

**16** ESTENOSIS DE VÁLVULA PULMONAR EN EL SÍNDROME DE NOONAN, PATOLOGÍA FRECUENTE EN UNA ENFERMEDAD INFRECUENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Juan Montero, Alejandro Pérez, Maximiliano Rodríguez, Patricio Russo

*Departamento de Cirugía Cardíaca, Cardiocentro de la Asociación Española.*

**Introducción:** la estenosis valvular pulmonar (EVP) congénita se ve en un 50%-70% de los pacientes con síndrome de Noonan (SN). Este síndrome es un trastorno autosómico dominante con expresión variable, luego del síndrome de Down es la alteración congénita que más asocia defectos cardíacos. La importancia del tema radica en las potenciales complicaciones de la EVP y la poca información existente en la literatura. Se analizaron los pacientes operados en nuestro servicio por EVP entre marzo de 2015 y marzo de 2022, correspondiendo al 0,08% de las intervenciones. Comunicaremos el caso de una paciente portadora de SN y EVP, su tratamiento y seguimiento.

**Caso clínico:** sexo femenino, 24 años, sin AF a destacar, con SN. A los 3 meses de vida se le diagnosticó EVP severa. Se le realizó una valvuloplastia pulmonar percutánea con buena evolución hasta sus 5 años, cuando presenta una reestenosis valvular. Se realiza valvuloplastia quirúrgica con buena evolución posterior. A sus 18 años presenta insuficiencia valvular pulmonar severa, reinterviniéndose, sustituyéndose por una bioprótesis St. Jude Epic n.º 19. EA: consulta por disnea CF II de 5 meses de evolución con episodios paroxísticos nocturnos, acompañada de opresión retroesternal. EF: pequeña superficie corporal, facies características del SN, lúcida, eupneica, tolera el decúbito. CV: RR 82 lpm, R1 normal, soplo sistólico eyectivo intenso en foco pulmonar que irradia a todo precordio, borra componente pulmonar del R2. Pulsos presentes. En lo pulmonar: MAV conservado, sin estertores.

**Pruebas complementarias:** ECG: RS, HVD, desviación de eje a derecha, BIRD. ETT preoperatorio: VI y AI de dimensiones normales, FEVI 60%, AD y VD dilatados (28 cm<sup>2</sup> y DDVD 45 mm), HVD, función del VD conservada. Bioprótesis disfuncionante a predominio de estenosis severa, velos engrosados, gradiente máximo 70 y medio 39 mmHg, Vmáx 4,2 m/seg.

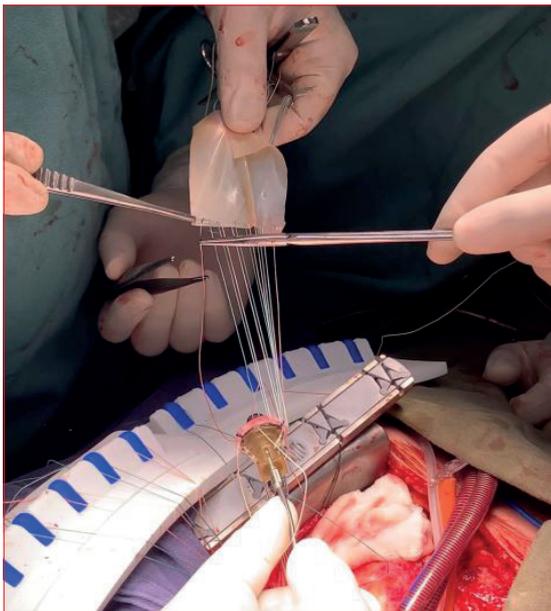


Figura 1

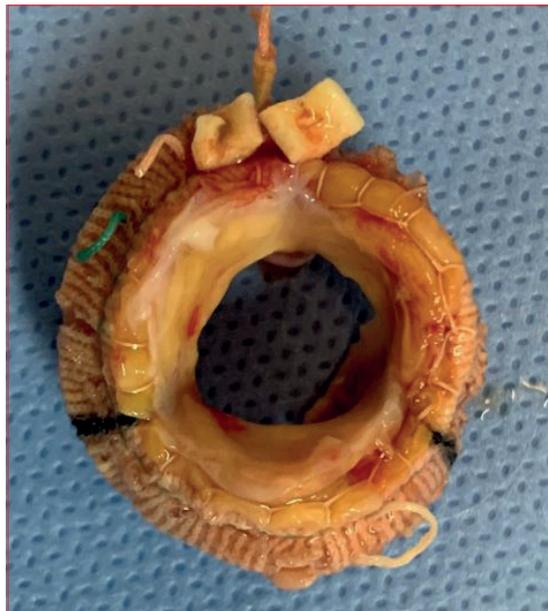


Figura 2

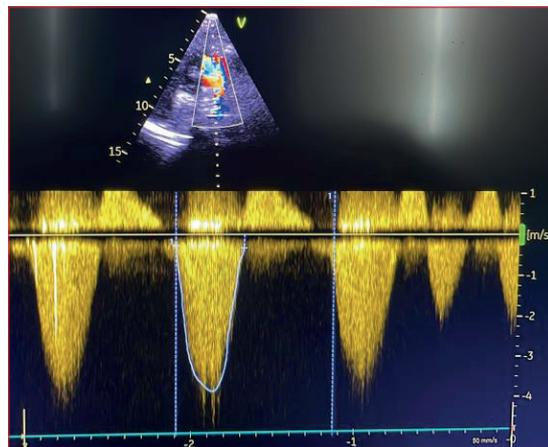


Figura 3

**Diagnóstico:** dada la sintomatología y los hallazgos imagenológicos se diagnosticó una disfunción valvular pulmonar protésica, a predominio de estenosis severa, con repercusión en cavidades cardíacas.

**Discusión:** la EVP congénita es una enfermedad considerada de bajo riesgo, con una esperanza de vida casi normal, de baja frecuencia como causa de indicación quirúrgica, ya que la indicación en la infancia es la valvuloplastia con balón. Se ha demostrado actualmente una menor efectividad de esta intervención en pacientes con SN, con alto índice de reintervención de aproximadamente 85%. Pese a esto, la indicación no cambia. La paciente, luego de haberse sometido a 2 valvuloplastias y al implante de una bioprótesis, a los 6 años de esta última intervención debió ser sometida a una tercera cirugía, sustituyéndose la bioprótesis por una válvula mecánica St. Jude Regent n.º 19 y ampliación sinusal de la arteria pulmonar con parche de pericardio bovino. Actualmente, a 7 meses de la última cirugía, se encuentra asintomática, con buena calidad de vida y adecuado control de la ACO. Último ETT de control informa FEVI conservada, AD y VD retoman dimensiones normales, función conservada, sin HVD. Prótesis normofuncionante con gradiente máximo 32 y medio 18 mmHg,  $V_{\text{máx}}$  de 1,4 m/s, valores concordantes con los informados por el fabricante para su superficie corporal total y tamaño de prótesis.