

Tengo el honor de ser
el presente trabajo de **INDICE**

- I. INTRODUCCION
- II. ANTECEDENTES
- III. OBJETIVOS
- IV. HIPOTESIS
- V. CONSIDERACIONES GENERALES
- VI. MATERIALES Y METODOS
- VII. PRESENTACION Y ANALISIS DE DATOS
- VIII. CONCLUSIONES
- IX. RECOMENDACIONES
- X. BIBLIOGRAFIA
- XI. ANEXOS

Los defectos valvulares congénitos son hallazgos frecuentes, asociados con una o más anomalías congénitas del corazón (3, 8, 12, 14). A excepción de la válvula bicuspidéa aórtica, estos defectos valvulares raramente se encuentran como la lesión única (3).

De las valvulopatías congénitas, la estenosis pulmonar es la variedad más común en varios estudios (3, 4, 7, 10, 12), presentando en investigaciones extranjeras una incidencia que varía de 7.9% (10) a 8.57% (7) entre las diferentes malformaciones cardíacas. En nuestro medio, el último estudio revela una incidencia de 18.1% de estenosis pulmonar pura y combinada en relación con otras cardiopatías. (14) Además la estenosis pulmonar presenta la más alta incidencia en cualquier forma de cardiopatías congénitas entre hermanos (3%). (8) Esta anomalía suele asociarse con defectos del tabique interauricular, tetralogía de Fallot, persistencia del ductus arterioso, comunicación interauricular, y en persistencia del foramen oval (3, 4, 8, 12), también se ha asociado con otras valvulopatías como la estenosis aórtica, estenosis tricuspídea (8) y en pacientes con rubeola congénita (8, 10). Dependiendo del grado de la afección valvular pulmonar, algunos carecerán de importancia funcional y clínica, otros requerirán de un tratamiento quirúrgico para ser compatible con la función normal.

Siendo la estenosis pulmonar una entidad patológica común, se presenta este trabajo con el propósito de promover un mejor conocimiento de esta anomalía, efectuando un análisis de pacientes evaluados en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala, haciendo énfasis en las manifestaciones clínicas, cambios fisiopatológicos y otras variables, que son factores esenciales para el diagnóstico temprano y la institución del tratamiento adecuado.

II. ANTECEDENTES

La estenosis pulmonar por ser una anomalía asociada frecuentemente a otras cardiopatías, su estudio específico en nuestro medio muchas veces ha sido superficial. La presente investigación, es la primera de su género que se realiza en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala. Como antecedentes de importancia, se considerarán los siguientes:

- * "Estenosis pulmonar" trabajo de tesis efectuado por el Dr. Oscar O. Gutiérrez (6): estudio de 5 casos de estenosis pulmonar pura en el Hospital San Juan de Dios 1964.
- * "Características electrocardiográficas de las cardiopatías congénitas en Guatemala", trabajo de tesis efectuado por el Dr. Luis F. Soto: cambios electrocardiográficos en estenosis pulmonar. 1980.

Otros antecedentes son estudios extranjeros (Ver bibliografía), las cuales serán mencionados a través del trabajo.

III. OBJETIVOS

- 3.1. Estudiar, profundizar y actualizar los conocimientos sobre la estenosis pulmonar.
- 3.2. Conocer las manifestaciones clínicas, alteraciones fisiopatológicas más frecuentes que acompañan a la estenosis pulmonar.
- 3.3. Determinar los diferentes criterios más importantes para el diagnóstico y tratamiento adecuado de la estenosis pulmonar.
- 3.4. Comprender la importancia de conocer los diferentes medios investigativos como contribuyente al diagnóstico de la estenosis pulmonar.
- 3.5. Establecer datos concluyentes y objetivos de los pacientes estudiados con estenosis pulmonar en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala.

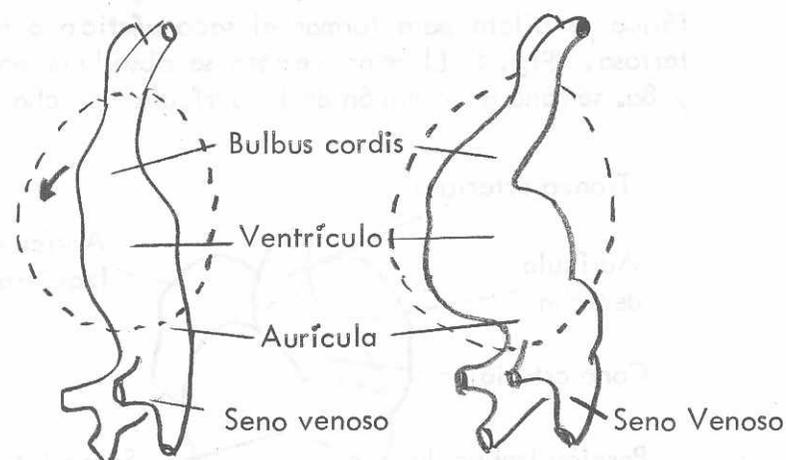
IV. HIPOTESIS

- 4.1. La estenosis pulmonar de tipo valvular, es el hallazgo patológico de mayor frecuencia.
- 4.2. La estenosis pulmonar pura es menos frecuente que la estenosis pulmonar asociada a otras cardiopatías.
- 4.3. La estenosis valvular y la estenosis indudibular solo pueden diferenciarse por estudios hemodinámicos.

V. CONSIDERACIONES GENERALES

5.1. Embriología normal de las válvulas semilunares

Gran parte del desarrollo cardíaco ocurre entre la 2a. y 8a. semana de la vida embrionaria. El tubo cardíaco vertical que descansa ventralmente al tracto intestinal, se forma a partir de la 2a. y 3a. semana. El corazón empieza a tomar forma de este tubo por medio de constricciones y dilataciones sucesivas, hasta formar desde la porción cefálica a la caudal, las siguientes estructuras: el bulbus cordis, el ventrículo primitivo, la aurícula primitiva y el seno venoso. (9, 10) (Fig. 1)



Durante la 4a. semana, el tubo cardíaco se dobla y se enrolla de manera que el ventrículo primitivo queda mirando hacia abajo y hacia adelante, y la aurícula mirando hacia arriba, hacia atrás. (Fig. 2, 3).

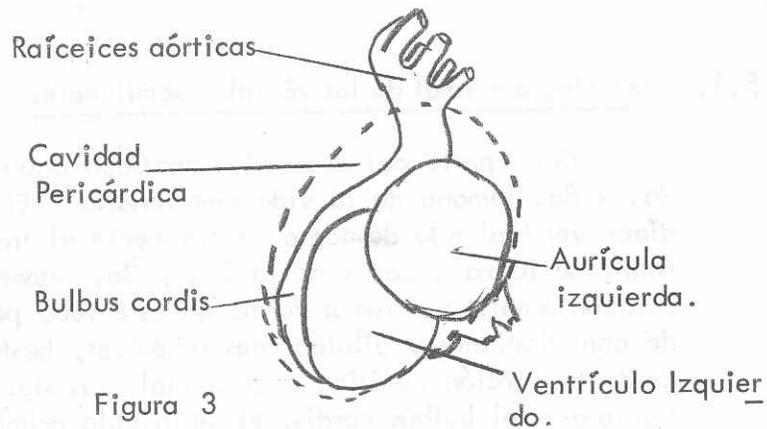


Figura 3

Por la 5ª. semana, la base del bulbus se funde con el ventrículo primitivo, mientras que su porción cefálica se dilata para formar el saco aórtico o tronco arterioso. (Fig.4) El seno venoso se absorberá entre la 6ª. y 8ª. semana a la región de la aurícula derecha.

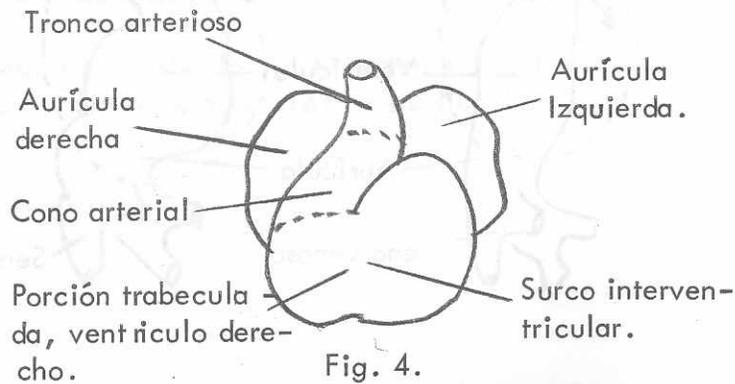


Fig. 4.

En la porción cefálica del tronco arterioso, aparecerá posteriormente un par de rebordes en oposición, estos rebordes se ponen en contacto, se fusionan y forman el septum o tabique troncal, que divide el tronco arterioso (saco aórtico) en tronco aórtico y pulmonar. (Fig.5) (9, 10)

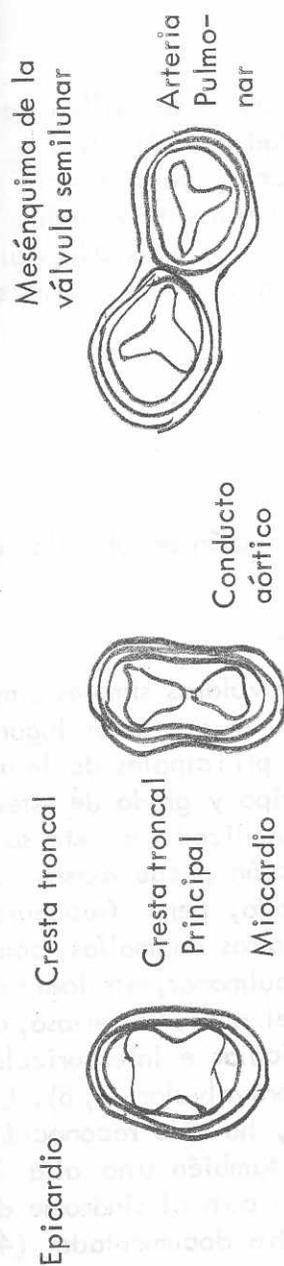


Fig. 5 Cortes transversales que pasan por el tronco arterioso a nivel de las válvulas semilunares.

Entre la 6ª. y 8ª. semana, cuando la tabicación ha terminado, se advierten en los rebordes del tronco aórtico y pulmonar, el primordio de las válvulas semilunares, estos tubérculos gradualmente experimentan excavación en la cara superior, originando las válvulas semilunares. (Fig. 6) (9)



Fig. 6 Válvulas Semilunares

5.2. Estenosis pulmonar

El término de estenosis pulmonar se utiliza tanto como para describir una anomalía aislada como a la asociada con otros defectos cardíacos, pero siempre con un tronco aórtico normal. Para el presente estudio, se utilizará la clasificación modificada de estenosis pulmonar por Abrahams y Wood (8), para su mejor comprensión:

5.2.1. Estenosis pulmonar simple:

A) Patología:

Dependiendo de la localización se subdivide en:

a) Estenosis supra valvular

Constricciones supra valvulares simples ó múltiples, pueden ocurrir en cualquier lugar a lo largo de las ramas principales de la arteria pulmonar. El tipo y grado de estenosis varía de leve y localizado a extenso y múltiples. Esta condición puede existir como una anomalía aislada, pero frecuentemente se asocia con otras anomalías como la estenosis valvular pulmonar, tetralogía de Fallot, persistencia del ductus arterioso, comunicación interventricular e interauricular y estenosis aórtica supra valvular (4, 8). Una tendencia familiar, ha sido reconocida en algunos pacientes, también una alta incidencia de asociación con el síndrome de rubeola congénita se ha documentado (4,

8). Estenosis aórtica supra valvular junto con la estenosis de las ramas de la arteria pulmonar, han sido observadas en la hiper calcemia idiopática de la infancia. (8)

b) Estenosis valvular

Esta es la forma más frecuente de la estenosis pulmonar (4, 8, 14), y ocurre cuando hay fusión de grado variable de las válvulas semilunares. Estas válvulas presentan forma en cúpula con membranas de grosor variado que protruyen en la arteria pulmonar y tiene una pequeña abertura central o excéntrica. Ocasionalmente pueden observarse como lesión única. (3, 4, 8) (Fig. 7)

c) Estenosis infundibular

Esta condición se debe a un fallo de involution del bulbus cordis, resultando por lo tanto en una obstrucción muscular o fibrosa del flujo hacia afuera del ventrículo de recho. El sitio de obstrucción puede estar cercano a la válvula o estar muy por debajo de ella. (8) Este tipo de estenosis pura con una válvula pulmonar normal es rara. (1, 3) (Fig. 8)



Figura No. 7
Estenosis valvular

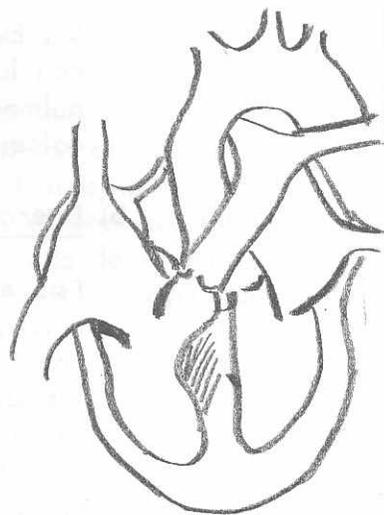


Figura No. 8
Estenosis Infundibular

d) Estenosis combinada

Ocurre a menudo cuando la válvula pulmonar es anormal y la estenosis infundibular se debe a la hipertrofia del ventrículo derecho, secundaria a la estenosis valvular. (8). Puede ocurrir también asociación de estenosis supravalvular y estenosis valvular.

B) Hemodinamia:

En la estenosis pulmonar, la obstrucción del flujo pulmonar desde el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar resultará en un aumento de la presión sistólica e hipertrofia del ventrículo derecho. El grado de cambio

dependerá del grado de la estenosis pulmonar. (4, 8, 10, 13). En casos severos, la presión del ventrículo derecho puede ser mucho mayor que la presión sistólica sistémica. La presión de la arteria pulmonar por lo general se encuentra normal o baja, a excepción de la estenosis supravalvular severa múltiple, en donde además de presentar un aumento de presión en el ventrículo derecho, la presión estará elevada en la arteria pulmonar proximal al sitio de obstrucción. En cuanto la saturación de oxígeno, se encontrará normal y el gasto cardíaco bajo y fijo.

En presencia de un gasto cardíaco normal, un gradiente de presión sistólica transvalvular máxima entre 50 y 100 mmHg, se considerará como una estenosis moderada, debajo o arriba de ese nivel, se clasificará como estenosis leve y severa respectivamente. (4,8)

C) Manifestaciones Clínicas

La severidad de la lesión obstructiva más que el sitio de estrechamiento, es el determinante más importante del curso clínico que su cederá.

En pacientes con estenosis pulmonar leve, usualmente no presentan síntomas alguno y demuestran poco o ninguna progresión de la severidad de obstrucción a medida que crecen. La presión venosa y el pulso están normales. El corazón es de tamaño normal. Un

soplo pulmonar sistólico de ejección, es audible, acompañado de un thrill en el área pulmonar, este soplo se encuentra generalmente precedida por un sonido de ejección pulmonar. El 2o. ruido cardíaco, se encuentra desdoblado, con un componente pulmonar retardado de intensidad normal.

En la estenosis moderada, los signos físicos son similares al de la estenosis pulmonar leve pero con variable exageración. La progresión de la severidad obstructiva es relativa y se refleja por el crecimiento físico desproporcionado del paciente. La presión venosa puede estar levemente elevada con una onda "a" intrínseca. Un levantamiento esternal del ventrículo derecho puede ser palpable. El soplo sistólico de ejección esta acentuada en la telesístole y el sonido de ejección pulmonar, puede o no estar presente. El 2o. ruido, se encuentra desdoblado con un componente pulmonar retardado y disminuido.

Pacientes con estenosis pulmonar severa, generalmente presentan cierto grado de disnea de esfuerzo y tolerancia al ejercicio disminuido. La cianosis periférica puede estar presente y se debe a un gasto cardíaco pequeño, que se compensa con la vasoconstricción para disminuir el flujo sanguíneo a través de la piel. La intensidad de la cianosis varía, puede ser prominente, pero a menudo es leve e intermitente, aumentando al llanto y a la alimentación. Recién nacidos con estenosis

severa, tendrán cianosis severa con signos de insuficiencia cardíaca temprana. La presión venosa usualmente está elevada y se debe a una onda "a" presistólica yugular grande, que algunas veces se transmite al hígado como una pulsación presistólica. Este hallazgo junto con un 4o. ruido cardíaco audible, refleja la contracción vigorosa auricular. (4, 8) Ocasionalmente una onda "c" yugular grande es evidente, y se debe a la incompetencia tricúspidea funcional. El corazón está moderado o extremadamente grande, con un levantamiento esternal y paraesternal ventricular derecho notable, que puede extenderse hasta la línea media clavicular. Un soplo sistólico fuerte de ejección es audible, acompañado en un thrill en el área pulmonar que puede irradiarse sobre todo el precordio, en el cuello y en la espalda. El soplo tiene una acentuación telesistólica, que frecuentemente se entrelaza con el 2o. ruido del componente aórtico y algunas veces es precedida por un sonido de ejección. El componente pulmonar del 2o. ruido puede ser inaudible o muy tardía y suave. En presencia de una gran onda "a" venosa, también se puede auscultar un galope presistólico auricular derecha.

En la estenosis infundibular, las manifestaciones clínicas son similares a las anteriores, en excepción de que el thrill sistólico y el soplo son detectados principalmente a nivel del 3o. y 4o. espacio paraesternal izquierdo, pero puede irradiarse ampliamente.

En cuanto a la estenosis pulmonar supra- valvular, el diagnóstico se debe sospechar por la presencia de soplos en lugares no usuales sobre el tórax anterior y posterior. Estos soplos son generalmente mesosistólicos, pero pueden ser continuos o sisto-diastólicos. Con frecuencia los signos físicos son denominados por las anomalías asociadas. Ej: Tetralogía de Fallot.

D) Electrocardiografía

El electrocardiograma puede ser de gran ayuda para diagnosticar y determinar la severidad de la estenosis pulmonar, así mismo como para evaluar la efectividad de la valvulotomía post-operatoria.

Los hallazgos electrocardiográficos más frecuentes en la estenosis pulmonar son:

- * Estenosis leves: electrocardiogramas pueden estar normales.
- * Estenosis moderada y severa:
 - Desviación del eje hacia la derecha.
 - Hipertrofia auricular derecha representada por una onda P alta y picuda, que pueden observarse en D II y V I (4).
 - Hipertrofia ventricular derecha con patrón qR y onda R muy alta en V I (10).

E) Radiografía

En la radiografía de tórax, pacientes con estenosis pulmonar leve o moderada, por lo general muestran un corazón de tamaño normal. (4). En presencia de estenosis valvular, la dilatación post-estenótica de la arteria pulmonar principal puede ser evidente. Pacientes con obstrucción severa, el corazón puede estar agrandado moderado o gruesamente, con prominencia de la aurícula y ventrículo derecho. La vascularidad intrapulmonar está disminuido.

En la estenosis infundibular, la dilatación post-estenótica no es usual. En cuanto a la estenosis supra-valvular, la radiografía presentará prominencia cardíaca y de la arteria pulmonar principal, en algunos casos, pequeñas sombras vasculares intrapulmonares pueden visualizarse y estas corresponden en el arteriograma a áreas de dilatación post-estenótica. La vascularidad pulmonar está normal.

F) Cateterismo cardíaco y angiocardiógrafa

El cateterismo cardíaco y angiocardiógrafa en el ventrículo derecho son necesarios para localizar el sitio de obstrucción, evaluar su severidad y para documentar la coexistencia de otras malformaciones cardíacas. (4, 8)

En la estenosis valvular pulmonar, el cateterismo demuestra un gradiente brusco de

presión a través de la válvula pulmonar, la magnitud de ella dependerá de la severidad de la obstrucción. La presión de la arteria pulmonar estará normal o baja y la presión sistólica ventricular estará entre 30 y 50 mmHg en casos leves, entre 50 y 100 mmHg en casos moderados y en casos severos, la presión será mayor que la presión sistólica sistémica. La ventriculografía derecha selectiva demostrará la obstrucción. El flujo de medio de contraste a través de la válvula estenótica, revelará la arteria pulmonar dilatada. Se visualizará también la válvula anormal y la hipertrofia subvalvular que puede intensificar la obstrucción.

En la estenosis pulmonar infundibular asociada a la estenosis valvular, dos gradientes de presión pueden detectarse durante el cateterismo, una entre el ventrículo derecho y la cámara infundibular, otra entre esta cámara con la arteria pulmonar. La angiografía selectiva puede ser diagnóstica en la mayoría de los casos, demostrando la presencia de la cámara infundibular y la anomalía de la válvula pulmonar. Sin embargo, es importante comprobar que el septum ventricular esté intacto, porque el cuadro clínico de la estenosis infundibular aislada imita el de la tetralogía de Fallot acianótica.

Gradientes de presión a través de las áreas de obstrucción pueden ser demostrados por cateterismo cardíaco en la estenosis su-

pravalvular, sin embargo, estos gradientes no son fácilmente identificados si coexiste con una obstrucción del flujo ventricular derecho hacia fuera, ya que la presión en la arteria pulmonar principal estará normal o bajo en estos pacientes.

G) Complicaciones

Insuficiencia cardíaca es la complicación más común, y ocurre en casos severos a cualquier edad. La endocarditis bacteriana subaguda no es común. (8).

H) Evolución

El curso y pronóstico de la estenosis pulmonar depende de la severidad de la estenosis. Recién nacidos con síntomas en la 1.ª semana de vida, tendrán por lo general una estenosis severa y mal pronóstico, ya que desarrollan insuficiencia cardíaca congestiva en el 1er. año. Casos de estenosis leve pueden llevar una vida normal sin tratamiento específico, al igual sucede con la estenosis pulmonar moderado. Sin embargo, en este último el progreso debe evaluarse a intervalos regulares.

El progreso de una obstrucción del flujo ventricular derecho hacia afuera está indicado por cambios de soplos sistólicos, con el desarrollo de una acentuación telesistólica. Generalmente existe una buena correlación entre

la amplitud del desdoblamiento del 2o. ruido cardíaco y la presión ventricular derecha máxima, siendo que la duración del desdoblamiento (en milisegundos) se aproxima a la presión ventricular máxima (mmHg). Ej: Presión sistólica Ventricular derecha de 80 mmHg cuando el desdoblamiento dura 80 milisegundos. Signos electrocardiográficos progresivos de hipertrofia ventricular derecha también indican obstrucción del flujo externo del ventrículo derecho.

1) Tratamiento:

Recién nacidos con estenosis severa requerirán de tratamiento quirúrgico lo más pronto posible. Casos leves y moderados, no requieren de tratamiento específico, y estos pacientes deben ser alentados, en llevar una vida normal. En caso de efectuársele cirugía dental, del oído, de la nariz y de la garganta, deben ser cubiertos con profilaxia de antibiótico.

Todo paciente con estenosis pulmonar severa, requerirán de tratamiento quirúrgico. El más indicado es la corrección abierta, que mediante la circulación extracorpórea, se efectúa una arteriotomía en la arteria pulmonar y las hojas valvulares son separadas por incisiones en la fusión de las comisuras. El empleo de circulación extracorpórea también permite la corrección simultánea de defectos coexistentes del tabique interauricular y de la este-

nosis infundibular, cuando exista. Hay una excepción en la "estenosis valvular en la lactancia", esta alteración tiende a producir insuficiencia cardíaca congestiva y muerte a menos que se alivie la estenosis. En esta circunstancia, la sección transventricular de la válvula con valvulótomo es rápida, segura y bastante eficaz. (13) La corrección abierta de la estenosis valvular pulmonar produce buenos resultados y son raros las recaídas.

El tratamiento de la estenosis infundibular consiste en resección de esta estenosis con corazón abierto, empleando también circulación extracorpórea. En cuanto a la estenosis múltiple periférica que la arteria pulmonar, son usualmente no operables, pero el estrechamiento de una rama simple o en la bifurcación del tronco pulmonar principal, pueden ser corregidos.

Buenos resultados post-operatorios son comprobados por la reducción o abolimiento del gradiente a través de la válvula pulmonar. La incompetencia valvular pulmonar por valvuloplastia, puede suceder, aunque parezca tener poco significado clínico. (8)

5.2.2 Estenosis pulmonar con derivación arteriovenosa

La estenosis valvular e infundibular o ambas, pueden estar asociadas con otras anomalías cardíacas con derivación de izquierda-derecha como la comunicación interauricular e interventricular y la persistencia del ductus arterioso.

a) Estenosis pulmonar con comunicación interauricular

Esta anomalía es rara. Pacientes con estenosis valvular dominante y una pequeña comunicación interauricular, el cuadro clínico predominante es el de la estenosis valvular pulmonar. Si el flujo a través del defecto auricular es grande y la estenosis pulmonar leve, la manifestación clínica será similar al de la comunicación interauricular, pero el soplo es áspero y se acompaña frecuentemente de un thrill. El diagnóstico puede hacerse durante el cateterismo, cuando se demuestra una derivación izquierda-derecha a nivel auricular y la presencia de gradiente de presión a través de la válvula pulmonar. La angiografía selectiva también demostrará la presencia de la estenosis pulmonar y con la técnica de dilución del indicador, confirmará la derivación izquierda-derecha a través del defecto auricular.

b) Estenosis pulmonar con comunicación interventricular

Al igual que el anterior, si la comunicación interventricular es dominante, dominará el cuadro clínico y la presencia de estenosis pulmonar no será reconocible. Sin embargo, durante el cateterismo, un gradiente será demostrado a través de la válvula pulmonar y la derivación izquierda-derecha será evidente a nivel ventricular.

Si el defecto interventricular es pequeño y la estenosis pulmonar valvular e infundibular es dominante, el cuadro será difícil de reconocer. En casos raros, pacientes con comunicación interventricular pueden desarrollar hipertrofia ventricular progresiva con estenosis infundibular, que ocultará la presencia del defecto septal. Con una ventriculografía izquierda selectiva, se podrá comprobar si el septum está intacto.

c) Estenosis pulmonar con persistencia del ductus arterioso

En estos casos, además de los signos de estenosis pulmonar, un soplo en maquinaria es audible sobre el área pulmonar. La atresia pulmonar se excluye por la ausencia de cianosis y la presencia de dilatación post-esténica de la arteria pulmonar.

5.2.3 Estenosis pulmonar con derivación venoarterial

a) Estenosis pulmonar con comunicación interauricular (Trilogía de Fallot) o persistencia del foramen ovale

Como en los casos anteriores, pacientes con estenosis valvular e infundibular moderado o severa, tendrán hipertensión sistólica ventricular derecha. Si además, la aurícula derecha tiene dificultad en vaciarse durante la diástole ventricular derecha, la presión auricular derecha aumentará, resultando en una

derivación de derecha-izquierda a través del defecto auricular y en cianosis. Consecuencias similares ocurrirán si existe persistencia del foramen ovale.

La cianosis puede presentarse al nacimiento o tardíamente durante la adolescencia, acompañándose en estos casos de dedos hipocráticos y policitemia. La presión venosa yugular estará aumentada con una onda "a" intrínseca. Otros signos físicos, serán semejantes a los de la estenosis valvular pulmonar severa.

b) Estenosis pulmonar y comunicación interatrial

Esta condición es semejante al de la tetralogía de Fallot.

VI. MATERIALES Y METODOS

6.1. Materiales de Investigación

- 28 registros médicos de pacientes con Estenosis Pulmonar, estudiados hemodinámicamente en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala desde Septiembre 1975 a Enero 1980.
- Referencias bibliográficas en la biblioteca de la Universidad de San Carlos de Guatemala y Hospital Roosevelt (Ver Bibliografías).

6.2. Métodos

- Revisión, actualización y documentación sobre el tema de Estenosis Pulmonar de los diferentes materiales investigados.
- Revisión, evaluación y recolección de datos de los registros médicos de pacientes con Estenosis Pulmonar, tomando en cuenta los siguientes parámetros:
 - Edad y sexo
 - Antecedentes
 - Síntomas y signos
 - Rx de tórax
 - Electrocardiograma

- Cateterismo cardíaco y angiografía
 - Hallazgos operatorios y complicaciones
- c) Tabulación de los datos obtenidos y presentación del mismo en tablas adecuadas.
- d) Interpretación, análisis y discusión de los datos obtenidos, comparándolos con otros estudios efectuados sobre el mismo.

VII. PRESENTACION Y ANALISIS DE DATOS

CUADRO No. 1

"DISTRIBUCION POR SEXO Y EDAD DE 28 CASOS DE ESTENOSIS PULMONAR"

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

SEXO EDAD	M		F	
	M	%	F	%
0 - 9	6	21.40	5	17.80
10 - 19	6	21.40	5	17.80
20 - 29	1	3.50	2	7.10
30 - 39	0	0	3	10.70
40 - 49	0	0	0	0
TOTAL	13	46.30	15	53.40

En el presente cuadro, se puede observar el leve predominio del sexo femenino (53.40%), encontrando en este estudio. Sin embargo, revisando literatura (1) se reporta que la Estenosis Pulmonar pura se dá por igual en ambos sexos.

La mayor incidencia de pacientes con Estenosis Pulmonar puras y combinadas fué durante las 2 primeras décadas de la vida (78.40%), época en que se les diagnosticó la anomalía.

CUADRO No. 2

"ANTECEDENTES DE 28 PACIENTES CON
ESTENOSIS PULMONAR"

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

ANTECEDENTES	No.	%
IRS Frecuentes	6	21.40
Amigdalitis frecuentes	4	14.20
Sin antecedentes	18	64.40
TOTAL	28	100.00

Llama la atención en este cuadro de que 18 pacientes (64.40%) del grupo estudiado no presentaba antecedentes alguno. Y los únicos referidos fueron IRS y Amigdalitis frecuentes (10 pacientes, 35.70%).

En el presente estudio, no se pudo documentar la asociación de Estenosis Pulmonar con rubeola congénita e incidencia simultánea de Estenosis Pulmonar entre hermanos.

CUADRO No. 3

"SINTOMAS EN 28 PACIENTES CON
ESTENOSIS PULMONAR"

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

SINTOMAS	No.	%	100%
Disnea por esfuerzo	17	94.40	
Crisis de cianosis	6	33.30	
Palpitaciones	4	22.20	
Dolor precordial	2	11.10	
Ortopnea	2	11.10	64.25
Cefalea	1	5.50	
Disnea paroxística nocturna	1	5.50	
Lipotimias	1	5.50	
Mareos	1	5.50	
Tos	1	5.50	
Asintomáticos	10		35.70

CUADRO No. 4

"SIGNOS EN 28 PACIENTES CON
ESTENOSIS PULMONAR"

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

SIGNOS	No.	%
Soplo sistólico de ejección pulmonar	27	96.40
Thrill	11	39.20
S ₂ desdoblado	9	32.10
S ₂ Reforzado	7	25.00
S ₂ desdoblado fijo *	4	14.20
S ₂ Débil	3	10.70
Chasquido protosistólico	2	7.10
Cianosis	2	7.10
Hipocratismo	2	7.10
Levantamiento esternal del ventrículo derecho	1	3.50

* Los 4 pacientes en que se encontraron desdoblamiento -
fijo del segundo ruido, tenían asociado Estenosis Pulmo-
nar a comunicación interauricular.

Las sintomatologías más frecuentes encontradas fueron: grados variables de disnea por esfuerzo (94.40%) según la severidad de Estenosis Pulmonar. Seguidos de crisis de cianosis (33.30%), palpitaciones (22.20%), etc. Sin embargo el 35.70% de los pacientes fueron asintomáticos, por lo que demuestra la importancia de un examen físico adecuado, donde puede encontrarse soplo sistólico de ejección pulmonar, Thrill y desdoblamiento de segundo ruido como signos más frecuentes de la Estenosis Pulmonar (Cuadro 3 y 4).

CUADRO No. 5

"HALLAZGOS RADIOLOGICOS EN 28 PACIENTES CON ESTENOSIS PULMONAR"

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

HALLAZGOS RADIOLOGICOS	No.	%	100%
Dilatación del cono de la arteria pulmonar	16	64	89.20%
Crecimiento ventrículo derecho	13	52	
Disminución de la vascularidad pulmonar	5	20	
Aumento de la vascularidad intrapulmonar	3	12	
Crecimiento aurícula derecha	2	8	
Crecimiento ventrículo izquierdo	2	8	
Crecimiento aurícula izquierda	1	4	
Dilatación de la aorta	1	4	10.70%
RADIOGRAFIA NORMAL	3		

CUADRO No. 6

"CAMBIOS ELECTROCARDIOGRAFICOS EN 28 PACIENTES ESTENOSIS PULMONAR"

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

CAMBIOS ELECTROCARDIOGRAFICOS	No.	%	100%
Crecimiento ventrículo derecho	17	70.80	85.70%
Eje hacia la derecha	16	66.60	
Crecimiento ventrículo izquierdo	7	29.10	
Bloqueo incompleto de rama de racha del Haz de His (BIRDHH)	6	25.00	
Sobrecarga sistólica ventrículo derecho	6	25.00	
Crecimiento aurícula derecha	5	20.80	
Isquemia subepicárdica antero lateral y cara diafragmática	3	12.50	
Crecimiento aurícula izquierda	2	8.30	
Bloqueo completo de rama derecha del Haz de His (BCRDHH)	1	4.10	
Hemibloqueo anterior izquierdo	1	4.10	
Taquicardia sinusal	1	4.10	
ELECTROCARDIOGRAMA NORMAL	4		14.20%

En el cuadro 5 y 6 se muestra que los hallazgos radiológicos y electrocardiográficos más frecuentes encontrados, coincidieron con otros estudios. Las cuales fueron: Dilatación del cono de la arteria pulmonar, Crecimiento del ventrículo derecho, Disminución de la vascularidad pulmonar y Crecimiento ventrículo derecho, desviación del eje hacia la derecha respectivamente.

CAMBIO ELECTROCARDIOGRAFICO	No.	%
Crecimiento ventrículo derecho	17	70.80
Eje hacia la derecha	16	66.60
Crecimiento ventrículo izquierdo	7	29.10
Bloqueo incompleto de rama derecha del Haz de His (BRDHH)	6	25.00
Sobrecarga sistólica ventrículo derecho	6	25.00
Crecimiento aurículo derecho	5	20.80
Insuficiencia aórtica anterior lateral y cara diastólica	3	12.50
Crecimiento aurículo izquierdo	2	8.30
Bloqueo completo de rama derecha del Haz de His (BCRDHH)	1	4.10
Hemibloqueo anterior izquierdo	1	4.10
Todocardia sinusal	1	4.10
NORMAL	4	14.20

CUADRO No. 7

"HALLAZGOS DE CATETERISMO CARDIACO EFECTUADOS EN 28 PACIENTES CON ESTENOSIS PULMONAR"

HALLAZGOS	No.	%	
Estenosis Pulmonar	13	46.40	1 EP subvalvular
Estenosis Pulmonar más Comunicación interauricular	9	32.10	
Estenosis Pulmonar más Comunicación interventricular	2	7.10	1 EP valvular más infundibular
Estenosis Pulmonar más Estenosis aórtica	2	7.10	
Estenosis Pulmonar más Persistencia conducto arterioso	1	3.50	
Estenosis Pulmonar más Comunicación interauricular y Comunicación interventricular	1	3.50	1 EP valvular más infundibular

PRESION SISTOLICA VENTRICULO DERECHO	No.	%
- 50 mm Hg	14	50
50 - 100 mm Hg	10	35.70
+ 100 mm Hg	4	14.20

En el presente cuadro se puede observar:

- 1.- Los hallazgos por cateterismo cardíaco de defectos aislados 13 casos (46.40%) y defectos asociados a otras anomalías 15 casos (53.30%), lo cual explica la amplia gama de síntomas, signos hallazgos de estudios especiales presentados en los cuadros 3 a 6.
- 2.- Del presente estudio, únicamente 2 pacientes (7.10%) presentaron Estenosis Pulmonar de la variedad mixta y 1 paciente (3.50%) Estenosis Pulmonar subvalvular.
- 3.- Dependiendo de la presión sistólica del ventrículo derecho fueron catalogados en Estenosis Pulmonar leves (14 casos, 50%), Moderadas (10 casos, 35.70%) y severas (4 casos, 14.20%).

CUADRO No. 8

"TRATAMIENTO EMPLEADO EN 28 PACIENTES CON ESTENOSIS PULMONAR"

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

TRATAMIENTOS	No.	%
Médico Quirúrgico	10	35.70
Médico	18	64.20
TOTAL	28	99.90

CUADRO No. 9

"COMPLICACIONES POSTOPERATORIO DE PACIENTES CON ESTENOSIS PULMONAR"

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

COMPLICACIONES	No.	%
Fibrilación Ventricular	1	10
SIN COMPLICACIONES	9	90

En cuanto al tratamiento instituido (cuadro 8), el 35.70% de los pacientes estudiados se les efectuaron reparación quirúrgica mediante plastia de la válvula pulmonar y/o cierre de la anomalía asociada.

El 64.20% restante de los pacientes ya sea por lo leve, del caso no necesitan cirugía o se encuentran pendientes de tratamiento quirúrgico. Con respecto a complicaciones postoperatoria (cuadro 9) únicamente un paciente presentó fibrilación ventricular. La mortalidad operatoria fue de 0% en el presente estudio.

35.70	10	Médica Quirúrgica
64.30	18	Médica
00.00	TOTAL	

CUADRO No. 8

COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS DE PACIENTES CON

ESTENOSIS PULMONAR

Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala
(Sept. 1975 - Ene. 1980)

0	0	COMPLICACIONES
10	1	Fibrilación Ventricular
90	9	SIN COMPLICACIONES

VIII. CONCLUSIONES

- Se determinó en el presente estudio la importancia de un examen físico de rutina adecuado, en busca de los signos más frecuentes de Estenosis Pulmonar, ya que se demostró la ausencia de antecedentes y síntomas en un alto porcentaje de pacientes al momento de obtener la historia medica (64.40 y 35.70% respectivamente).
- La correlación clínica con estudios radiológicos, electrocardiográficos y hemodinámicos nos permite el diagnóstico temprano y correcto del problema, así mismo determinar la severidad del caso y la conducta adecuada a seguir.
- Se comprobó las 3 hipótesis planteadas, por medio de cateterismos cardíacos, en la que se demostró:
 - Una mayor frecuencia, de Estenosis Pulmonar asociada a otras anomalías (53.30%) que el defecto aislado (46.40%).
 - La variedad valvular de Estenosis Pulmonar fue la más común (89.20%).
 - Diferenciándose la variedad valvular de la infundibular únicamente por estudio hemodinámico, al lograrse determinar 2 gradientes de presión en esta última a nivel del ventrículo derecho y arteria pulmonar.

IX. RECOMENDACIONES

1. Enfatizar el estudio e investigación de la valvulopatía congénita más común y su asociación frecuente con otras cardiopatías.
2. Hacer conciencia que un examen físico de rutina adecuado, asociado a estudios especiales indicado, es de vital importancia para el diagnóstico temprano y correcto de la Estenosis Pulmonar. Así mismo en la determinación del grado de severidad del caso y las pautas de tratamiento a seguir.
3. Correlacionar la presión sistólica del ventrículo derecho en la Estenosis Pulmonar pura con la amplitud de la onda R en la precordial V₁ del electrocardiograma para tener una idea de la severidad de Estenosis (14).

X. BIBLIOGRAFIA

1. BURCHELL, Howard
"Enfermedades congénitas del corazón: Estenosis pulmonar pura"
Tratado de Medicina Interna de Cecil-Loeb
Nueva Editorial Interamericana 14 Ed.
México 1977. pp. 1118-1120
2. CASTAÑEDA * ZUÑIGA Wr et al
"Radiologic diagnosis of different types of pulmonary stenosis"
Cardiovascular Radiol 1 (1):45-57 1977-1978
3. FRIEDBERG
"Pulmonary stenosis"
Disease of the Heart
Saunders pp. 675-676
4. FRIEDMAN, William & Braunwald, Eugene
"Congenital heart disease: Pulmonary stenosis with intact ventricular septum"
Harrison's Principle of Internal Medicine 8th Ed.
McGraw-Hill Inc. 1978 pp 1162
5. GOMEZ-ENGLER et al
"Critical pulmonary valve stenosis with intact ventricular septum"
Thorac Cardiovasc. Surg 27 (3): 160-3, June 1979
6. GUTIERREZ ORTIZ, Oscar O.
Trabajo de tesis: "Estenosis Pulmonar"
Universidad de San Carlos de Guatemala, Junio 1964

7. HURST Jr., David C.
The Heart
McGraw-Hill 1978
8. KAPLAN, Samuel
"Pulmonic stenosis (with normal aortic root); Infundibular stenosis, pulmonic stenosis with arteriovenous shunt & venoarterial shunt; Pulmonary arterial branch stenosis"
Nelson Textbook of Pediatrics
WB Saunders 10th Ed. 1975, pp. 1054-1058
9. LANGMAN Jan
"Desarrollo normal y anormal del corazón"
Embriología Médica
Nueva Editorial Interamericana 2a. Ed.
México 1969, pp. 171, 182-3, 188-9
10. MARKOWITZ, Milton
"Congenital heart disease: Pulmonary stenosis with normal aortic root"
Disease of The Newborn, Schaffer/Avery
W.B. Saunders 4th Ed. 1977 pp 255-257.
11. "Natural History of Valvular Pulmonary Stenosis in Children Below the Age of Two Years. Long-Term Follow-Up with Serial Heart Catheterizations"
Wennevold A, et al
Eur J. Cardiol 8 (3): 371-8, Oct 78
12. ROBBINS, Stanley L.
"Cardiopatías congénitas"
Tratado de patología
Nueva editorial Interamericana 3ra. Ed.
México 1968 pp. 487

13. SABISTON Jr, David C.
"Estenosis pulmonar con tabique interventricular intacta"
Tratado de Patología-Quirúrgica de Davis-Christopher
Nueva Editorial Interamericana 6a. Ed.
México 1974, pp 1889-1897
14. SOTO V., Luis F.
"Estenosis pulmonar pura y combinada"
Trabajo de tesis: Características electrocardiográficas de las cardiopatías congénitas en Guatemala
Universidad de San Carlos de Guatemala, Marzo 1980
pp. 34-40

XI. ANEXO

Los registros médicos de 28 pacientes con Estenosis pulmonar estudiados en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala, y que fueron utilizados para la realización del presente trabajo, son los siguientes:

6-313	297-590	501-661	608-974
0-161	321-854	622-128	420-896
4-061	616-307	687-538	697-017
9-033	456-459	573-300	649-986
7-402	313-424	691-643	640-787
3-004	488-981	702-247	721-501
1-700	541-268	722-534	685-455

Jenny Tseng
Br. JENNY TSENG

[Signature]
ICO BIANCHI G.
Asesor.

[Signature]
Dr. FEDERICO ALFARO A.
Revisor.

[Signature]
R ALFREDO NUILA E.
r de Fase III

[Signature]
Dr. RAUL A. CASTILLO R.
Secretario

[Signature]
Dr. ROLANDO CASTILLO MONTALVO
Decano.