

Estenosis pulmonar

Fecha de la última revisión: **01/07/2013**

Índice de contenidos

1. [¿De qué hablamos?](#)
2. [¿Por qué aparece?](#)
3. [¿Cómo se diagnostica?](#)
4. [¿Cuál es la evolución y el pronóstico?](#)
5. [¿Cuándo y cómo tratar?](#)
6. [Bibliografía](#)
7. [Más en la red](#)
8. [Autores](#)

¿De qué hablamos?

La válvula pulmonar se encuentra entre el ventrículo derecho (VD) y la arteria pulmonar (AP). Tiene tres valvas que funcionan como un acceso unidireccional, lo que permite que la sangre fluya hacia la AP y no retroceda.

La estenosis pulmonar (EP) es una obstrucción subtotal al flujo de salida del VD debido al estrechamiento de la válvula pulmonar. Este estrechamiento dificulta la salida de la sangre poco oxigenada del VD a la AP para que pueda producirse el intercambio gaseoso en los pulmones. En un esfuerzo por superar el estrechamiento, la presión del VD se eleva.

¿Por qué aparece?

La EP es casi siempre congénita, por fusión de las valvas, o menos frecuentemente por engrosamiento o displasia que reducen su movilidad.

La EP valvular es normalmente una lesión aislada, ocurre en el 7-12% de todas las enfermedades cardíacas congénitas, y representa el 80-90% de todas las lesiones que producen obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho (Warnes A, 2008).

Hay 3 tipos morfológicos de importancia clínica: la válvula abovedada, la válvula displásica, y la válvula unicúspide o bicúspide, que normalmente es una característica de la tetralogía de Fallot.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico clínico es sencillo, y la gravedad se puede determinar generalmente con precisión por ecocardiografía bidimensional y Doppler (tablas 1 y 2).

La EP, incluso grave, no suele originar síntomas en los niños y adolescentes. Normalmente se presenta como un soplo sistólico asintomático. En los adultos con EP importante pueden aparecer síntomas por la imposibilidad de aumentar el gasto cardíaco con el ejercicio, disnea, fatigabilidad, mareos o síncope de esfuerzo; es muy rara la muerte súbita. La clínica puede favorecerse por disminución de la precarga o deshidratación, y con estados de baja resistencia vascular sistémica como el embarazo. Los neonatos con EP crítica y los adultos con EP grave evolucionada pueden presentar insuficiencia tricuspídea e insuficiencia cardíaca derecha. En caso de aumento de presión de aurícula derecha (AD) por disminución de la distensibilidad ventricular derecha secundaria a la EP, si el foramen oval es permeable, se puede producir cortocircuito derecha-izquierda, cianosis y embolia paradójica (Azpitarte J, 2000; Bonow RO, 2006; Bonow RO, 2008).

EKG: suele ser normal cuando la presión sistólica en VD es menor a 60 mm Hg, pero obstrucciones más graves conducen a aumento de AD, desviación del eje a la derecha e hipertrofia de VD (Fuster V, 2002; Braunwald E, 2004; Kasper DL, 2006).

Radiografía de tórax: el tamaño cardíaco es normal a menos que exista una lesión cardíaca asociada. Puede existir aumento vascular en la base del pulmón izquierdo respecto a la base derecha (signo de Chen), debido a la preferencia del flujo pulmonar hacia el pulmón izquierdo en pacientes con EP. La dilatación de la arteria pulmonar principal es común en la EP por válvula abovedada, pero no en la displásica. La calcificación de la válvula se puede ver raramente en pacientes de edad avanzada. La AD puede estar aumentada de tamaño (Fuster V, 2002; Braunwald E, 2004; Kasper DL, 2006).

Ecocardiografía Doppler: determina la gravedad sin necesidad de cateterismo (Bonow RO, 2006; Vahanian A, 2007; Bonow RO, 2008, Warnes A, 2008; Bruce CJ, 2009; Vahanian A, 2012). La EP se considera leve cuando el gradiente pico transvalvular es menor a 30 mm Hg, moderada con gradiente 30-50 mm Hg y grave con gradiente mayor a 50 mm Hg (Warnes A, 2008). En algunos pacientes, la ecocardiografía transesofágica define mejor la anatomía de la obstrucción al flujo de salida del VD.

RNM/TAC: en la EP no complicada, el uso de ambas técnicas es simplemente confirmatorio. Estos estudios proporcionan excelentes imágenes de las arterias pulmonares principales y periféricas y son útiles cuando las lesiones asociadas son de interés o para evaluar el grado de insuficiencia pulmonar (IP) o insuficiencia tricuspídea (IT).

Cateterismo cardíaco: raramente es necesario para el diagnóstico. Una presión pico sistólica en VD de menos de 35 mm Hg y un gradiente sistólico valvular pulmonar de menos de 10 mm Hg se consideran los límites superiores de lo normal.

Relación entre los gradientes de presión pico instantáneos medido por ecocardiografía Doppler y los gradientes de presión pico-pico medidos por cateterismo: las GPC ACC/AHA 2006 sobre valvulopatías, y gran parte de la literatura previa, utilizan el gradiente pico-pico medido por catéter a través de la válvula pulmonar para determinar cuándo intervenir en la EP. Sin embargo, los pacientes con EP valvular no necesitan el cateterismo cardíaco para el diagnóstico, y la relación entre el gradiente hemodinámico pico-pico invasivo y el gradiente pico instantáneo obtenido por Doppler adquiere importancia para decidir la conveniencia de la evaluación invasiva y la intervención. Hay datos recientes que sugieren que el gradiente pico-pico por cateterismo se correlaciona mejor con el gradiente medio

obtenido por Doppler que con el gradiente pico instantáneo, ya que este último lo sobreestima sistemáticamente en unos 20 mm Hg. La correlación del gradiente obtenido por ecocardiografía-Doppler con otros hallazgos clínicos es importante (Warnes A, 2008).

Tabla 1. Indicaciones en la evaluación de EP en adolescentes y adultos jóvenes (Modificada de Bonow RO, 2006; Bonow RO, 2008)
Recomendado
EKG inicial, y cada 5-10 años (control).
Ecocardiografía Doppler transtorácica inicial, y cada 5-10 años (control).
Cateterismo para evaluar gradiente sólo si velocidad pico flujo >3 m/s (gradiente pico estimado >36 mm Hg) y la dilatación con balón puede hacerse si está indicada.
No recomendado
No está indicado el cateterismo inicial de forma habitual.

Tabla 2. Indicaciones en la evaluación del adulto con EP valvular congénita no intervenido (Modificada de Warnes CA, 2008)
Recomendado
Ecocardiografía bidimensional y Doppler, radiografía de tórax y EKG en la evaluación inicial.
Seguimiento con examen físico, ecocardiografía Doppler y EKG a intervalos de 5 años en pacientes asintomáticos con gradiente valvular pico instantáneo por Doppler menor a 30 mm Hg.
Seguimiento con ecocardiografía Doppler cada 2-5 años en pacientes asintomáticos con gradiente valvular pico instantáneo por Doppler mayor a 30 mm Hg.
No recomendado
El cateterismo cardiaco no es necesario para el diagnóstico de la EP valvular, y sólo debería usarse cuando se contempla una intervención percutánea.

¿Cuál es la evolución y el pronóstico?

La estenosis es raramente progresiva cuando el gradiente inicial es leve, pero la EP moderada puede progresar debido a la estenosis progresiva de la válvula o a la hipertrofia reactiva del infundíbulo.

La evolución de los pacientes con EP tratados médicamente se conoce a partir de los estudios sobre la historia natural de los defectos cardíacos iniciados en los años 60, con seguimiento a 16-29 años. La mayoría de los tratados médicamente tenían una obstrucción con gradiente pico menor a 80 mm Hg, y no hubo ninguna muerte, cianosis o insuficiencia cardíaca congestiva. Fuera de dos circunstancias, edad <2 años o gradiente inicial >40 mm Hg, la probabilidad de que el gradiente aumentase más de 20 mm Hg a lo largo de los años fue sólo del 4%. En el resto hubo poco o ningún cambio. Respecto a los pacientes intervenidos, la mayoría con obstrucción grave, con gradiente pico ≥80 mm Hg, sólo ocurrió un fallecimiento durante el seguimiento, el gradiente se redujo a valores insignificantes en más del 90% de los casos y sólo un 4% necesitaron reintervención. En conjunto, la supervivencia a los 25 años fue del 96%, la misma que la del grupo control, y el 96% de los pacientes con gradiente pico inicial <25 mm Hg permanecieron libres de cirugía al cabo de los 25 años (Bonow RO, 2008). La endocarditis infecciosa fue excepcional, lo que cuestiona su profilaxis en EP.

¿Cuándo y cómo tratar?

La mayoría de los pacientes con EP que alcanzan la edad adulta están asintomáticos y no requieren tratamiento específico (Bonow RO, 2008; Warnes CA, 2008). Si existe una obstrucción dinámica del tracto de salida, pueden usarse fármacos que disminuyen la frecuencia cardíaca y mejoran el tiempo de llenado diastólico (por ejemplo, los beta-bloqueantes), y aquellos que potencialmente pueden reducir el gradiente sistólico y mejorar la relajación cardíaca (por ejemplo, los antagonistas del calcio y la **disopiramida**). Si hay insuficiencia cardíaca derecha, los diuréticos son la primera opción. Hay pocos datos que apoyen la eficacia de la **digoxina** en esta circunstancia. Los pacientes con arritmias auriculares a menudo necesitan tratamiento antiarrítmico, ablación o ambos. El tratamiento de la EP significativa consiste en valvulotomía percutánea con balón (VB) o intervención quirúrgica (tablas 3 y 4).

Actualmente la VB es el procedimiento de elección, tanto en niños como en adultos, sustituyendo al tratamiento quirúrgico (a excepción de pacientes con EP grave y asociación de hipoplasia del anillo pulmonar, IP grave, EP subvalvular, o EP supravalvular, válvula pulmonar displásica y cuando hay IT grave asociada o necesidad del procedimiento quirúrgico de Maze). Se considera un resultado exitoso la obtención de un gradiente valvular final de menos de 20 mm Hg. En general, las complicaciones agudas durante el procedimiento son mínimas. Entre las más destacadas están los síntomas vagales, la ectopia ventricular y el bloqueo de rama derecha. Otras complicaciones incluyen la IP, el edema pulmonar, la perforación y el taponamiento cardíacos, el bloqueo AV de alto grado y la obstrucción transitoria del tracto de salida del VD, que se debe a una obstrucción infundibular brusca una vez que la obstrucción de la válvula pulmonar se ha resuelto. Esta última complicación puede aliviarse con expansión de volumen y beta-bloqueantes, y tiende a regresar con el tiempo (Warnes CA, 2008).

La valvulotomía quirúrgica abierta es de elección en algunos casos. La IP residual es común con este procedimiento, y la sustitución de la válvula pulmonar es a menudo necesaria décadas más tarde. En los pacientes con EP e IP significativa, puede ser necesaria la sustitución valvular. Las válvulas mecánicas se utilizan muy poco por el alto riesgo trombótico en dicha posición pese a la anticoagulación. Las válvulas biológicas se pueden implantar de manera efectiva con buena durabilidad en los pacientes de todas las edades, aunque finalmente degeneran (a los 10 años, aproximadamente el 90% está libre de reintervención por degeneración). El xenoinjerto con vena yugular bovina se ha usado también con buenos resultados tempranos pero resultados tardíos mixtos. Aunque la sustitución por homoinjerto pulmonar es utilizada en niños, en los adultos tiene una durabilidad limitada (Warnes CA, 2008; Bruce CJ, 2009). En pacientes con dilatación marcada de la arteria pulmonar principal asociada a la EP, no hay guías que sugieran un tamaño a partir del cual se necesita intervención. Como son aneurismas de baja presión y raramente se rompen, la decisión de intervenir normalmente está en función de si son sintomáticos, comprimen estructuras contiguas o se asocian con IP y aumento de VD. En estos pacientes se puede realizar arterioplastia reductora pulmonar o sustitución de la arteria pulmonar principal por injerto.

La mortalidad precoz en la intervención aislada de la válvula pulmonar es aproximadamente del 1% en los niños. No existen datos comparables en adultos (Warnes CA, 2008).

Tabla 3. Indicaciones de valvulotomía con balón en EP en adolescentes y adultos jóvenes (Modificada de Bonow RO, 2006; Bonow RO, 2008)
Recomendado
Sujetos con disnea de esfuerzo, angina, síncope o presíncope, y gradiente pico ventrículo derecho-arteria pulmonar >30 mm Hg por cateterismo.
Sujetos asintomáticos con gradiente pico ventrículo derecho-arteria pulmonar >40 mm Hg por cateterismo.
A considerar
Sujetos asintomáticos con gradiente pico ventrículo derecho-arteria pulmonar 30-39 mm Hg por cateterismo.
No recomendado
No está indicada en sujetos asintomáticos con gradiente pico ventrículo derecho-arteria pulmonar <30 mm Hg por cateterismo.

Tabla 4. Indicaciones de intervención en pacientes con EP valvular (Modificada de Warnes CA, 2008)
Recomendado
VB en pacientes asintomáticos con una válvula pulmonar abovedada y un gradiente pico instantáneo por Doppler mayor a 60 mm Hg o un gradiente medio mayor a 40 mm Hg (asociado a IP valvular de grado menor a moderado).
VB en pacientes sintomáticos con una válvula pulmonar abovedada y un gradiente pico instantáneo por Doppler mayor a 50 mm Hg o un gradiente medio mayor a 30 mm Hg (asociado a IP valvular de grado menor a moderado).
Tratamiento quirúrgico en pacientes con EP grave y asociación de hipoplasia del anillo pulmonar, IP grave, EP subvalvular, o EP supravalvular. También se prefiere la cirugía para la mayoría de válvulas pulmonares displásicas y cuando hay IT grave asociada o necesidad del procedimiento quirúrgico de Maze.
Cirujanos con entrenamiento y experiencia en enfermedad cardíaca congénita podrían llevar a cabo intervenciones del tracto de salida del VD y la válvula pulmonar.
A considerar
VB en pacientes asintomáticos con válvula pulmonar displásica y un gradiente pico instantáneo por Doppler mayor a 60 mm Hg o un gradiente medio mayor a 40 mm Hg.
VB en pacientes sintomáticos seleccionados con válvula pulmonar displásica y un gradiente pico instantáneo por Doppler mayor a 50 mm Hg o un gradiente medio mayor a 30 mm Hg.
No recomendado
No se recomienda VB en pacientes asintomáticos con un gradiente pico instantáneo por Doppler menor a 50 mm Hg y gasto cardíaco normal.
No se recomienda VB en pacientes sintomáticos con EP e IP grave.
No se recomienda VB en pacientes sintomáticos con un gradiente pico instantáneo por Doppler menor a 30 mm Hg.

Tabla 5. Indicaciones para la evaluación clínica y el seguimiento tras la intervención (Modificada de Warnes CA, 2008)
Recomendado
Se recomienda seguimiento clínico periódico en todos los pacientes tras valvulotomía quirúrgica o con balón, con especial atención al grado de IP; presión, tamaño y función de ventrículo derecho; e IT. La frecuencia del seguimiento se determinará por la gravedad de las anomalías hemodinámicas y debe ser al menos cada 5 años.

Bibliografía

- Azpitarte J, Alonso AM, García Gallego F, González Santos JM, Paré C, Tello A. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en valvulopatías. Rev Esp Cardiol. 2000;53(9):1209-78. PubMed **PMID: 10978237. Texto completo**
- American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to revise the 1998 guidelines for the management of patients with valvular heart disease); Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon AC Jr, Faxon DP, et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing Committee to Revise the 1998 guidelines for the management of patients with valvular heart disease) developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol. 2006;48(3):e1-148. PubMed **PMID: 16875962. Texto completo**
- Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, et al.; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to revise the 1998 guidelines for the management of patients with valvular heart disease). Endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol. 2008;52(13):e1-142. doi: 10.1016/j.jacc.2008.05.007. PubMed **PMID: 18848134. Texto completo**
- Braunwald E, Zipes DP, Libby P. Braunwald's Cardiología. 6ª ed. Madrid: Marbán; 2004. ISBN 13: 978-84-7101-432-0
- Bruce CJ, Connolly HM. Right-sided valve disease deserves a little more respect. Circulation. 2009;119(20):2726-34. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.776021. PubMed **PMID: 19470901**
- O'Rourke RA. Manual de Hurst. El corazón. 10ª edición. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana; 2002. ISBN 13: 978-84-486-0458-5.
- Kasper DL, Fauci AS, Longo DL, Braunwald E, Hauser SL, Jameson JL, editores. Harrison. Principios de Medicina Interna. 16ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2006. ISBN 13: 978-84-486-0665-7

- Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, Filippatos G, et al.; Task Force on the Management of Valvular Hearth Disease of the European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Guidelines on the management of valvular heart disease: The Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. Eur Heart J. 2007;28(2):230-68. PubMed [PMID: 17259184](#)
- Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Barón-Esquivias G, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). Eur Heart J. 2012;33(19):2451-96. doi: 10.1093/eurheartj/ehs109. PubMed [PMID: 22922415](#). [Texto completo](#)
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al.; American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease); American Society of Echocardiography; Heart Rhythm Society; International Society for Adult Congenital Heart Disease; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. Right ventricular outflow tract obstruction. In: ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. J Am Coll Cardiol. 2008;52(23):e197-206. PubMed [PMID: 19038677](#). [Texto completo](#)

Más en la red

- American College of Cardiology/American Heart Association Task Force. 2008 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. Circulation. 2008 Oct 7;118(15):e523-661. PubMed [PMID: 18820172](#)
- Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). Eur Heart J. 2012 Oct;33(19):2451-96. PubMed [PMID: 22922415](#)

Autores

- | | |
|------------------------------|---|
| ▪ Rocío Gómez Herreros | Médico Especialista en Medicina Interna (1) |
| ▪ Isabel Melguizo Moya | Médico Especialista en Medicina Interna (1) |
| ▪ Mª Asunción Navarro Puerto | Médico Especialista en Medicina Interna (1) |
| ▪ José María Cubero Gómez | Médico Especialista en Cardiología (2) |

(1) UGC Medicina Interna. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.
(2) UGC Cardiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Conflicto de intereses: No disponible.



Elsevier España S.L.U. © 2018. Todos los derechos reservados.

Esta web utiliza cookies. Para obtener mas información o denegar su uso, por favor visite la [Página de cookies](#).

[Términos y condiciones](#) - [Política de Privacidad](#) |

