

SEMINARIO 45: AÓRTICA Y ESTENOSIS ESTENOSIS PULMONAR

Dra. Sofía Peña R. Drs Susana Aguilera Peña, Lorena Quiroz Villavicencio,
Leonardo Zuñiga Ibaceta, Juan Guillermo Rodríguez Aris

Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO)
Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital “Dr. Luís Tisné Brousse”
Campus Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile

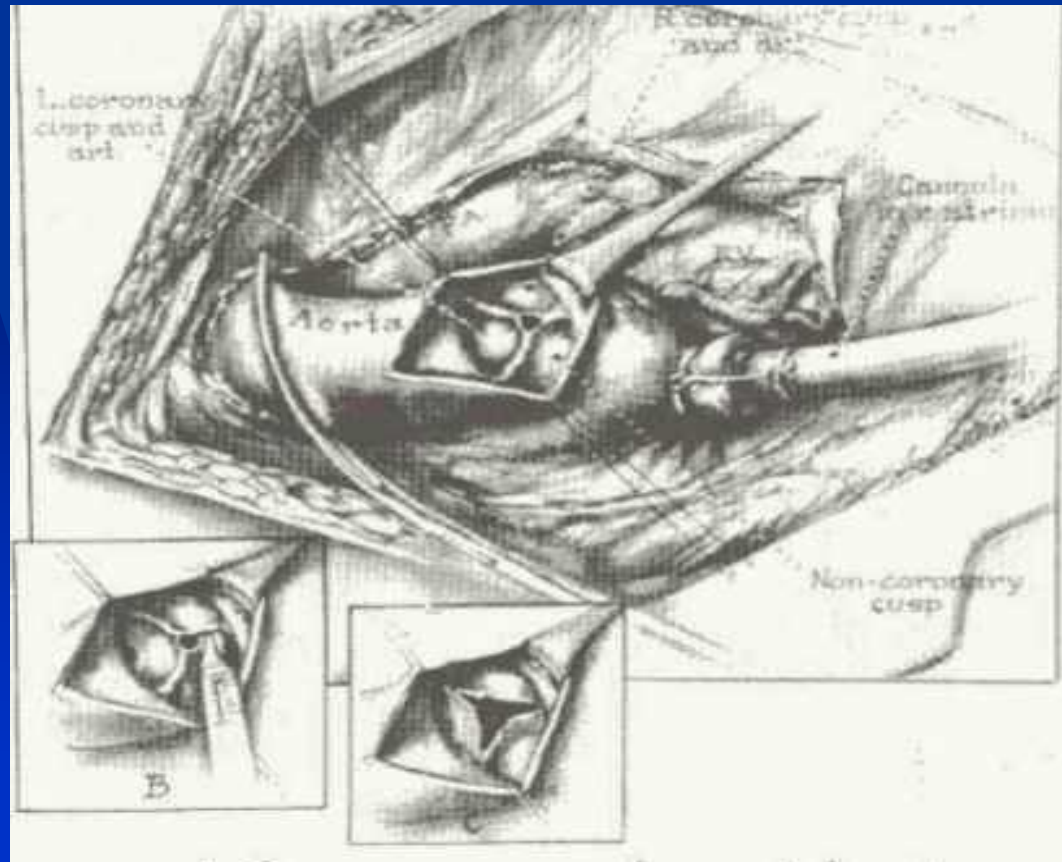


Estenosis Aórtica

Definición

- **Obstrucción subtotal al flujo de salida del VI debido a una deformidad congénita de la válvula aórtica.**
- **Considera:**
 - ◆ **Estenosis**
 - ★ **Valvular aórtica**
 - ★ **Sub-valvular**
 - ★ **Supra-valvular**
 - ◆ **Hipertrofia asimétrica del septum**
 - ◆ **Hipertrofica sub-aortica idiopàtica**

Definición

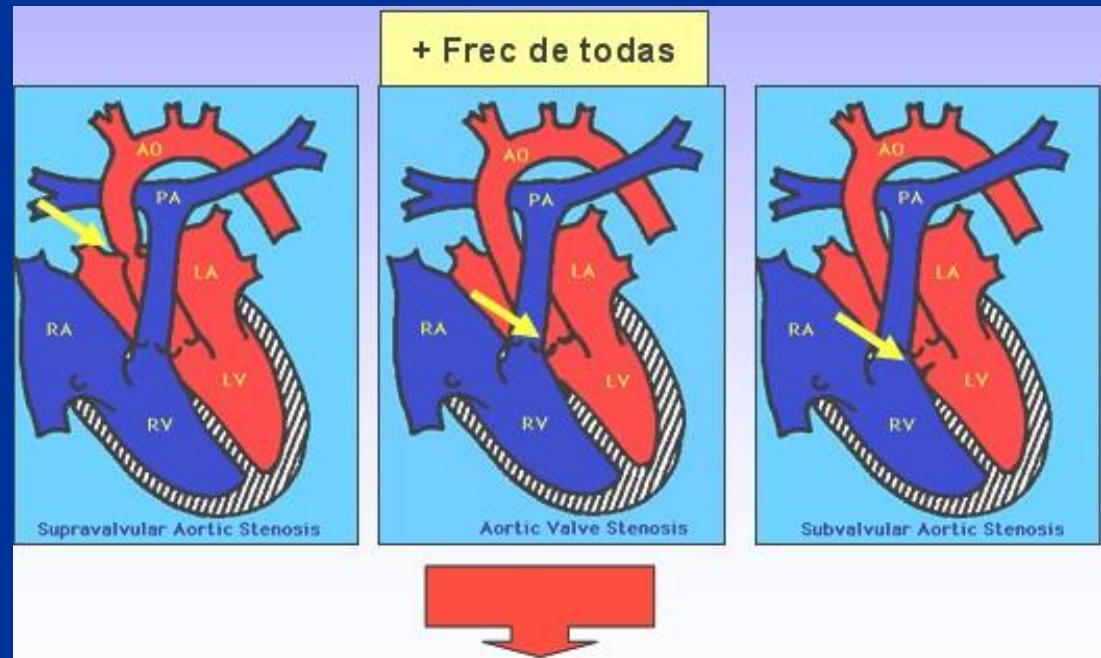


Generalidades

- **3% de las cardiopatías congénitas**
- **Se presenta en 1 por 7.000 NV**
- **Primera causa de obstrucción al flujo de salida del VI**
- **Estenosis de tipo válvular más frecuente en varones (3:1).**
- **La válvula aórtica bicuspíde congénita puede o no presentar estenosis asociada.**

Tipos

- Según sitio de la lesión
 - ◆ Supravalvular
 - ◆ Valvular
 - ◆ Subvalvular

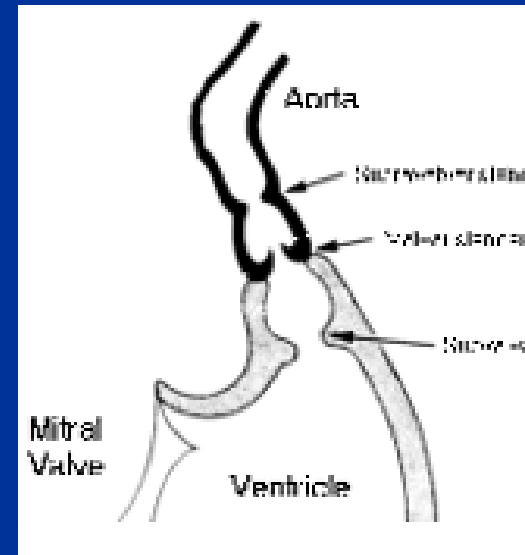


Etiología

■ Estenosis aórtica supra-valvular

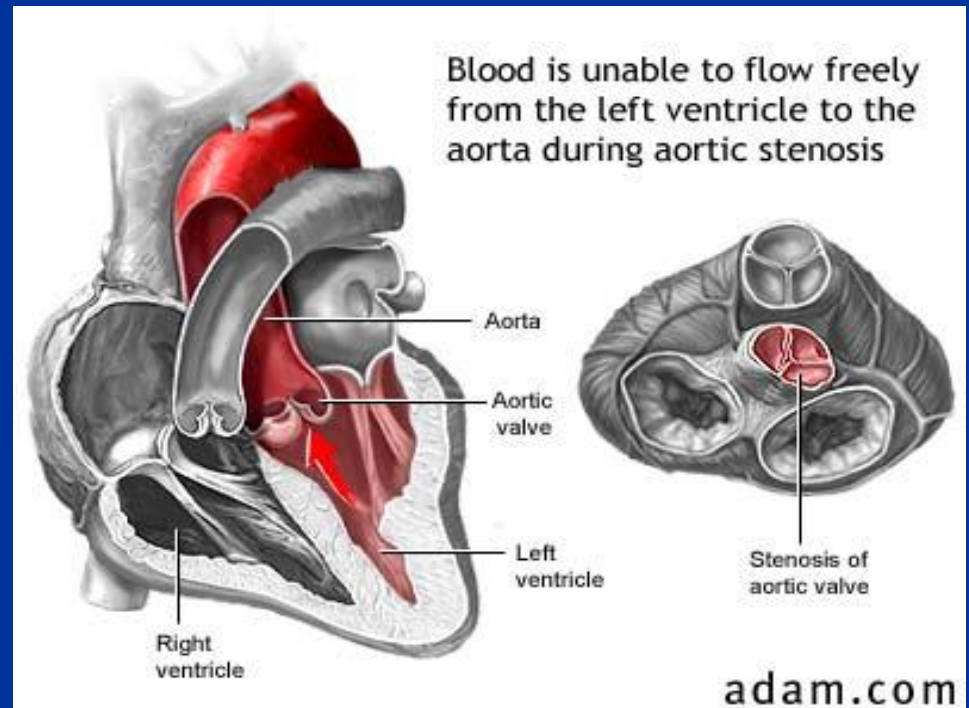
◆ Asociación con tres defectos

- ★ Membrana en borde superior de los senos de Valsalva
 - Aumento de presión en coronarias
 - Dilatadas y tortuosas
 - ★ Localización adelgazada de Ao ascendente (reloj de arena)
 - ★ Adelgazamiento difuso de arco aortico y arterias braquiales
- ### ◆ Patrón autosómico recesivo
- ★ Síndrome Williams



Etiología

- **Estenosis aórtica
válvular**
 - ◆ **Alteración de los
velos**
 - ★ **Displásicos**
 - ★ **Adelgazados**
 - ★ **Fusión de la
comisura**



Etiología

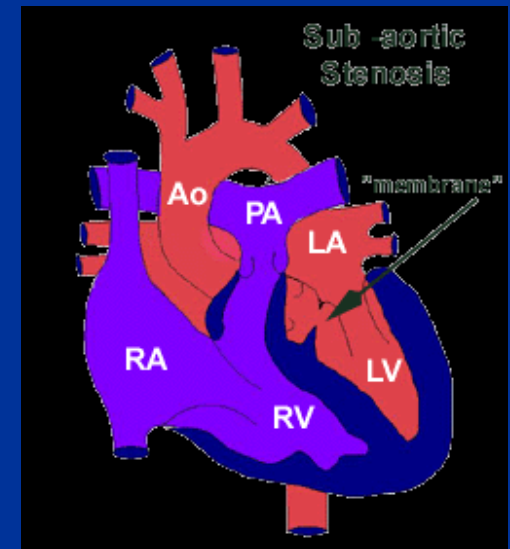
■ Estenosis aórtica sub-valvular

◆ Fija

- ★ Presencia de una membrana
- ★ Tunel fibromuscular
 - Difragama membranoso o anillo fibroso que rodea tracto de salida de VI, justo por debajo de válvula

◆ Dinámica

- ★ Superficie septum engrosada
 - Asociación con alteración Autosómico dominante
 - Hipertrofia asimétrica del septum
 - Hipertrofia idiopática (más frecuente).
 - Cardiopatía hipertrofica obstructiva
 - Hijo de madre diabética
 - Hiperglicemia e hiperinsulinemia fetal



Diagnóstico

- **Difícil diagnóstico prenatal**
- **Sospechar con**
 - ★ **Agrandamiento o Hipoplasia de VI**
 - ★ **Agrandamiento o Hipoplasia Ao ascendente**
- ◆ **Estenosis supra-valvular**
 - ★ **No se ha reportado su diagnóstico prenatal.**

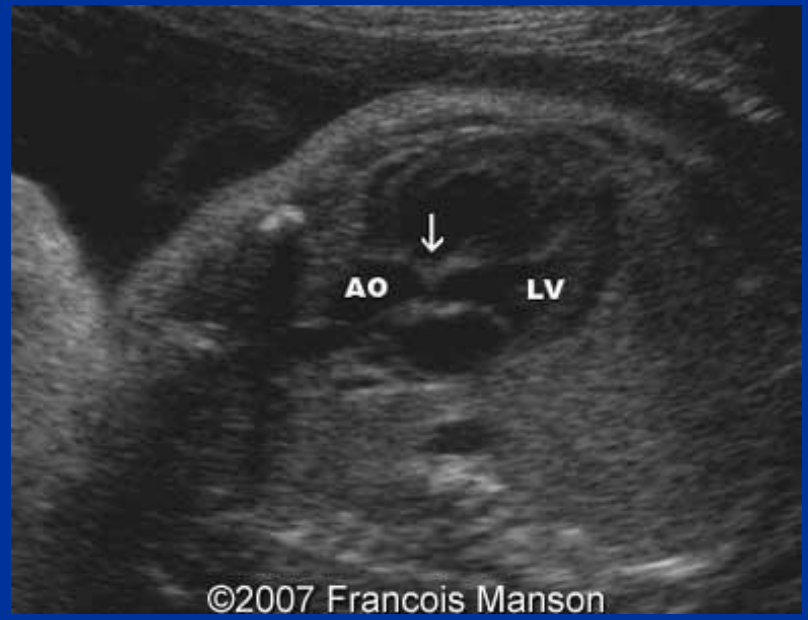
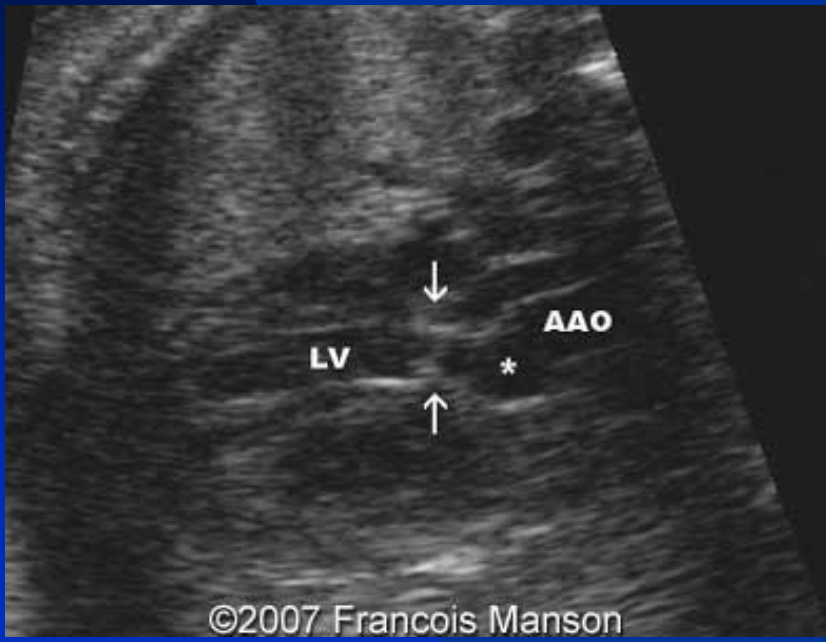
Diagnóstico

◆ Estenosis valvular

- ★ Apertura incompleta de válvula aórtica
 - Difícil de evaluar por pequeño tamaño de válvula Ao

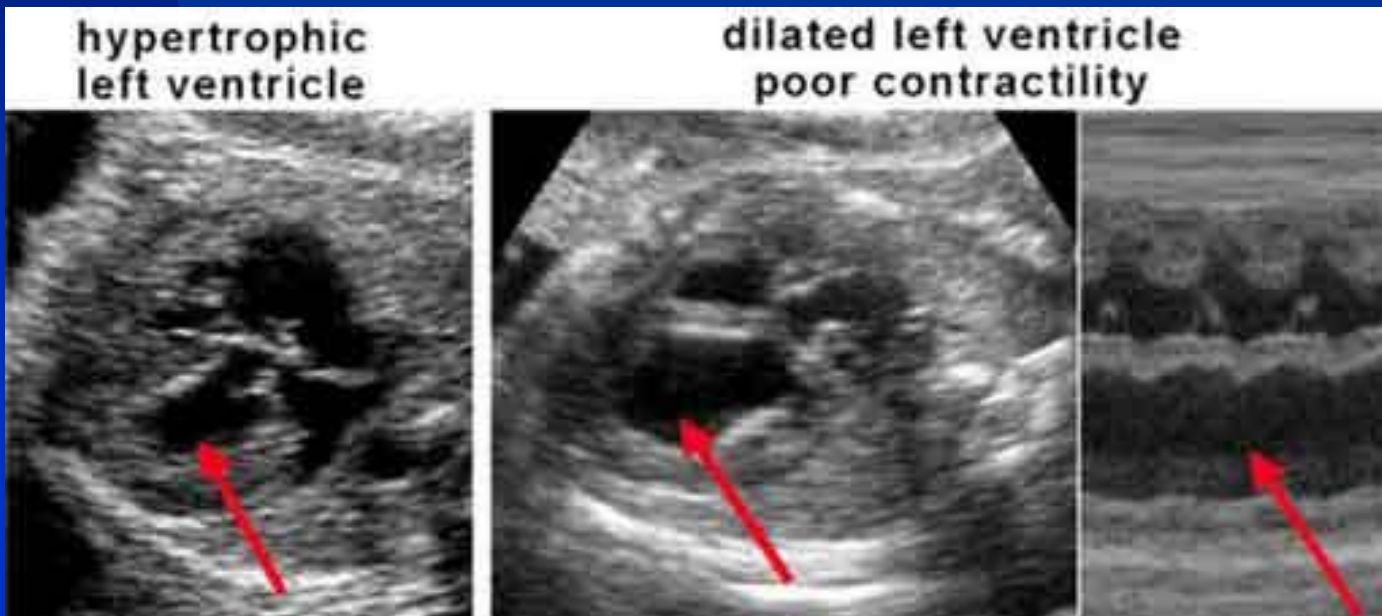


Diagnóstico



Diagnóstico

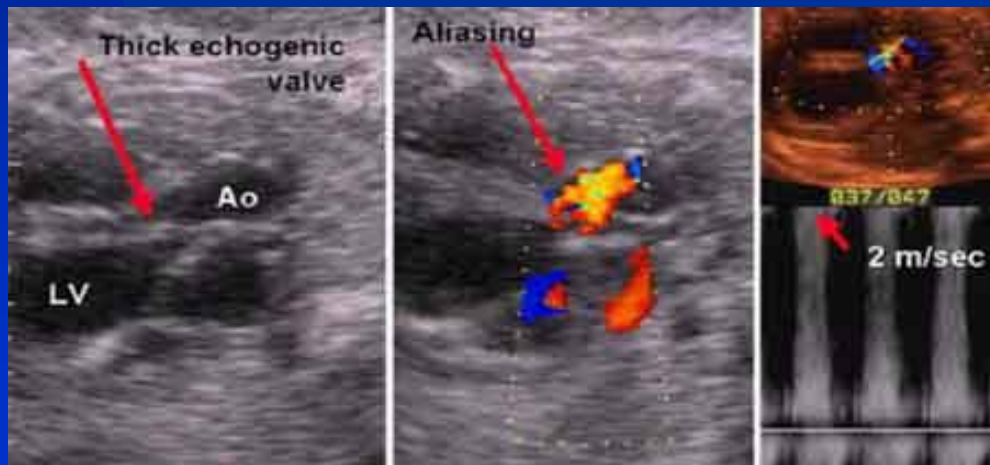
- ★ Asociación con hipertrofia o dilatación de VI que puede presentar contractilidad alterada.
- ★ Modo M puede no ser de utilidad al momento de evaluar las válvulas semilunares



Diagnóstico

◆ Uso de doppler

- ★ Aumento en velocidad del flujo post-estenótico Aórtico.
- ★ Detección de turbulencia en flujo de Ao ascendente
 - Difícil de detectar en el feto
- ★ Ao dilatada o pequeña
- ★ Regurgitación mitral en casos severos

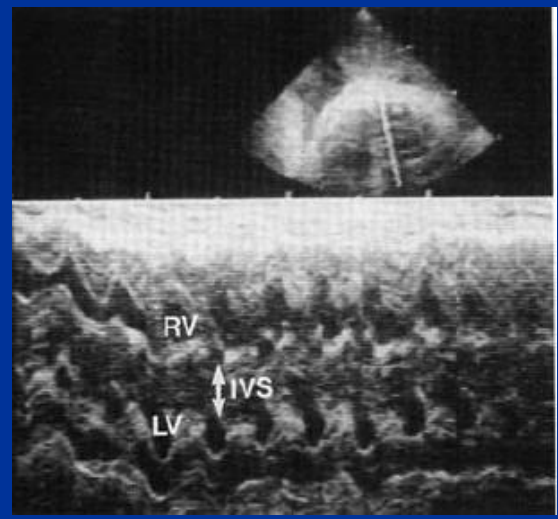
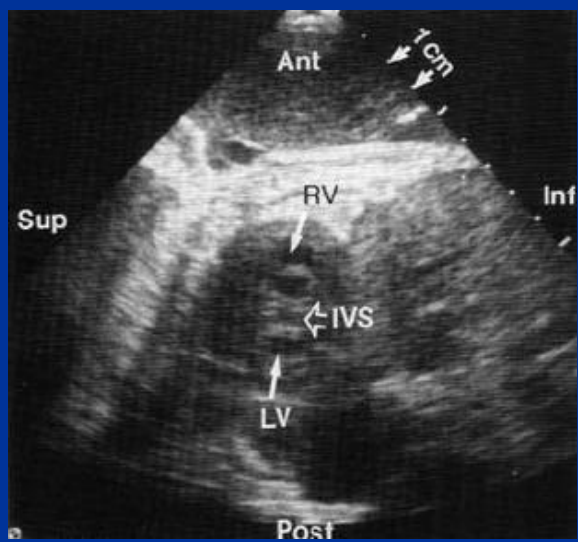
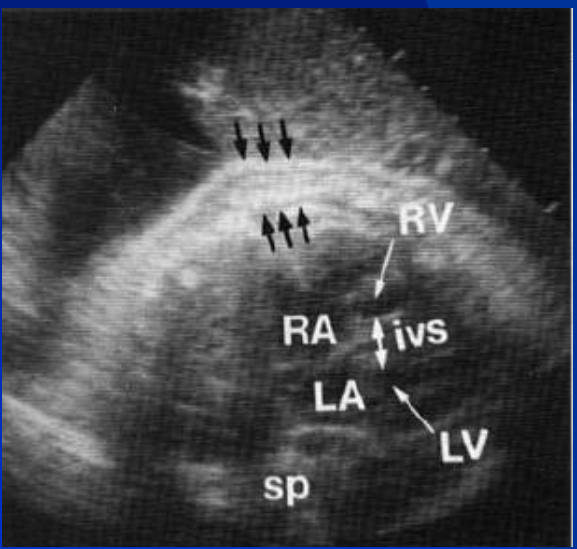


Diagnóstico



Diagnóstico

- ◆ Estenosis Sub-valvular
 - ★ Engrosamiento anormal del septum ventricular



Anomalías Asociadas

- Estenosis aortica supraválvular
 - ◆ Síndrome Williams
 - ◆ Síndrome Shone

- Estenosis sub-válvular
 - ◆ Síndrome Turner
 - ◆ Síndrome Noonan
 - ◆ Rubéola congénita
 - ◆ Síndrome Shone

- De las anomalías congénitas es la que presenta mayor asociación con RCIU.

Consideraciones Hemodinámicas

- Según severidad del defecto, aumento de presión en VI
- La estenosis valvular puede originar una falla cardiaca congestiva en el feto y el neonato
- Estenosis supra-valvular y sub-valvular en general no produce alteraciones

Pronóstico

- **Supra-valvular y sub-valvular**
 - ◆ Rara causa de deterioro hemodinámico en el neonato
- **Valvular**
 - ◆ **Obstrucción severa al flujo de salida del VI**
 - ★ falla cardiaca congestiva
 - ◆ **Asintomáticos**
 - ★ Hallazgo en años posteriores

Manejo Obstétrico

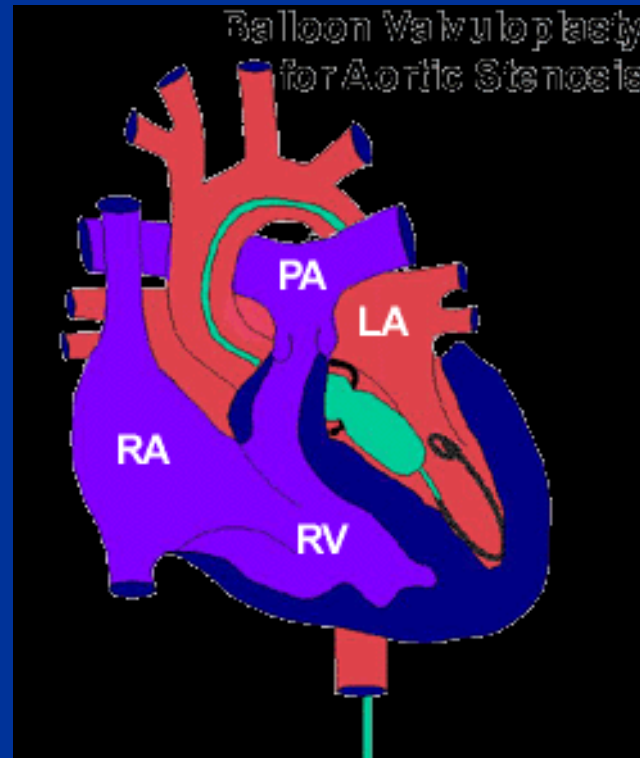
- **Evaluación completa de toda la anatomía fetal**
- **Ofrecer estudio genético**
- **Con diagnóstico de hipertrofia del septum en el feto**
 - ◆ **Control metabólico estricto de diabetes en la madre**
- **Ecografía seriada para pesquisa de signos de falla cardiaca congestiva**
- **Manejo del parto en centro terciario**

Manejo

- **Médico, en espera de cirugía**
 - ◆ **Profilaxis de Endocarditis**
 - ◆ **Digitalicos, diuréticos**
- **Quirúrgico**
 - ◆ **Estenosis válvular**
 - Valvuloplastía con balón aórtico
 - HLCM: Mortalidad 0,9%
 - Valvulotomía
 - Reemplazo valvular
 - Homoinjerto
 - Op de Ross
 - ★ **Estenosis válvular crítica**
 - Intervención primeras horas o días de vida
 - Riesgo según alteraciones asociadas (mala función VI, Ao pequeña, VI pequeño, daño a otros organos).
 - Valvulotomía
 - HLCM: mortalidad 9%
 - Valvuloplastía con balón

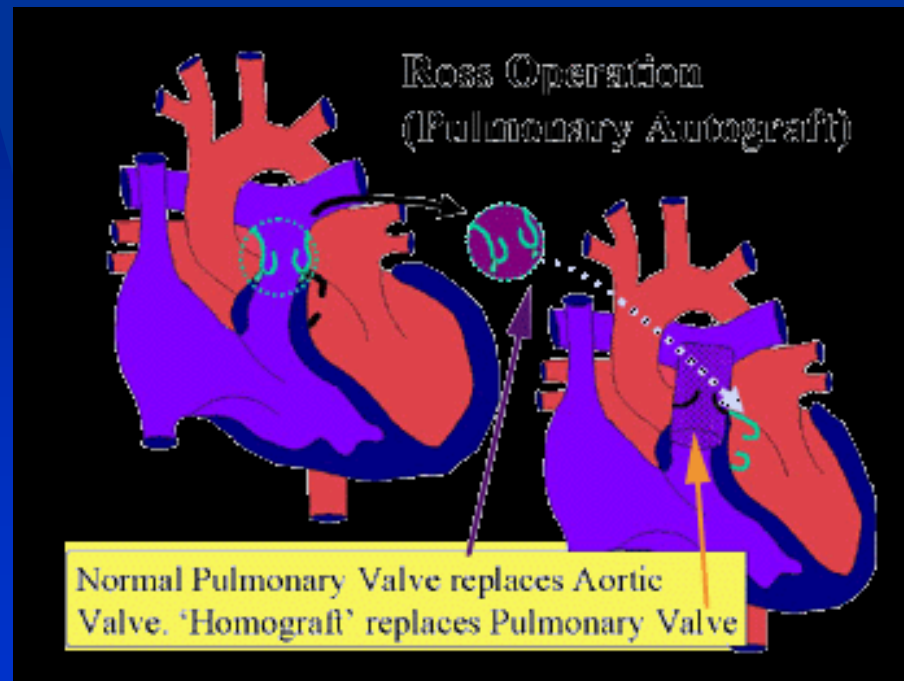
Manejo Quirúrgico

- **Valvuloplastía con balón aórtico.**



Manejo Quirúrgico

- **Op. De Ross**
 - ◆ **En Hipoplasia del anillo aórtico (auto-transplante valvula pulmonar en posición de válvula Ao)**

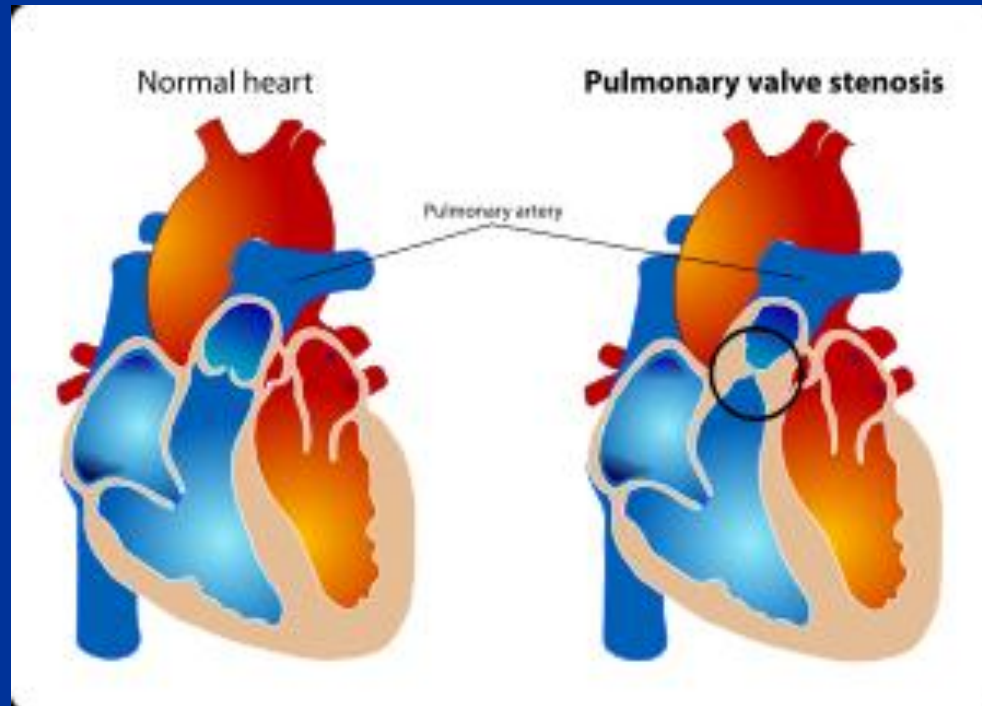




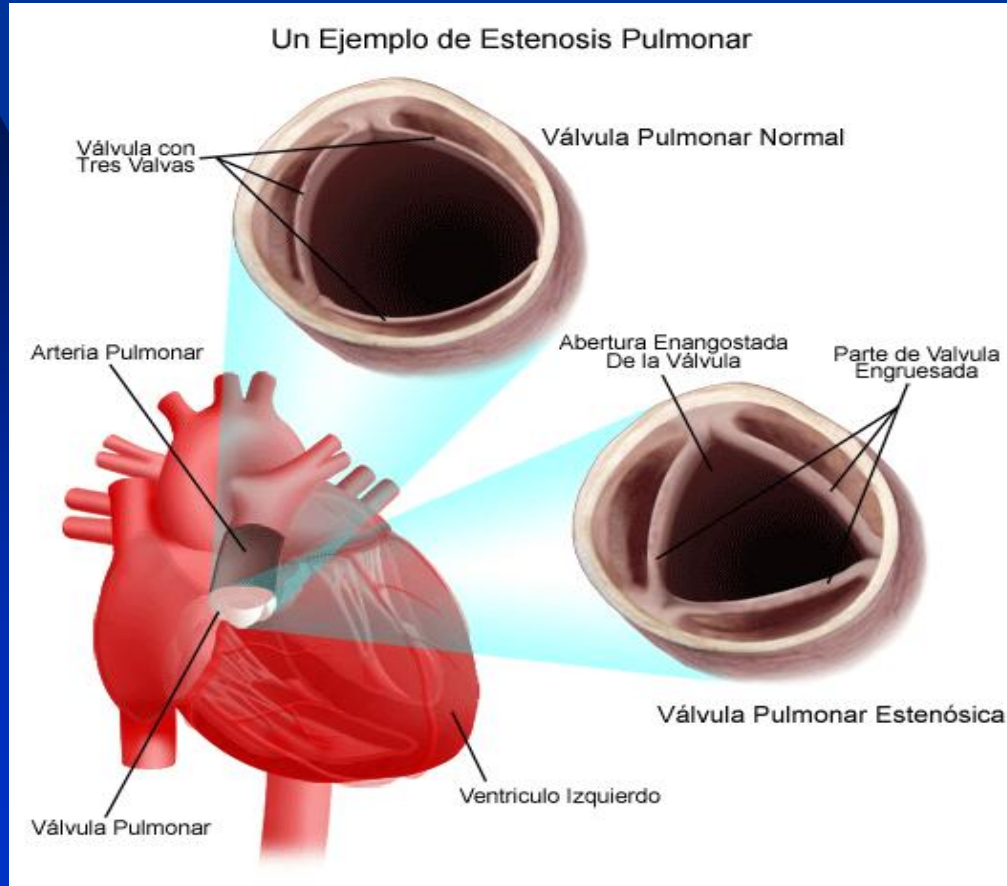
Estenosis Pulmonar

Definición

- **Obstrucción subtotal al flujo de salida del VD debido a una deformidad congénita de la válvula pulmonar.**



Definición

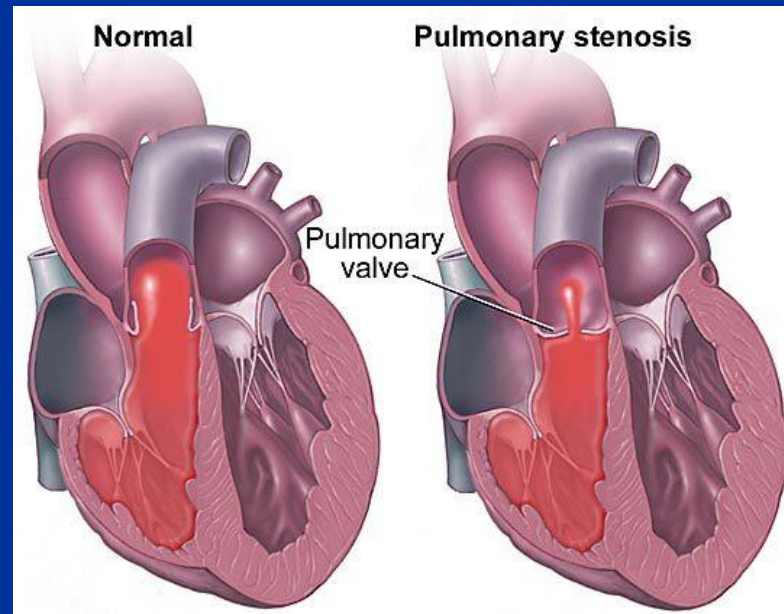


Generalidades

- **Se presenta 1 por 2000 NV**
- **La forma aislada de obstrucción de salida de VD más frecuente es la estenosis pulmonar tipo valvular.**
- **Diagnóstico diferencial con miocardiopatía hipertrofica del VD**

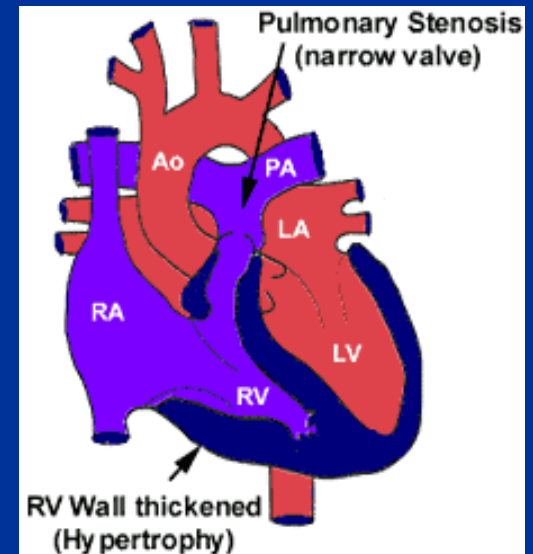
Clasificación

- Según ubicación de la lesión
 - ◆ Valvular (90%)
 - ◆ Infundibular



Etiología

- **Tipo válvular:**
 - ◆ Resultado de la fusión de los velos de la válvula pulmonar
- **Tipo Infundibular del VD:**
 - ◆ Crecimiento anormal de bandas musculares
 - ★ Hipertrofia VD
 - ★ Cámara cardiaca derecha es más pequeña



Consideraciones Hemodinámicas

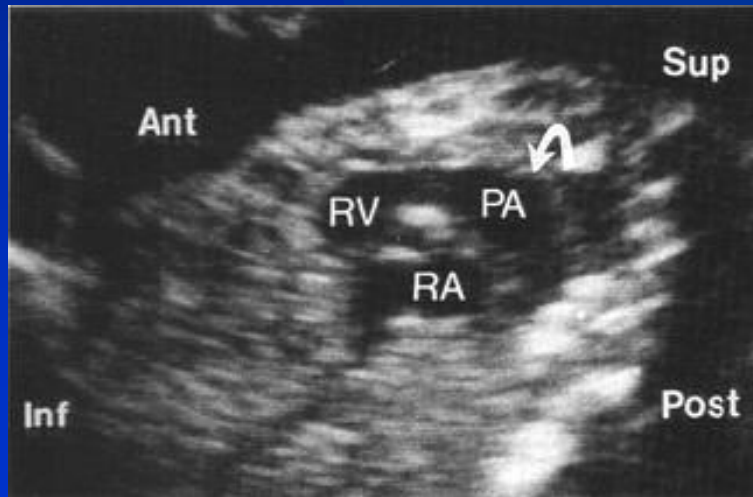
- **Excesiva demanda para el VD**
- **No se presenta en general como una emergencia neonatal**
- **En casos severos podría producir falla cardiaca congestiva en útero o posparto.**

Anomalías Asociadas

- **CIA (FO o secundum)**
- **Estenosis aórtica supravalvular**
- **DVAT**
- **Sd de Noonan**
- **Sd Williams (7q11.2)**
- **Sd Alagille**
- **Rubeola congénita**

Diagnóstico

- Difícil diagnóstico prenatal
- Sospechar con:
 - ★ Arteria Pulmonar pequeña o dilatada (menos frecuente).
 - ★ VD dilatado (en casos severos) o pequeño.
 - ★ Flujo post-estenótico acelerado



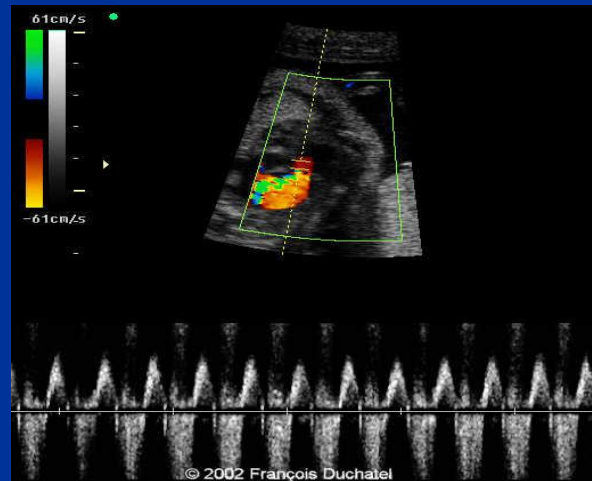
Diagnóstico

- Engrosamiento y movimiento restringido de válvula pulmonar.
- Engrosamiento de septum interventricular
- Flujo turbulento de arteria pulmonar



Diagnóstico

- Regurgitación pulmonar en displasia valvular
- Regurgitación tricúspidea en casos severos .
- Flujo reverso en ductus arterioso



Pronóstico

- **Amplio espectro de severidad**
 - ◆ **Según anomalías asociadas y función ventricular**
- **Estenosis pulmonar severa podría ser una emergencia neonatal**

Manejo Obstétrico

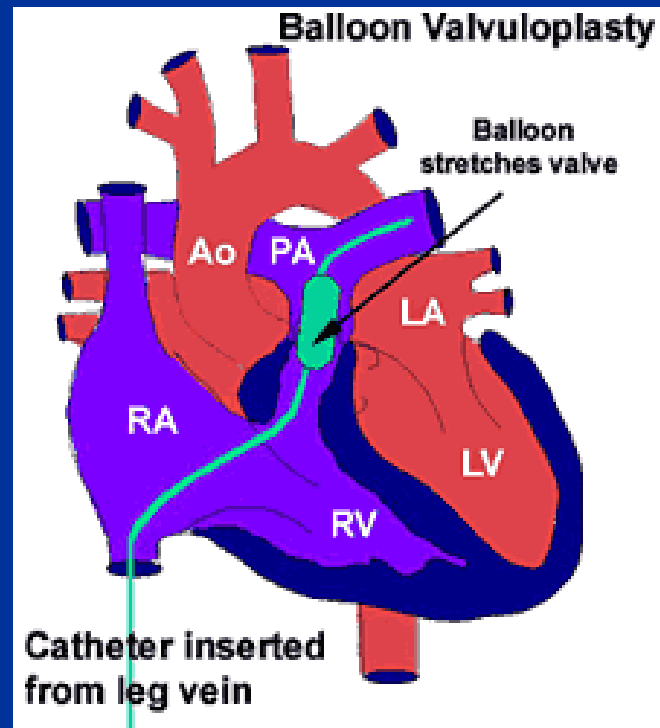
- **Evaluación completa de toda la anatomía fetal**
- **Ofrecer estudio genético**
- **Ecografía seriada para pesquisa de signos de falla cardiaca congestiva**
- **Manejo del parto en centro terciario**

Manejo Quirúrgico

- **Estenosis Válvular**
 - ◆ Dilatación con balón
 - ★ HLCM: mortalidad 1,2% (n=237).
- **Estenosis Infundibular**
 - ◆ Dilatación con balón
 - ◆ Mortalidad 3%
 - ★ HLCM: (n=201)
 - Asociación con CIV 165
 - Mortalidad 1,5%
- **Estenosis pulmonar crítica o Hipoplasia VD**
 - ◆ Intervención en primeras horas o días de vida
 - ★ Valvulotomía Pulmonar
 - ★ Resección de bandas musculares y tejido fibroso
 - ◆ HLCM: (n=198) mortalidad 14%
 - 22 ambas cirugías
 - 78 valvulotomía
 - 98 sólo un shunt.

Manejo Quirúrgico

- Dilatación con balón



Bibliografía

1. El Corazón. Manual Hurst. 9a edición. Cap 22. pág. 387-96.
2. The Heart. 1987-2002 Romero-Pilu-Jeanty-Ghidini-Hobbins.
3. Fetal aortic valve stenosis and the evolution of hypoplastic left heart syndrome: patient selection for fetal intervention. Makikallio et al. Circulation 2006;113:1401-1405.
4. Treatment of congenital aortic valve stenosis: impact of the Ross operation. F Corno et al. Swiss Med Wkly 2001;131:65-69.
5. www.thefetus.net
6. Mi hijo necesita una Operación al Corazón. Dr. Luis León, Dr. Stephan Haecker. Primera Edición 2004. pág. 180-210.
7. Congenital aortic valve stenosis. Current treatment. Alva C. et al. Arch Cardiol Mex. 2006 Oct-Dec;76 Suppl 4 :S152-7.