

Caso de interés radiológico

Estenosis pulmonar con válvula Unicúspide. Diagnóstico por Resonancia Magnética Cardíaca. Informe de caso.

Pulmonary stenosis with Unicuspid valve. Diagnosis by Cardiac Magnetic Resonance. Case report.

*Pitti Isabel, *Tong Matthew, *Po José, *William Ronald, *Biederman Robert.

*Hospital General de Allegheny, Pittsburgh PA, USA.

Palabras claves:

válvula pulmonar unicúspide, estenosis pulmonar, resonancia magnética cardíaca.

Keywords:

unicuspid pulmonary valve, pulmonary stenosis, cardiac magnetic resonance.

Correspondencia a:
Isabel Pitti

Correo electrónico:
prideprejudice70i@gmail.com

Conflicto de interés: La autora declara no tener conflicto de interés alguno asociado a esta publicación.

Resumen

La etiología más común de estenosis de la válvula pulmonar es congénita. La evaluación de la morfología de la válvula y de las estructuras adyacentes son importantes para correlacionar los síntomas del paciente y determinar el tratamiento. La estenosis pulmonar suele estar asociada con algún grado de obstrucción muscular subvalvular debido a la hipertrofia del miocardio del ventrículo derecho.

La morfología unicúspide de la válvula pulmonar es rara y su identificación es muy difícil en la ecocardiografía especialmente en los ancianos que tienen calcificación valvular. Presentamos el caso de una paciente femenina de 56 años de edad con estenosis pulmonar sintomática de etiología confusa en la que la evaluación por resonancia magnética cardiovascular (RMC) define la morfología de la válvula, severidad de la estenosis pulmonar y del tracto de salida del ventrículo derecho, tamaño y función ventricular derecha y dilatación postestenótica de arteria pulmonar.

Abstract

The most common etiology of pulmonary valve stenosis is congenital. The evaluation of the morphology of the valve and of the adjacent structures is important to correlate the patient's symptoms and determine the treatment. Pulmonary stenosis is usually associated with some degree of subvalvular muscle obstruction due to hypertrophy of the myocardium of the right ventricle.

The unicuspid morphology of the pulmonary valve is rare and its identification is very difficult in echocardiography, especially in the elderly who have valvular calcification. We present the case of a 56-year-old female patient with symptomatic pulmonary stenosis of confused etiology in which the evaluation of cardiovascular magnetic resonance (CMR) defines the morphology of the valve, severity of the pulmonary stenosis and the outflow tract of the ventricle, right, size and right ventricular function and poststenotic dilatation of the pulmonary artery.

INTRODUCCIÓN

La estenosis de la válvula pulmonar suele ser una lesión aislada [1, 2,3]. Ocurre en aproximadamente 7% a 12% de todas las cardiopatías congénitas (CC) y representa el 80-90% de todas las lesiones que causan obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) [11]. También puede formar parte de enfermedades cardíacas congénitas complejas como Tetralogía de Fallot o, en la

mayoría de los casos (80%), se produce de forma aislada. Muy raramente su etiología es reumática. En este caso, ocurre comúnmente en combinación con otras enfermedades valvulares [2,7].

Se dispone de información limitada para la clasificación morfológica de las válvulas pulmonares quirúrgicamente extirpadas. En la literatura encontramos solo un caso reportando un hallazgo intraoperatorio de válvula pulmonar unicúspide [8]. La mayoría de los autores han clasificado la válvula pulmonar congénita anormal de acuerdo al en-

grosamiento de las valvas con o sin fusión comisural en válvulas unicúspide, bicúspide, tricúspide y quadricúspide o válvula acomisural (estructura de forma de cúpula con una abertura central), unicomisural y displásicas (cúspides poco móviles con engrosamiento mixomatoso y anillo valvular pequeño, con frecuencia parte del síndrome de Noonan). La evaluación de la morfología de la válvula y las estructuras adyacentes son importantes para el tratamiento del paciente [3,6]: Por ejemplo, las válvulas displásicas responden mal a la dilatación con balón [3,4]. También la estenosis pulmonar valvular se asocia a menudo con un cierto grado de obstrucción muscular subvalvular resultante de la hipertrofia del ventrículo derecho que debe tomarse en cuenta en el pronóstico y morbimortalidad del paciente [7].

La resonancia magnética cardiovascular (RMC) es el estándar de oro para la evaluación de la morfología de la válvula, la severidad de la estenosis pulmonar, si hay o no obstrucción del tracto de salida ventricular derecho como hallazgo anatómico o en función del tamaño y fun-

ción ventricular derecha, y formación de aneurismas de la arteria pulmonar [5]. En este caso, presentamos un raro hallazgo de válvula pulmonar unicúspide y el papel de la RMC en el abordaje diagnóstico pretratamiento.

Informe del caso

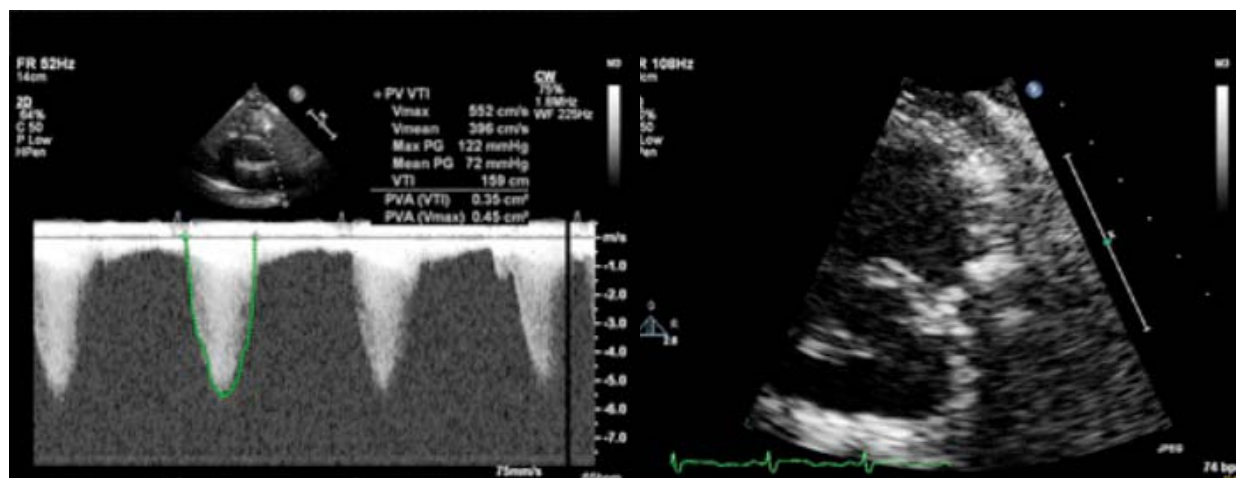
Femenina de 56 años con antecedentes de fiebre reumática, endocarditis, hipertensión, dislipidemia y enfermedad valvular mitral. Presenta disnea de esfuerzo (NYHA II). Niega dolor torácico, sensación de desmayo, mareos o síncope. Al examen físico se encuentra pulso regular, S1 normal, ningún clic, frote o galope. S2 suave y soplo sistólico 3-4/6 en la zona pulmonar.

El electrocardiograma (ECG) fue normal (Ver fig. 1). El ecocardiograma transtorácico (TTE) y ecocardiograma transesofágico (TEE) (Ver fig. 2 y 3) mostraron una diferencia de gradiente de presión importante a través de la válvula pulmonar con gradiente máximo/ medio de 122/72 mmHg respectivamente. Se reporta que el fenotipo de la válvula no pudo ser descrito a pesar de múltiples

Figura 1. ECG. Ritmo sinusal normal. Eje a la derecha. Prolongación del QT.

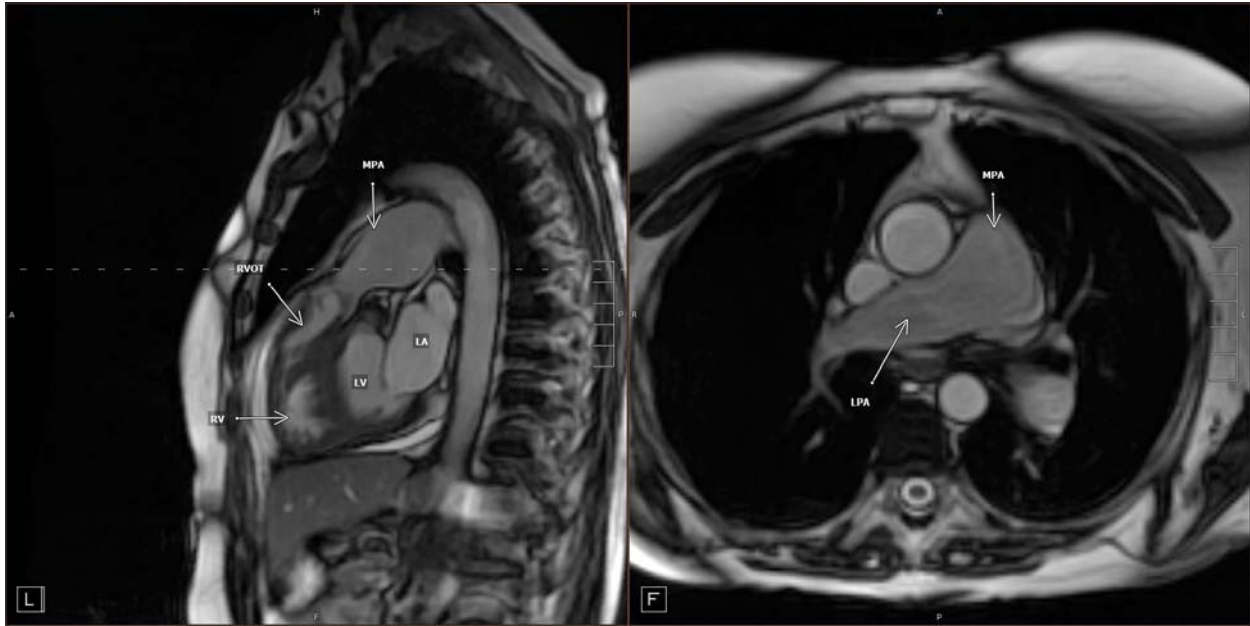


Figura 3. TTE



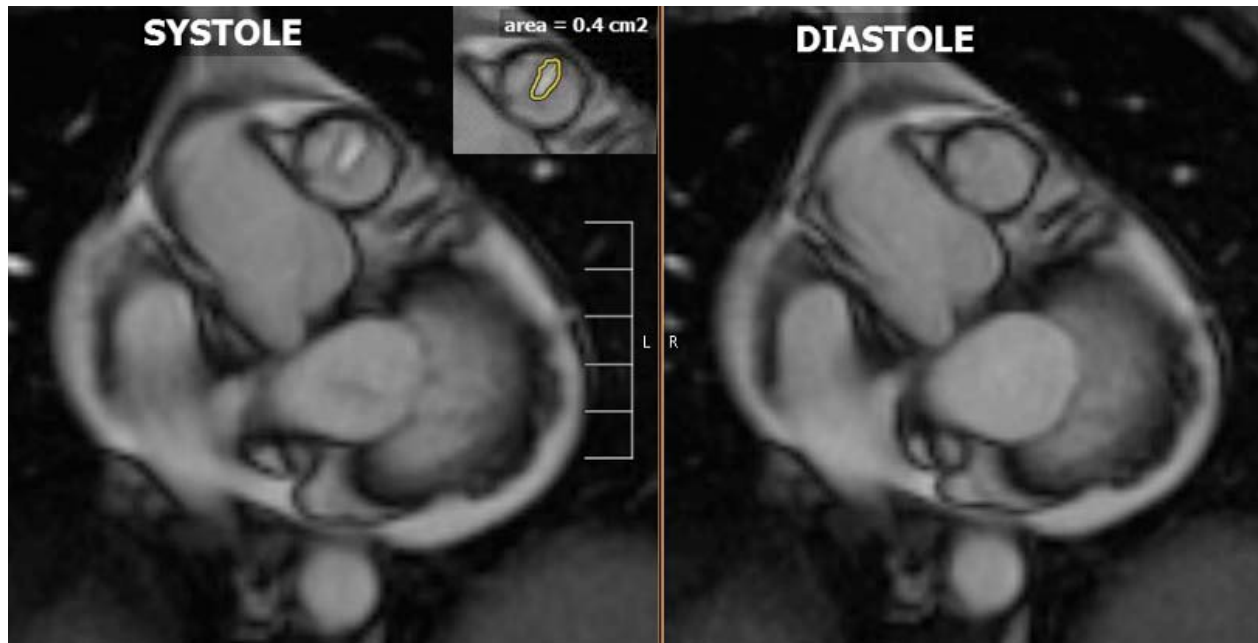
Vista en eje largo y espectro del gradiente máximo = 122 mm Hg medido a través de a válvula pulmonar. No se logra describir el fenotipo de la válvula. Se muestra una extensa calcificación y distorsión de la válvula pulmonar.

Figura 4. RMC secuencias SSFP con vistas del RVOT y axial



RMC secuencias SSFP con vistas del RVOT y axial mostrando la dilatación de MPA y la severidad de la estenosis subvalvular pulmonar. Nótese la hipertrofia del ventrículo derecho. RV= ventrículo derecho; TSVD = tracto de salida del ventrículo derecho; MPA= arteria pulmonar principal; LPA= rama izquierda de la arteria pulmonar.

Figura 5. RMC. Vista Paraxial en secuencia SSFP para la válvula pulmonar en sístole y en diástole.



Note el área de la válvula pulmonar = 0.4 cm² por planimetría directa.

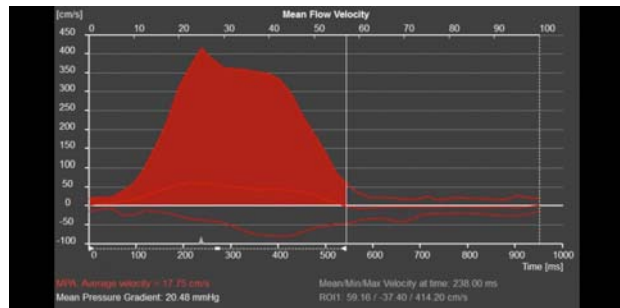
intentos de visualizarlo con el transductor ya que había extensa calcificación y distorsión de la válvula por lo que se indica RMC.

En la resonancia magnética, la válvula pulmonar fue claramente visualizada y descrita fenotípicamente como unicúspide unicomisural (Ver fig. 5) la cual se abomba tanto en fase sistólica como en fase diastólica y presenta

estenosis crítica (planimetría = 0,4 cm²; pico velocidad = 4.1 m/s, gradiente máximo/medio = 67/20 mmHg cuantificado mediante secuencias velocidad y contraste de fase) (Ver Fig.6).

Otros hallazgos en RMC incluyen calcificación moderada de la válvula, alto grado de estenosis subvalvular (área = 2,6 cm²); dilatación post-estenótica de la arteria pulmonar

Figura 6. Estenosis crítica



Gráfica de velocidad y gradiente obtenida a partir de secuencias de fase perpendicular a la válvula. Velocidad máxima = 4.1 m/s, gradiente máximo $4V^2 = 67$ mm Hg.

principal (MPA) que se extiende a través de la bifurcación a la arteria pulmonar izquierda así como regurgitación pulmonar leve (Ver fig. 4).

En cuanto al ventrículo derecho, se observó de tamaño y función sistólica normal con leve a moderada hipertrofia por índice de masa ventricular derecha ($32\text{g}/\text{m}^2$). Mínimo derrame pericárdico.

Debido a lo complejo de la morfología valvular y hallazgos concomitantes, se recomendó manejo quirúrgico, pero la paciente se negó rotundamente y aceptó una estrategia mínimamente invasiva (valvuloplastia con balón) conociendo las probabilidades bajas de éxito y las potenciales complicaciones. Se le realizó valvuloplastia la cual se complicó intraoperatoriamente con derrame pericárdico hemorrágico que requirió drenaje abierto y manejo en la unidad de cuidados intensivos. El curso clínico posterior fue satisfactorio con disminución de los gradientes transvalvulares. (Seguimiento por ecocardiografía: primer día posquirúrgico: máximo/medio = $24/14$ mmHg. Al alta: máximo/medio = $16/9$ mmHg).

DISCUSIÓN

La enfermedad valvular cardíaca derecha tiene un período asintomático latente mayor que la enfermedad valvular cardíaca izquierda [7]. La mayoría de los pacientes con estenosis pulmonar leve a moderada son asintomáticos. En los adultos aparecen síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva y de obstrucción de salida de ventrículo derecho que es progresiva por naturaleza [3]. La estenosis pulmonar suele estar asociada con algún grado de obstrucción subvalvular debido a la hipertrofia del miocardio del ventrículo derecho. La presión elevada del ventrículo derecho puede causar mareo, disnea de esfuerzo o síncope y eventualmente insuficiencia cardíaca derecha [7]. La estenosis pulmonar se considera leve cuando el gradiente pico a través de la válvula es inferior a 30 mmHg, moderada cuando el gradiente es de 30 a 50 mmHg y severa cuando el gradiente es mayor que 50 mmHg [11].

La válvula pulmonar se desarrolla entre la 6ª y 9ª semana de gestación. Normalmente, la válvula pulmonar está formada por 3 evaginaciones de tejido subendocárdico llamadas válvulas semilunares. Las evaginaciones normalmente se ahuecan y remodelan para formar las 3 cúspides de paredes delgadas de la válvula pulmonar [9]. Las anomalías morfológicas más comúnmente registradas son la válvula pulmonar bicúspide en 0.1% de la población en general y en el 50% de los pacientes con Tetralogía de Fallot y la válvula pulmonar quadricúspide en 0,2% de la población general [10]. Las guías para adultos con cardiopatía congénita cardíaca de la Asociación Americana de Cardiología y Asociación Americana del Corazón (ACC/AHA por sus siglas en inglés), establecen tres tipos morfológicos en la estenosis de la válvula pulmonar con significado o repercusión clínica: 1) la válvula pulmonar en forma de cúpula típica que se caracteriza por tres rafés rudimentarios sin comisuras identificables; 2) la válvula pulmonar displásica que es menos común y tiene valvas que son poco móviles y con marcado engrosamiento mixomatoso y sin comisuras; y 3) la válvula pulmonar bicúspide o unicúspide que generalmente es una característica de la Tetralogía de Fallot y pueden o no producir obstrucción significativa [11].

Ante lo dicho, está claro que las preguntas que deben responderse en esta patología para ofrecer el tratamiento, van desde las características anatómicas valvulares y cardíacas derechas hasta los datos hemodinámicos y por supuesto los hallazgos clínicos y epidemiológicos. La Resonancia Magnética Cardíaca (RMC) permite la evaluación de la válvula pulmonar debido a su excelente resolución espacial y temporal, campo de visión amplio y capacidad de reconstrucción multiplanar de las imágenes obtenidas. Además de que las secuencias SSFP de la resonancia proporcionan información anatómica de la válvula pulmonar y del ventrículo derecho, las secuencias de contraste de fase y codificación de velocidad pueden cuantificar la velocidad a través de las válvulas cardíacas y calcular los gradientes a través de la ecuación modificada de Bernoulli [10]. Estas características únicas de la RMC la convierten en el método ideal para evaluar la anatomía, a menudo compleja, de la válvula pulmonar estenótica y su hemodinámica. Por otro lado, el grosor y movilidad restringida de las valvas características de la estenosis, le da un aspecto "en forma de cúpula" a la válvula que puede resultar en errores de estimación en la ecografía Doppler.

En pacientes sintomáticos, el manejo mínimamente invasivo mediante valvulotomía con balón se recomienda para la morfología valvular pulmonar abombada y un pico gradiente medido con Doppler superior a 50 mmHg o un gradiente medio Doppler superior a 30 mmHg (en asociación con regurgitación pulmonar leve a moderada). (Guías ACC/AHA clase I, nivel de evidencia C). La cirugía está indicada en pacientes con estenosis pulmonar severa asociada a un anillo pulmonar hipoplásico, o a una insuficiencia pulmonar severa o a una estenosis pulmonar subvalvular o supra valvular.

La cirugía también es de primera elección en la mayoría de las válvulas pulmonares displásicas y cuando hay asociada regurgitación tricúspidea severa o es necesario realizar un procedimiento de Maze. (Guías ACC/AHA clase I, nivel de evidencia C) [11]. Las válvulas displásicas responden mal a dilatación con balón [3,4]. Nuestra paciente se trata de una adulta sintomática con válvula pulmonar de morfología unicúspide unicomisural que produce estenosis severa compleja subvalvular y supra-valvular. La descripción morfológica refuerza los parámetros hemodinámicos para recomendar fuertemente el manejo quirúrgico.

CONCLUSION

Presentamos un caso raro de estenosis de la válvula pulmonar unicúspide, la primera en la literatura descrita por RMC con estenosis pulmonar compleja subvalvular y supra valvular, con hipertrofia de ventrículo derecho y dilatación de la arteria pulmonar principal.

La presentación muestra a la resonancia magnética como un método de imagen para la evaluación excepcional de la anatomía de la válvula pulmonar así como también la descripción de los hallazgos asociados que se correlacionan exactamente con las manifestaciones clínicas.

REFERENCIAS

- [1] Gupta A, Hafeez I, Aslam K, Lone A, Alai M and Iqbal K. Combined severe valvular aortic and valvular pulmonary stenosis and its management. A case report and literature review. *J Saudi Heart Association* 2014; 26:101-104. doi.org/10.1016/j.js-ha.2013.11.008
- [2] Henein M, Li W. *Valvular Heart Disease in Clinical Practice*. Springer London 2009; Chapter 4: 195-220.
- [3] Otto CM, Bonow RO. *Valvular Heart Disease: A Companion to Braunwald's Heart Disease* 4th edition. Elsevier 2014; Chapter 24: 375-395.
- [4] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010; 31:2915–57.
- [5] Martucci G, Therrien J. *Congenital Diseases in the Right Heart*. Springer London 2009; Chapter 32: 259-262.
- [6] Waller, BF, Howard J and Fess S. Pathology of pulmonary valve stenosis and pure regurgitation. *Clin Cardiol* 1995, 18: 45–50. doi:10.1002/clc.4960180112.
- [7] Bruce, CHJ and Connolly, HM. Right-Sided Valve Disease Deserves a Little More Respect. *Circulation*.2009;119:27262734.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.776021.
- [8] Yamanaka K, Shiiya N, et al. Pulmonary artery aneurysm associated with a unicuspid pulmonary valve, *J Card Surg*, 2016; 745–746, DOI: 0.1111/jocs.12855.
- [9] Loewenthal.MA.PulmonicValvularStenosis.December2016.http://emedicine.medscape.com/article/759890-overview#a5.
- [10] Rajiah P, Nazarian J, Vogelius E and Gilkeson R. CT and MRI of pulmonary valvular abnormalities. *Clinical Radiology* 2014. 69:630-638. doi:10.1016/j.crad.2014.01.019
- [11] Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. 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). *J Am Coll Cardiol*, 52 (2008), pp. e198–e205.