

Estenosis Aórticas Congénitas

Dres. Wolfgang G. Goller*, Gonzalo Fernández-Perdomo** y Jacobo Burstin***

DEFINICION y CLASIFICACION

Bajo el término estenosis aórticas congénitas se agrupan formas diversas de obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo (1, 3, 4). Estas obstrucciones se localizan a nivel:

- de las válvulas sigmoideas aórticas (estenosis valvulares).
- de la aorta ascendente (estenosis supraavalvulares).
- del tracto de salida ventricular izquierdo (estenosis subvalvulares).

BREVE RESEÑA HISTORICA(5)

Las primeras descripciones sobre estenosis aórtica pertenecen a Riviere (1674) y Morgagni (1761). Mönckeberg describió en 1904 la forma primaria calcificante de la estenosis aórtica, llamándola Sclerosis annularis valvularum.

Archer en 1878 describe por primera vez la estenosis aórtica supraavalvular, que años antes (1842) ya había sido reconocida por Chevres, quien también describió por primera vez la forma subvalvular. En 1907 Schmincke describe la estenosis subaórtica hipertrófica idiopática.

ANATOMIA Y EMBRIOGENESIS

A. Estenosis aórtica supraavalvular: la obstrucción se caracteriza por un estrechamiento de la aorta ascendente por encima de las válvulas sigmoideas, en una extensión que generalmente no excede unos pocos centímetros. Debe, por tanto ser considerada más como una malformación aórtica, que como una cardiopatía propiamente dicha. Histológicamente tiene mucho en común con la coartación de la aorta.

Friedman (2) distingue 3 tipos:

* Tte. 1o. Méd. Dpto. Cirugía, H.C.F.F.AA. Prof. Agdo. Cirugía Cardíaca, Fac. de Medicina.

** Tte. 1o. Méd. Dpto. Cirugía, H.C.F.F.AA. Asistente Cirugía Cardíaca, Fac. de Medicina.

*** Dpto. Cardio-Cirugía, Hospital Italiano, Prof. Adj. Cirugía, Fac. de Medicina.

1) Estenosis supraavalvular aislada, descrita por Denie y Verheugt en 1958.

2) Con estenosis arterial pulmonar asociada descrita por Merrit y col en 1963.

3) Síndrome de estenosis aórtica supraavalvular con estenosis arterial pulmonar periférica, hipercalcemia idiopática, retraso psicomotor y del crecimiento, fascias característica (de duendecillo), craneostenosis, anomalías dentarias, hernia inguinal, criptorquidia y manifestaciones precoces de los caracteres sexuales secundarios en la mujer (William-Beuren, Seelig).

Etiológicamente se considera este tipo de enfermedad como un trastorno del desarrollo relacionado con el mecanismo cálcico, en el sentido de una hipersensibilidad a la vitamina D o una hipercalcemia. No hay sin embargo nada probado, y estos factores etiológicos no dejan de ser meras teorías.

B. Estenosis valvular aórtica: Caracterizada por un engrosamiento del tejido valvular, fusionadas las válvulas a nivel de sus comisuras, se encuentra muy frecuentemente una válvula bicúspide. En algunos casos no se reconocen las comisuras y la válvula está constituida por una membrana con orificio central o excéntrico. No es raro encontrar un anillo valvular de pequeño diámetro. Empujes endocárdicos progresivos explican los diferentes grados de calcificación, que se observan en estos pacientes a partir del 2o. decenio de vida.

Etiológicamente se trata de explicar esta anomalía como resultado de una endocarditis fetal tardía.

C. Estenosis subvalvular: La obstrucción es debida en la mayoría de los casos por la existencia de un pequeño anillo fibroelástico situado aproximadamente a 1.5 cm de las válvulas sigmoideas, y que presenta un diámetro menor que el orificio de la válvula aórtica.

Sin embargo en otros casos puede existir una hipertrofia de la totalidad del miocardio ventricular izquierdo, que produce una estenosis subvalvular sistólica.

La obstrucción puede también ser consecuencia de una deformidad de la válvula mitral.

Etiológicamente la estenosis subvalvular puede ser debida a un trastorno en el desarrollo, que normalmente llevaría a la integración del bulbo con la

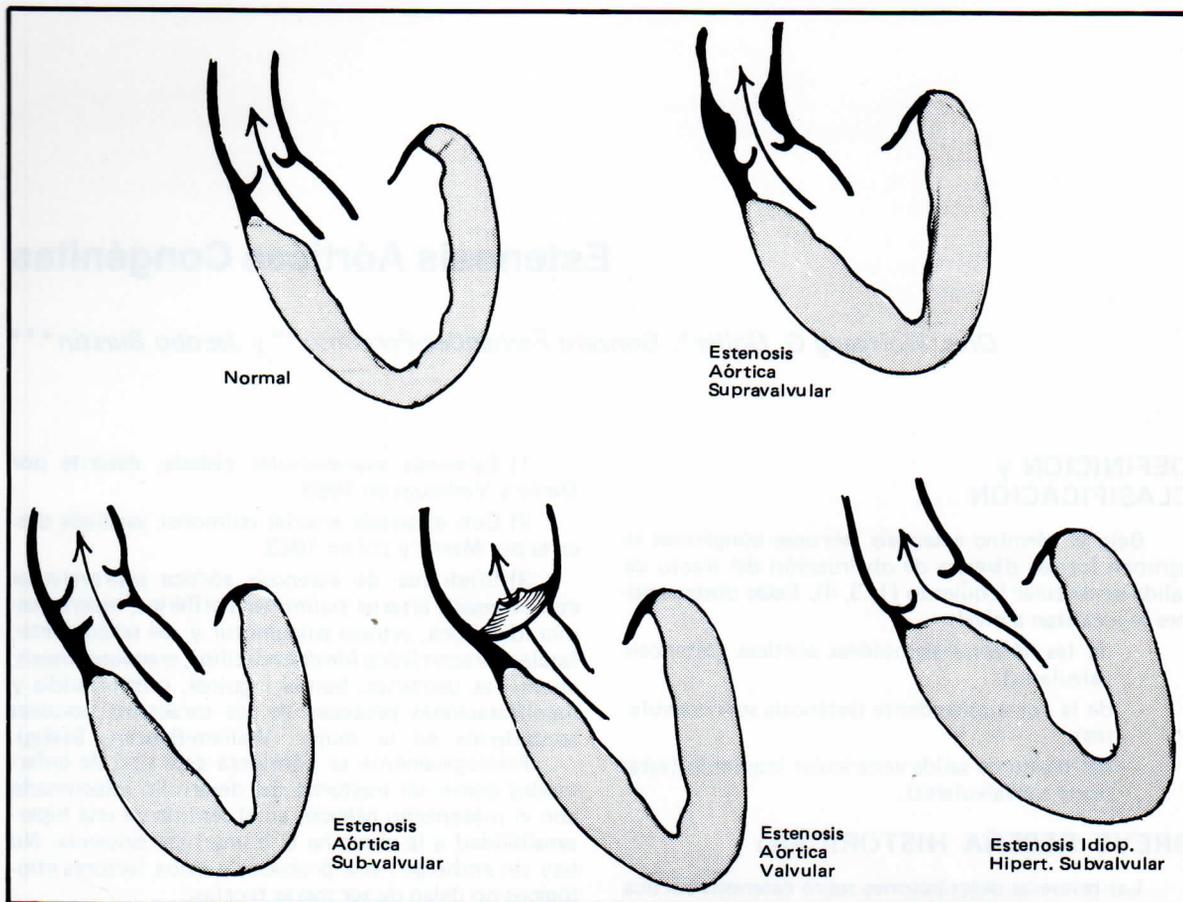


Fig. 1

formación de los ventrículos. No falta quien le adjudica un origen inflamatorio.

D. Estenosis subaórtica idiopática hipertrofica: Se trata de una hipertrofia asimétrica de la musculatura del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

La hipertrofia es excéntrica y la estenosis resulta fundamentalmente por una hipertrofia del tabique interventricular. Sigue siendo muy discutido, si debe integrarse al grupo de estenosis subvalvulares, ya que existen casos de hipertrofia ventricular generalizada sin obstrucción del tracto de salida. En estos casos algunos autores (5) se refieren a la miocardiopatía hipertrofica con o sin obstrucción.

La etiología no está aclarada, podría tratarse de una afección congénita, aunque alguna vez se instala en la edad adulta. Se describe una mayor frecuencia familiar, por lo que se habla de una influencia genética autosomal dominante.

INCIDENCIA

Globalmente los diferentes tipos de estenosis aórtica corresponden al 4 - 6% de todas las cardiopatías congénitas. En el 70% de los casos se trata de una estenosis valvular, en el 20% de una estenosis subvalvular, más raramente se observan los otros 2 tipos anteriormente descritos.

FISIOPATOLOGIA

Las alteraciones hemodinámicas son muy semejantes en las estenosis valvulares y subvalvulares. Contrariamente las formas musculares y supravalvulares se diferencian en mucho, por lo cual las trataremos separadamente.

En todos los casos la obstrucción condiciona un obstáculo a la salida de la sangre del ventrículo, con el consiguiente aumento tensional para obtener un adecuado volumen cardíaco minuto.

Cuanto mayor la estenosis, tanto mayor el trabajo exigido al músculo cardíaco, y por tanto valores elevados de presión ventricular sistólica. Consecuencia es la hipertrofia ventricular concéntrica.

Igual que para los diferentes tipos de estenosis pulmonar la American Heart Association ha establecido la siguiente clasificación:

- estenosis leve: gradiente menor de 25 mmHg.
- estenosis moderada: gradiente entre 25 y 50 mmHg.
- estenosis significativa: gradiente de 50 a 80 mmHg.
- estenosis altamente significativa: gradiente mayor de 80 mmHg.

En estos últimos casos los gradientes pueden

llegar a valores de 150 mmHg, raramente más de 200 mmHg.

La hipertrofia ventricular lleva a una disminución de la "compliance", así como a un déficit en el rellevo ventricular. Ello condiciona un aumento de la presión de fin de diástole ventricular, con la consiguiente repercusión sobre la aurícula izquierda y mismo del lecho vascular pulmonar, pero por sobre todo, un aumento en la dificultad de la circulación coronaria subendocárdica.

En el caso de las estenosis valvulares y subvalvulares la hipotensión diastólica postestenótica dificulta la circulación coronaria, de manera que se instala una insuficiencia coronaria relativa, condicionada además por el aumento de consumo de oxígeno por el músculo cardíaco hipertrófico y la taquicardia que resulta del acortamiento de la diástole.

En la estenosis supraavalvular, si bien sucede algo similar la hipertensión preestenótica favorece la circulación coronaria.

CUADRO CLINICO

Contrariamente a la insuficiencia aórtica, el cuadro clínico de la estenosis aórtica no presenta signos y síntomas que permitan diferenciar en grados la enfermedad. Podrá diferenciarse clínicamente una estenosis leve de una grave, pero no se puede establecer una correlación entre hallazgos clínicos y hemodinámicos, fundamentalmente en niños y adultos jóvenes. La división en 4 grados que hemos descrito en líneas anteriores se basa en hallazgos hemodinámicos.

La mayoría de los niños con estenosis aórtica son asintomáticos, con crecimiento y desarrollo normal. Constituyen una excepción los niños con estenosis supraavalvular — síndrome de Williams-Beuren — que presentan un retardo mental, con facies típica, mentón pequeño, boca entreabierta, alteraciones dentarias, nariz "respingada", etc.

Generalmente el diagnóstico inicial surge en un examen de rutina, donde se comprueba el soplo sistólico, y a veces se palpa el frémito en base de cuello.

Los primeros síntomas son la fatigabilidad, disnea de esfuerzo, dolores anginosos y cuadros sincopales, más raramente dolores abdominales, sudoración profusa y epistaxis. Los cuadros sincopales son característicos en pacientes con gradientes tensionales, que excedan los 50 mmHg. La repetición de cuadros sincopales debe hacer plantear la posibilidad de muerte brusca, que ha sido descrita, según las diferentes estadísticas, en el 1 al 7.5% de los casos (2).

Aproximadamente el 4% de los pacientes pueden instalar sobre su valvulopatía una endocarditis.

Existe un pequeño grupo de niños con estenosis valvular, que en las primeras semanas de vida presentan síntomas de descompensación cardíaca, calculándose que el 10% fallecen en el curso del primer año de vida, si no se corrige quirúrgicamente la cardiopatía (5). Se trata en estos casos de las llamadas estenosis aórticas críticas.

EXAMEN FISICO

La cianosis no es propia de esta cardiopatía; aparece únicamente cuando coexiste con otras. El frémito se palpa en el segundo espacio intercostal derecho, los pulsos distales son generalmente isocronos, se palpan débilmente.

A veces el pulso radial derecho, al igual que la presión arterial es más fácilmente palpable y/o audible que a izquierda.

La auscultación demuestra un soplo sistólico de tipo 3/6 con máximo en el 2o. espacio intercostal derecho paraesternal, con irradiación al cuello.

En los lactantes el punto máximo se encuentra frecuentemente sobre el 3o. o 4o. espacio intercostal izquierdo paraesternal.

ESTUDIO RADIOLOGICO DE TORAX

Generalmente se trata de una imagen cardíaca normal, a pesar del agrandamiento del ventrículo izquierdo. En la estenosis valvular se reconoce la típica dilatación de la aorta ascendente hacia la derecha. No es posible determinar el grado de estenosis aórtica del punto de vista radiológico.

FONO y ELECTROCARDIOGRAMA

El fonocardiograma permite reconocer el típico ruido en la etapa precoz de la sístole, ocupando la mayor parte de la sístole a medida que la estenosis se hace más importante. Un click de eyección después del primer ruido es característico de la estenosis valvular.

Un importante porcentaje de estenosis valvulares no tienen una manifestación electrocardiográfica característica. Según un estudio realizado por la American Heart Association en el año 1977, la forma de la onda τ en derivación V6 permite realizar el diagnóstico electrocardiográfico de estenosis aórtica. A medida que aumenta la severidad de la estenosis se reconocen ondas τ aplastadas, bifásicas o negativas en V6. De acuerdo a este estudio sólo el 50% de las estenosis aórticas severas tienen una onda τ normal.

ECCARDIOGRAMA

Con la ecocardiografía unidimensional es posible reconocer malformaciones de la válvula aórtica (válvula bicúspide), así como su posición asimétrica con respecto a la topografía del anillo en la diástole. No permite sin embargo detectar la superficie de apertura valvular. El espesor de la pared posterior ventricular como manifestación de la hipertrofia, sirve como medida indirecta de la severidad de la estenosis.

El ecocardiograma bidimensional permite con mucha seguridad determinar la localización de la estenosis.

CATETERISMO CARDIACO

Permite calcular el volumen minuto, así como las presiones a nivel de los diferentes segmentos del tracto de salida ventricular y de la aorta. El gradiente

tensional obtenido está en relación directa con la severidad de la estenosis.

La medida tensional se puede realizar, ya sea simultáneamente en los segmentos, ya sea durante la retirada del catéter, desde el ventrículo hasta la aorta, pasando por la zona estenosada. La curva así obtenida presenta modificaciones en la forma, que permiten diagnosticar la localización y el tipo de la estenosis.

ANGIOCARDIOGRAFIA

Permite diagnosticar la localización y el tipo de la estenosis, la morfología de la válvula y el ventrículo izquierdo, así como la existencia o no de dilatación postestenótica. No necesariamente las válvulas malformadas (p. ej. válvula bicúspide) presentan alteraciones hemodinámicas importantes en la niñez o en la adolescencia.

En el adulto joven o mismo en pacientes de la 4a. ó 5a. década estas válvulas congénitamente malformadas, presentan procesos de calcificación, con alteración hemodinámica importante.

TRATAMIENTO

a) Oportunidad: la decisión de si se trata o no de una valvulopatía o cardiopatía de sanción quirúrgica, queda determinada por los métodos de diagnóstico invasivo. La indicación de sanción quirúrgica es absoluta cuando existe un gradiente tensional mayor de 50 mmHg. Por más que exista una malformación valvular, p. ej. una válvula bicúspide, ella por sí sola no indica la intervención.

b) Operación: se realiza por medio de circulación extracorpórea.

La estenosis supraavalvular se corrige por incisión longitudinal y colocación de un parche, de manera de regularizar su diámetro.

La estenosis subavalvular se corrige a través de una aortotomía supraavalvular, que permita la resección de ese pequeño anillo fibroelástico.

En el caso de las estenosis valvulares se intentará siempre, cuando se trate de niños, realizar una comisurotomía lo más completa posible, pero evitando llegar a la insuficiencia. Si la válvula está demasiado enferma o alterada se decidirá in situ que realizar, pero siempre se intentará, y tanto más cuanto menor sea el paciente, practicar una comisurotomía, más aún conociendo los buenos resultados hemodinámicos que con ella se consigue. No pocas veces, lamentablemente, se reestenosan las comisuras, lo que lleva al cabo de años a la reoperación, en esta oportunidad sí con reemplazo valvular protésico.

En el caso de adultos jóvenes o mismo personas de mayor edad, en los que se ha instalado un proceso de calcificación, la única posibilidad terapéutica está dada por el reemplazo valvular protésico.

La estenosis idiopática hipertrófica subaórtica es de sanción quirúrgica cuando coexisten síntomas in-

capitantes y obstrucción severa. Consiste en principio en incisión y/o resección de una porción del septum interventricular hipertrofiado. En obstrucciones menos severas el uso de β -bloqueantes tiene buen resultado.

PRONOSTICO

La mortalidad de estas intervenciones está situada hoy en día, variando ligeramente según las estadísticas, en 2%. Las obstrucciones leves y moderadas no exigen terapéutica quirúrgica, pero sí control riguroso, ya que por la evolución natural de la enfermedad, pueden en determinado momento ser pasibles de sanción quirúrgica (p. ej. válvula bicúspide que sufre procesos de calcificación). Es indispensable una cierta profilaxis, por la endocarditis que siempre se puede injertar en las válvulas alteradas, y esta profilaxis se hará tanto en los operados como en los no operados. Consistirá fundamentalmente en la erradicación de focos sépticos (dentarios, amigdalinos, urinarios, etc.) y en el control periódico para detectar la aparición de nuevos focos.

CASUISTICA

De 24 pacientes intervenidos por estenosis aórticas, 23 presentaron una estenosis valvular, mientras que un paciente de 7 años fue portador de una estenosis subavalvular, caracterizada por la existencia de un pequeño anillo fibroelástico, situado aproximadamente a 1 cm por debajo de la válvula sigmoidea. El estudio hemodinámico demostró un gradiente de 60 mmHg, y el registro de la curva obtenida durante la retirada del catéter, desde el ventrículo a la aorta, pasando por la zona estenosada, permitió reconocer la forma característica y diagnosticar el tipo lesional.

De los 23 pacientes operados por una estenosis valvular, en 5 casos se trató de valvulopatías congénitas, en 4 casos válvulas bicúspides calcificadas, en 1 caso — niña de 5 años — las valvas fusionadas a nivel de las comisuras, redujeron el diámetro a la mitad de lo normal. Los restantes 4 pacientes fueron adultos jóvenes de 20 a 32 años de edad, que presentaron distintos grados estenóticos, todos ellos con gradientes tensionales por encima de 50 mmHg. Empujes endocárdicos progresivos fueron los responsables de la calcificación.

Del punto de vista terapéutico quirúrgico, se llevó a cabo la resección de la estenosis subavalvular, a través de una aortotomía supraavalvular.

En el caso de las estenosis valvulares se realizó el reemplazo valvular, usando prótesis valvulares a disco Björk-Shiley, en los pacientes adultos con valvulopatía calcificada, y la comisurotomía valvular en la niña de 5 años de edad. La evolución de todos los casos fue favorable, los controles postoperatorios realizados por el estudio clínico y por métodos no invasivos (fundamentalmente ecocardiografía) demostraron el normal funcionamiento valvular.

RESUMEN

Las estenosis aórticas congénitas se clasifican en 3 grandes grupos: valvulares, subvalvulares y supra-valvulares.

Corresponden al 4-6% de las cardiopatías congénitas.

En las primeras etapas los pacientes están asintomáticos, dependiendo ello de la severidad de la estenosis. Los síntomas más frecuentes son fatigabilidad, disnea de esfuerzo, dolores anginosos y cuadros sincopales.

Ante la sospecha de la existencia de una estenosis aórtica congénita, son fundamentalmente los métodos diagnósticos invasivos —cateterismo, angiocardiógrafa— los que dan idea clara de localización, tipo y severidad lesionales.

Un gradiente tensional entre los segmentos pre- y postestenóticos que supere los 50 mmHg es indicación de sanción quirúrgica.

Los resultados de los distintos tipos de intervención —comisurotomía, resección del anillo fibroelástico subvalvular, colocación de un parche protésico para llevar a calibre adecuado la estenosis supra-valvular o mismo reemplazo valvular protésico— son alentadores, teniendo en cuenta la baja mortalidad, que aseguran los avances técnicos y la protección miocárdica.

SUMMARY

The congenital aortic stenosis include congenital valvular aortic stenosis, congenital subaortic stenosis, and congenital narrowing of the supra-valvular ascending aorta.

They occur in 4-6% of patients with congenital cardiac defects.

Most of patients are asymptomatic at the beginning, depending on severity of the obstruction. Most common symptoms are fatigability, exertional dyspnea, angina pectoris and syncope.

Invasive diagnostic methods — cardiac catheterization, selective angiocardiology — will give a clear idea of localization, type and severity of obstruction.

Operation is recommended if peak systolic pressure gradient exceeds 50 mmHg.

The success of different operations realized, according to the type of congenital stenosis — comisurotomy, resection of the subvalvular fibrous process, widening of the supra-valvular aorta with an oval or diamond-shaped fabric prosthesis, prosthetic valve replacement — is explained by the low mortality,

specially depending on technical advances in myocardial protection.

RESUME

Les sténoses aortiques congénitales peut-on les classer dans 3 groupes: valvulaires, sousvalvulaires, et supra-valvulaires. Il s'agit d'un 4 à 6% dans les cardiopathies congénitales.

Au début, les malades sont asymptomatiques, mais reste que les symptômes les plus fréquents sont: la fatigue, la dyspnée d'effort, douleur thoraxiques, et syncopes. —Devant le soupçon de l'existence d'une sténose aortique congénitale les méthodes diagnostiques invasives cathétérisme, angiocardio-graphie apporteront un éclairci sur la localisation, la sorte et la gravité de la lésion.

Un gradient tensionnel entre les segments pre et poststénosique dépassant les 50 mm.Hg., demande chirurgie.

Les résultats de la chirurgie-commisure tomie, resection de l'anneau fibrostatique sousvalvulaire, placement du prothèse cardiaque pour calibrer la sténose supra-valvulaire, ou le remplacement valvulaire prothésique sont très encourageants, d'après le faible pourcentage du mortalité, assurés par les progrès techniques et la protection du myocarde.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— **Elliot RS, Edwards JE:** Pathology of Congenital Heart Disease, en JW Hurst, RB Logue (ed): Heart. New York, Mc Graw-Hill Book Company, 1966, pp 378
- 2.— **Friedman WF, Braunwald E.:** Congenital aortic stenosis, en Moss AJ, Adams FA (ed): Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Baltimore, The Williams and Wilkins Co, 1968, pp 358
- 3.— **Gray SW, Skandalakis JE:** Estenosis aórtica. El Corazón, en: Anomalías congénitas. Embriogénesis, diagnóstico y tratamiento. Barcelona, Pediatría, 1975, pp 797
- 4.— **Hagel KJ:** Angeborene Aortenstenose. *Der Kinderarzt* 1980; 11: pp 807
- 5.— **Loogen F, Bostroem B, Gleichmann U, Kreuzer H:** Aortenstenose und Aorteninsuffizienz, en Forum cardiologicum 12. Mannheim, Boehringer Mannheim GmbH, pp 9