico de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México.

\*\*\* Médico radiólogo. Centro de Radiodiagnóstico del Obispado. Monterrey, Nuevo León, México.

Correspondencia: Dr. Ricardo Jorge Hernández Herrera. Correo electrónico: richdzher@hotmail.com

Recibido: abril, 2009. Aceptado: julio, 2009.

Este artículo debe citarse como: Hernández HRJ, Ramírez SLF, Ochoa TM, Yáñez SJM, García QF. Diagnóstico prenatal de estenosis pulmonar grave y valvuloplastia neonatal inmediata. Reporte de un caso. Ginecol Obstet Mex 2009;77(9):436-40

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: [www.nietoeditores.com.mx](http://www.nietoeditores.com.mx)

por lo que se realizó valvuloplastia percutánea con balón, con lo que hubo mejoría inmediata de las condiciones hemodinámicas del paciente, con gradiente de presión sistólica transvalvular posvalvuloplastia de 20 mmHg. El niño fue dado de alta del hospital ocho días después del procedimiento. En el ecocardiograma de control se observó el cierre del conducto arterioso a las dos semanas del procedimiento quirúrgico. En los estudios de control médico y ecográfico subsecuentes se observó al niño sin síntomas, con crecimiento ponderal normal y ecográficamente menor grado de estenosis pulmonar.

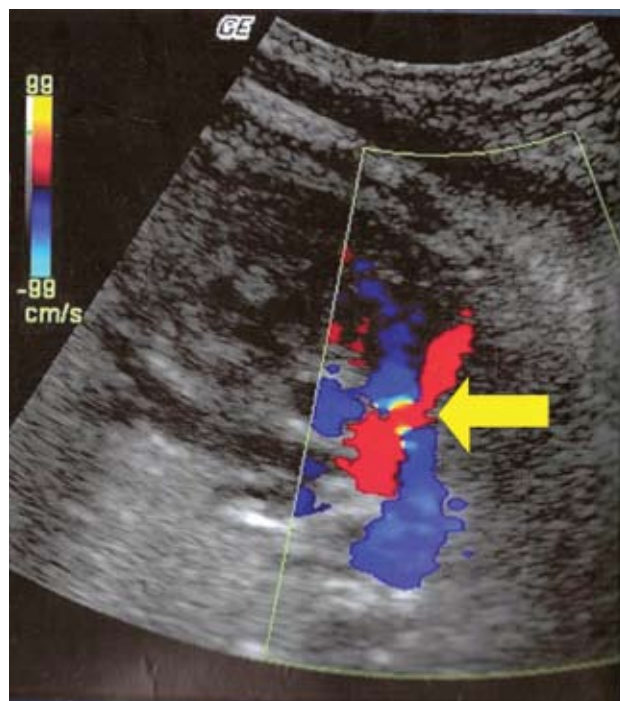
## DISCUSIÓN

La ecocardiografía fetal se ha convertido en parte de la valoración integral de rutina,<sup>5</sup> sobre todo en pacientes con factores de alto riesgo para cardiopatías congénitas (antecedente familiar de cardiopatía congénita, diabetes mellitus materna, detección por ecografía de alguna malformación en el feto, aumento de translucencia nucal fetal, arritmia fetal y cromosomopatías).<sup>1,6,7,8</sup> La detección ecográfica de cardiopatías fetales tiene especificidad de hasta 96% y sensibilidad variable, de entre 13 a 92%. En algunos centros médicos donde realizan ecocardiogramas fetales se reporta una tasa de cardiopatía de 12.9 por cada 1,000 fetos y asciende a 32 por cada 1,000, específicamente en

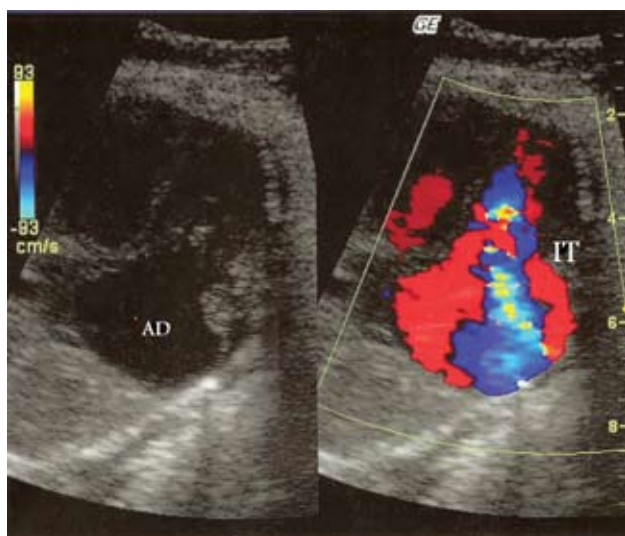
pacientes con factores de riesgo para tener neonatos con cardiopatía congénita.<sup>1,6,7,9</sup> En particular, la estenosis de la válvula pulmonar puede diagnosticarse por ecografía a partir de la semana 21 de la gestación;<sup>6,10</sup> las imágenes sugerentes de la alteración por ecocardiografía 2D muestran dilatación de la aurícula derecha, hipertrofia y posterior dilatación del ventrículo derecho y la válvula pulmonar abombada.<sup>11</sup> En la ecografía Doppler a color se observa flujo pulmonar turbulento y se confirma la insuficiencia tricuspídea.<sup>12</sup> En el caso aquí reportado se confirmó la estenosis pulmonar grave por ecografía a las 36 semanas de gestación. Este hallazgo permitió realizar la cesárea electiva a las 38 semanas del embarazo, con la valoración del cardiólogo pediatra y confirmación del diagnóstico neonatal de estenosis pulmonar congénita grave, por anillo pulmonar pequeño (3 mm), insuficiencia tricuspídea severa y cianosis central neonatal, lo que llevó a efectuar una valvuloplastia percutánea con balón, después de 24 horas de vida extrauterina. El grado de obstrucción disminuyó inmediatamente y mejoraron las condiciones hemodinámicas del paciente. El diagnóstico diferencial de estenosis pulmonar e insuficiencia tricuspídea se realiza



**Figura 1.** Ecocardiograma fetal donde se observa la relación de la raíz aórtica (1) y el tronco de la arteria pulmonar (2).



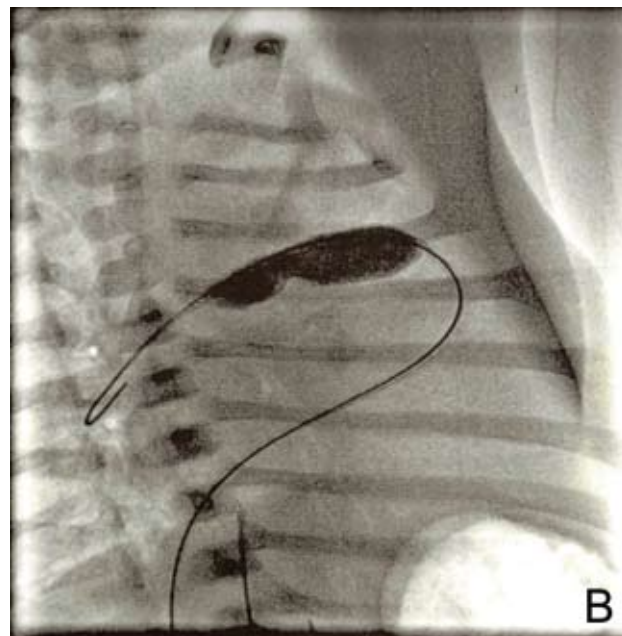
**Figura 2.** Ecocardiograma fetal Doppler color: eje corto en la salida del ventrículo derecho, se observa el anillo pulmonar pequeño < 3mm (flecha).



**Figura 3.** Ecocardiograma fetal Doppler color: proyección apical de las cuatro cámaras: dilatación del atrio derecho (AD), septo interatrial desplazado hacia la aurícula izquierda e insuficiencia tricuspídea severa (IT).

con anomalía de Ebstein, insuficiencia tricuspídea aislada, atresia pulmonar y estenosis pulmonar periférica; estas alteraciones pueden descartarse con la imagen ecográfica y el cateterismo cardiaco.

La estenosis pulmonar congénita grave del recién nacido pertenece al grupo de cardiopatías congénitas ducto dependientes, que al cerrarse el conducto arterioso, al momento del nacimiento, se agravan. Entre las cardiopatías congénitas ducto-dependientes se encuentran: estenosis pulmonar grave, coartación de la aorta, estenosis aórtica, transposición de los grandes vasos, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y otras cardiopatías complejas. Debe establecerse el diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas ducto-dependientes para ofrecer al neonato los procedimientos diagnósticos complementarios y terapéuticos, según sea su necesidad, como la administración de PGE1 para evitar el cierre del conducto arterioso y la muerte súbita, con lo que aumentará la supervivencia. Es importante, además, establecer el pronóstico del neonato mediante la evaluación de cardiopatía congénita asociada o no con cromosomopatías incompatibles con la vida o de mal pronóstico, como la trisomía 13 o 18. La importancia de la detección prenatal de cardiopatías radica en la posibilidad de aumentar la supervivencia en neonatos con defectos cardíacos críticos, definidos como los que necesitarán intervención inmediata, lo que permitirá tomar las medidas terapéuticas necesarias en las primeras horas de vida, con la finalidad de mejorar el pronóstico del recién nacido.



**Figura 4.** Ventriculografía derecha en proyección lateral derecha (A), el balón inflado con medio de contraste y la muesca en la parte media confirman la dilatación de las sigmoideas pulmonares y de su anillo pulmonar (B).

## REFERENCIAS

1. Ochoa M, Hernández R, Hernández J. Diagnóstico prenatal de cardiopatía fetal. *Ginecol Obstet Mex* 2007;75:509-14.
2. Aguilera S, Rodríguez J, Enríquez G, Vascope X. Cardiopatías congénitas con diagnóstico prenatal: seguimiento. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2006;71:320-6.
3. Drossner D, Mahle W. A management strategy for mild valvar pulmonary stenosis. *Pediatr Cardiol* 2008;29:649-52.
4. 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* 2003;76:1078-83.
5. Fesslova V, Nava S, Villa L. Evolution and long term outcome in cases with fetal diagnosis of congenital heart disease: Italian multicenter study. *Heart* 1999;82:594-9.
6. Carvalho J, Moscoso G, Tekay A. Clinical impact of first and early second trimester fetal echocardiography on high risk pregnancies. *Heart* 2004;90:921-6.
7. Heide H, Thomson J, Warthon G. Poor sensitivity of routine fetal anomaly ultrasound screening for antenatal detection of atrioventricular septal defect. *Heart* 2004;90:916-7.
8. San Luis R, Arias L, Gutiérrez G. Eficacia de la ecocardiografía fetal. Experiencia clínica. *Ginecol Obstet Mex* 2008;76:706-16.
9. Cuneo B, Curran L, Davis N. Trends in prenatal diagnosis of critical cardiac defects in an integrated obstetric and cardiac imaging center. *J Perinatol* 2004;24:674-8.
10. Peterson R, Levi D, Williams R. Echocardiographic predictors of outcome in fetuses with pulmonary atresia with Intact Ventricular Septum. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19:1393-400.
11. Rumark MC, Wilson RS, Charboney WJ, Jonhson J. *Ecography diagnostic*. 3<sup>th</sup> ed. St Louis: Mosby, 2006;pp:1348-50.
12. Silvilariat S, Cabalka S, Cetta F. Echocardiographic assessment of isolated pulmonary valve stenosis: which outpatient doppler gradient has the most clinical validity? *J Am Soc Echocardiogr* 2005;18:1137-42.