

Procedimiento de Ross en paciente con Síndrome de Noonan

¹Iván Iglesias
²Carolina Cabrera

Correspondencia

Iván Iglesias
iglesias@uwo.ca

¹Departamento de Anestesia. Escuela de Medicina Schulich. Western University Hospital, Ontario Canada.

²Profesor Principal Universidad de Valparaíso, Sede Hospital FACH.

Enviado: 28/02/2022

Aceptado: 04/03/2022

En línea: 30/04/2022

Citar como: Iglesias I., Cabrera C.: Procedimiento de Ross en paciente con síndrome de Noonan. RETIC. 2022 (Abril); 5 (1): 59-63. doi: 10.37615/retic.v5n1a14.

Cite this as: Iglesias I., Cabrera C.: Ross procedure in a patient with Noonan Syndrome. RETIC. 2022 (April); 5 (1): 59-63. doi: 10.37615/retic.v5n1a14.

Palabras clave

- ▷ Válvula aórtica unicúspide.
- ▷ Válvula pulmonar bicúspide.
- ▷ Procedimiento de Ross.

Keywords

- ▷ Unicuspid aortic valve.
- ▷ Bicuspid pulmonic valve.
- ▷ Ross procedure.

RESUMEN

El procedimiento de Ross consiste en reemplazar la Válvula Aórtica usando la Válvula Pulmonar del mismo paciente, y la Válvula Pulmonar nativa se reemplaza usualmente con homoinjerto criopreservado. Ofrece ventajas para pacientes jóvenes que requieren reemplazo valvular aórtico.

Se presenta el caso de un paciente de 25 años sometido a esta cirugía y las ventajas y bondades del eco transesofágico en la evaluación intraoperatoria del procedimiento.

ABSTRACT

The Ross procedure consists of replacing the Aortic Valve using the patient's own Pulmonary Valve, and the native Pulmonary Valve is usually replaced with cryopreserved homograft. It offers advantages for young patients requiring aortic valve replacement.

We present the case of a 25-year-old patient who underwent this surgery and the advantages and benefits of transesophageal echo in the intraoperative evaluation of the procedure.

Introducción

El procedimiento de Ross consiste en reemplazar la Válvula Aórtica usando la Válvula Pulmonar del mismo paciente, y la Válvula Pulmonar nativa se reemplaza usualmente con homoinjerto criopreservado. Al reemplazar la Válvula Aórtica con una prótesis "viva" se ofrecen ventajas especiales para pacientes jóvenes¹. Los resultados a largo plazo muestran sobrevida similar a equivalentes de la misma edad y sexo en la población general con valores hemodinámicos casi normales en la Válvula Aórtica. Los resultados en el homoinjerto pulmonar son igualmente satisfactorios. Registros a largo plazo del procedimiento de Ross sugieren sobrevida comparable al reemplazo valvular aórtico. Dentro de las recomendaciones para el procedimiento de Ross se incluye que debe ser practicado por centros que se dediquen especialmente al mismo²⁻⁴. En el hospital universitario de London (Ontario, Canadá), se practica el procedimiento de Ross desde 2013 y se hacen 18-20 procedimientos por año.

Caso Reportado

Paciente de 25 años, femenino, a quien en el año 2019 se le practicó cirugía de Ross para manejo de doble lesión valvular aórtica severa sintomática. Te-

nía antecedentes de síndrome de Noonan (deformidades faciales y moderado retraso mental), e historia familiar de hipertermia maligna. Tenía historia de ductus arterioso, ligado a la edad de 1 año; y de balón-plastia aórtica a los 14 años. Estudios preoperatorios demostraron estenosis e insuficiencia aórtica severas, Válvula Pulmonar competente sin lesiones, persistencia de vena cava superior izquierda, función ventricular izquierda preservada y grandes vasos normales. Debido a relativa estenosis esofágica por reflujo y procedimiento de Nissen previo, la unidad de Gastroenterología recomendó usar sonda pediátrica para realizar el ecocardiograma transesofágico (ETE). El examen intraoperatorio de la Válvula Aórtica mostró morfología unicúspide, insuficiencia y estenosis severas (**Figuras 1-3, Videos 1 y 2**). Las imágenes de la Válvula Pulmonar mostraron morfología bicúspide con algo de engrosamiento de las valvas (**videos 3 y 4**); la función valvular pulmonar se encontraba normal (**Figuras 4 y 5 y Video 5**). Como hallazgos adicionales se encontró una vena cava superior izquierda persistente y seno coronario dilatado sin comunicación a la aurícula izquierda (**videos 6 y 7**). Las imágenes post-circulación extracorpórea mostraron autoinjerto bien implantado en posición aórtica con gradiente medio de 10 mmHg e insuficiencia mínima (**Videos 8 y 9 y Figura 6**), y homoinjerto pulmonar con función normal (**Video 10**). El seguimiento más reciente de la paciente mostró autoinjerto aórtico con función normal y gradiente medio de 9 mmHg sin insuficiencia, y homoinjerto pulmonar con función normal. La paciente está asintomática y muestra clase funcional normal en la actualidad.

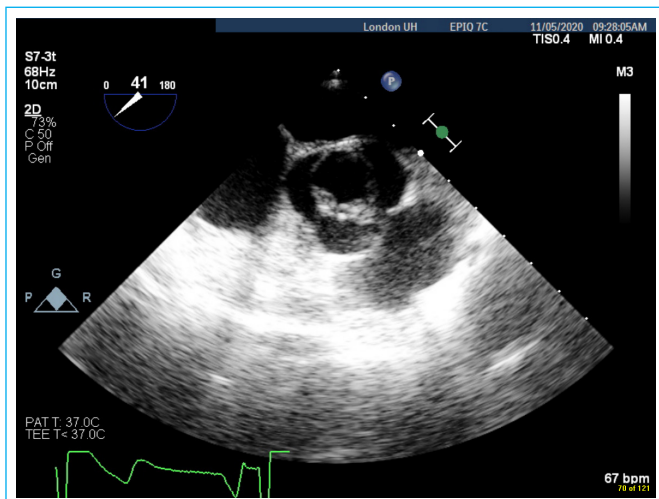
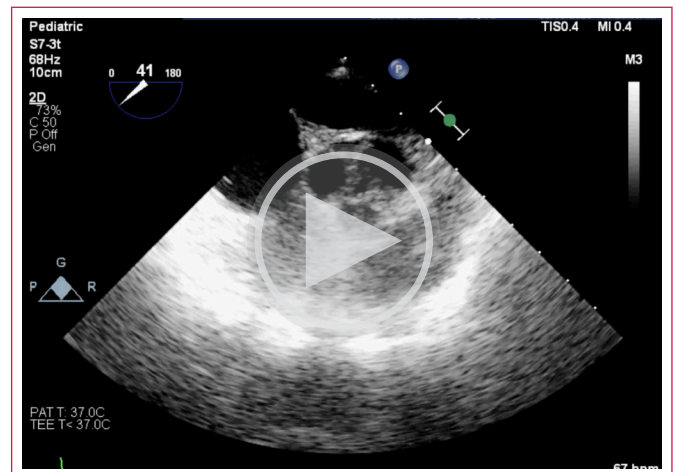


Figura 1. Esófago medio, eje corto basal a nivel de la Válvula Aórtica en mitad de sístole, que muestra apariencia característica de válvula unicúspide.



Vídeo 1. Esófago medio, eje corto basal a nivel de la Válvula Aórtica, que se aprecia unicúspide y severamente calcificada, con apariencia clásica en sístole, y dos rafes visibles a las 6 y 9. Algunos autores clasifican esta válvula como Sievers 2.

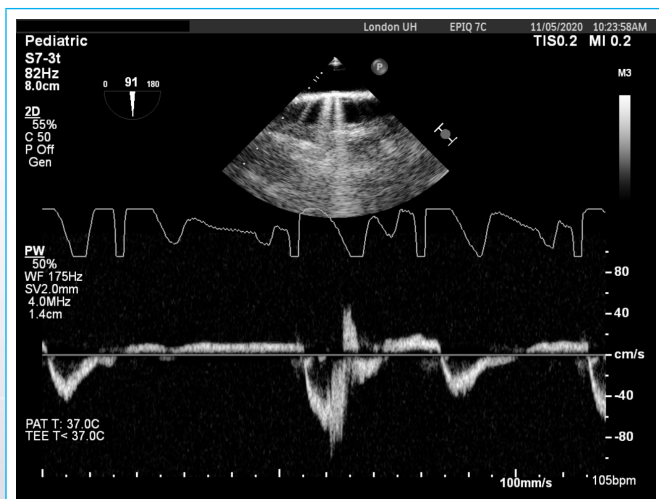
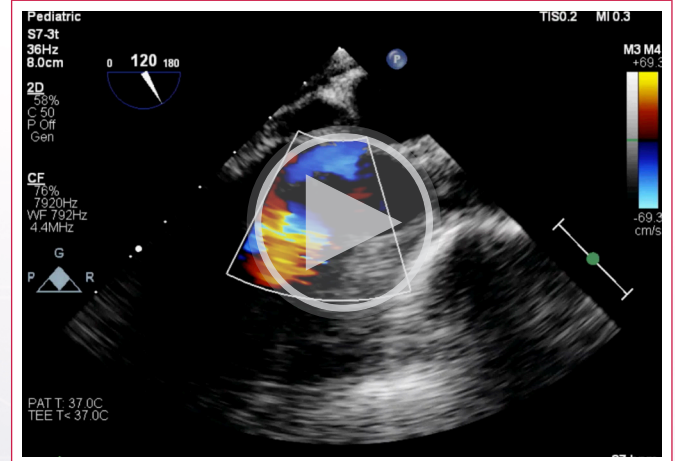


Figura 2. Doppler pulsado a nivel de la Aorta torácica descendente distal, que muestra flujo reverso holodiastólico soportando el diagnóstico de insuficiencia aórtica severa.



Vídeo 2. Esófago medio, eje largo del ventrículo izquierdo (VI) a nivel de la Válvula Aórtica. El color Doppler muestra flujo sistólico turbulento e insuficiencia al menos moderada (estimación cualitativa).

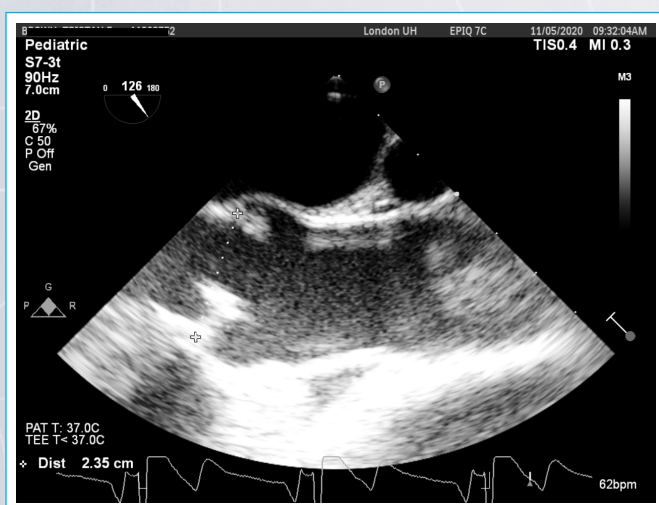
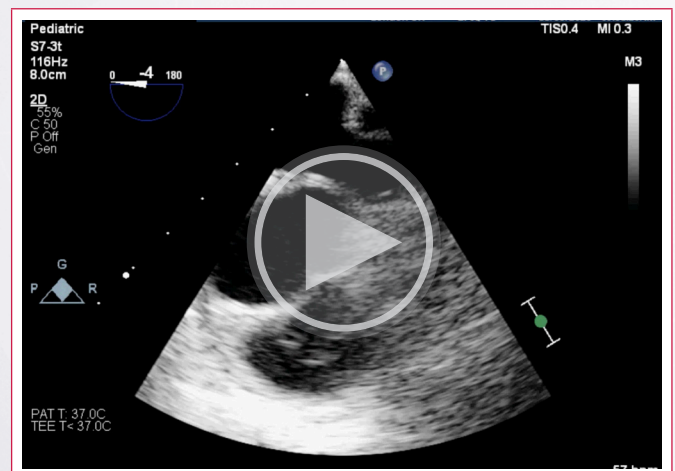
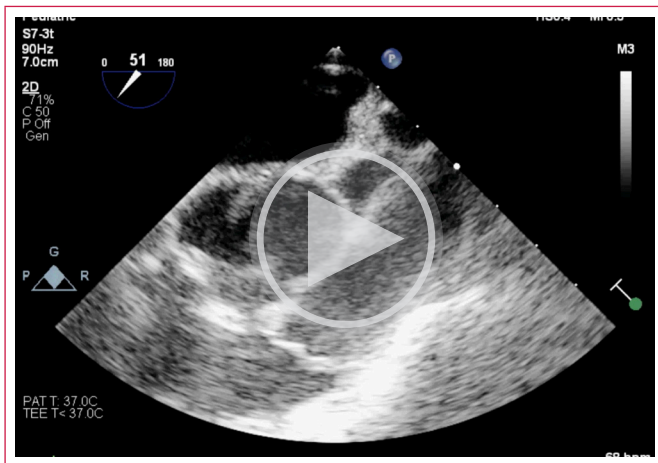


Figura 3. Esófago medio, eje largo a nivel de la Válvula Aórtica, donde se confirma el diámetro anular.



Vídeo 3. Esófago medio, eje corto a nivel de la Válvula Pulmonar, que tiene morfología bicúspide. Los bordes libres de las valvas se ven levemente engrosados. Esta vista se logra partiendo de la imagen de 5 cámaras, rotando levemente la sonda a la derecha y haciendo retroflexión para exponer la Válvula Pulmonar. Es la mejor vista para delinear la morfología valvular gracias a la cercanía con la sonda de ETE.



Video 4. Esófago medio, enfocado en el tracto de salida ventricular derecho. El eje largo de la Válvula Pulmonar permite evaluar la movilidad de las valvas y cuantificar el diámetro anular. En la imagen se observan levemente engrosadas las valvas, sin embargo, se ven flexibles y con adecuada coaptación. Partiendo de esta vista y utilizando la función de imagen ortogonal en las sondas con dicha capacidad, se puede examinar el eje corto valvular para evaluar anatomía. Debido a la distancia, la resolución es menor comparada con la vista de eje corto descrita en el **Video 3**.

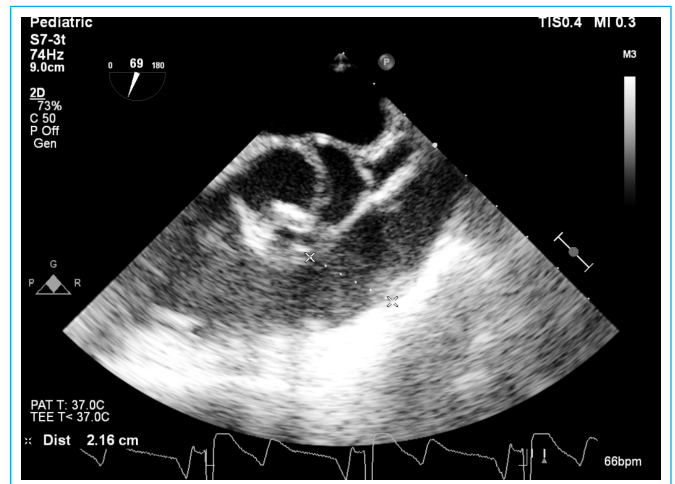


Figura 5. Esófago medio, a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho, donde se confirma el diámetro anular de la Válvula Pulmonar. Para el procedimiento de Ross la diferencia en diámetros anulares entre las Válvulas Aórtica y Pulmonar debe ser idealmente menor del 20%.

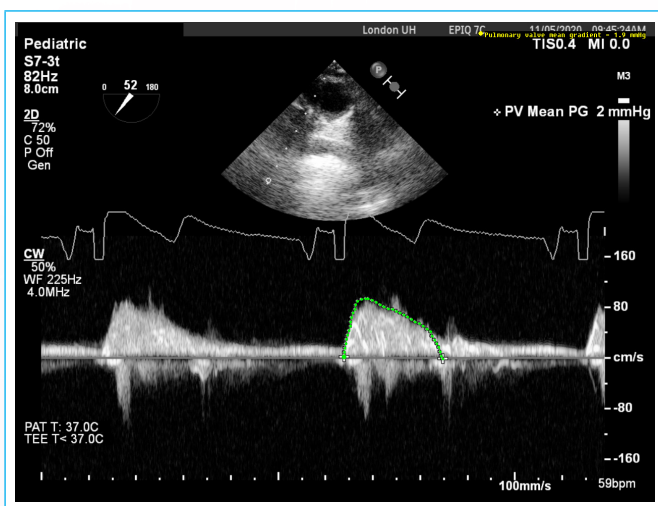
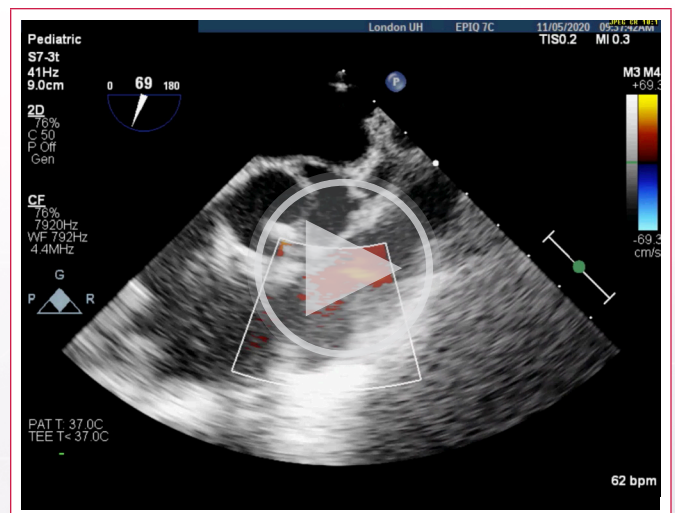
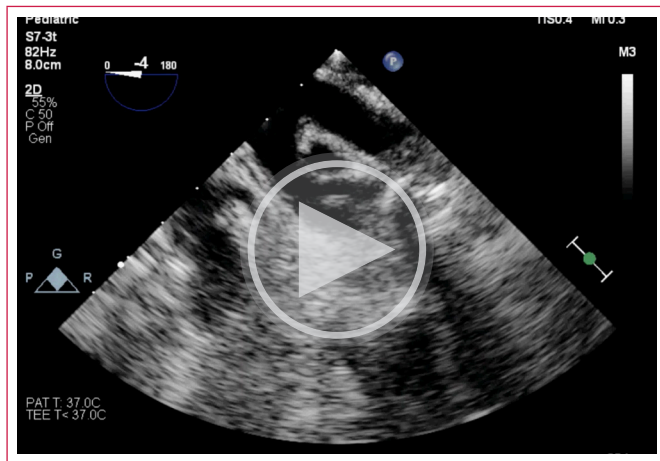


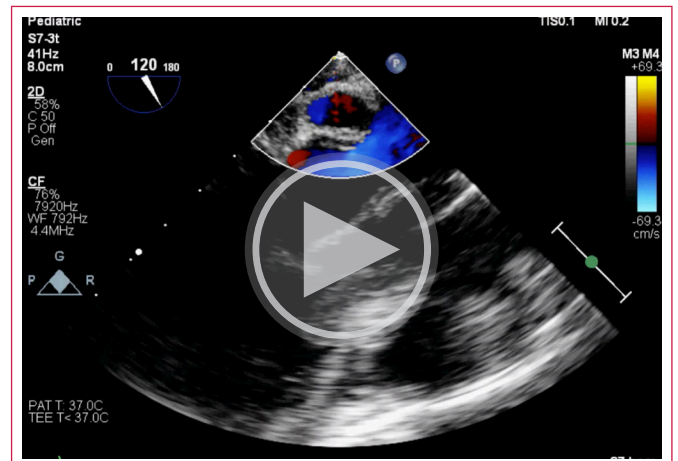
Figura 4. Esófago superior, desde eje corto del Cayado Aórtico. Se gira la sonda a la derecha y se logra interrogar la Válvula Pulmonar con un ángulo paralelo al flujo. El gradiente medio es de 2 mmHg. Para el procedimiento de Ross se debe descartar patología de la Válvula Pulmonar que se utilizará como autoinjerto.



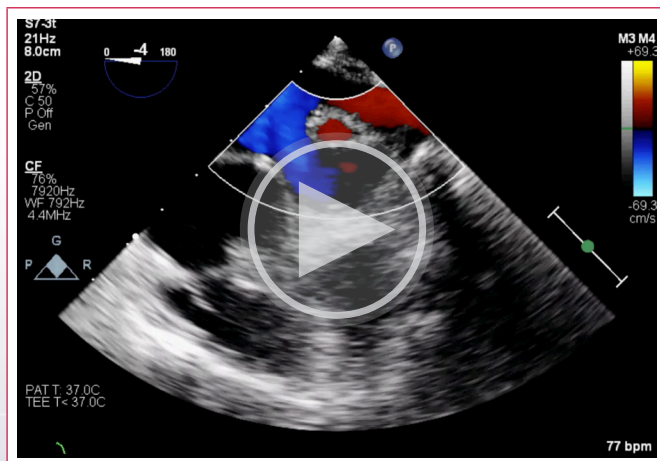
Video 5. Esófago medio, enfocado en el tracto de salida ventricular derecho. Explorando con color Doppler la Válvula Pulmonar, se observa flujo normal sin insuficiencias. Verificar la anatomía, incluyendo diámetro anular y función valvular pulmonar, es importante para continuar el plan de hacer el procedimiento de Ross, siendo ideal que la insuficiencia sea menos que leve, y los gradientes sean bajos.



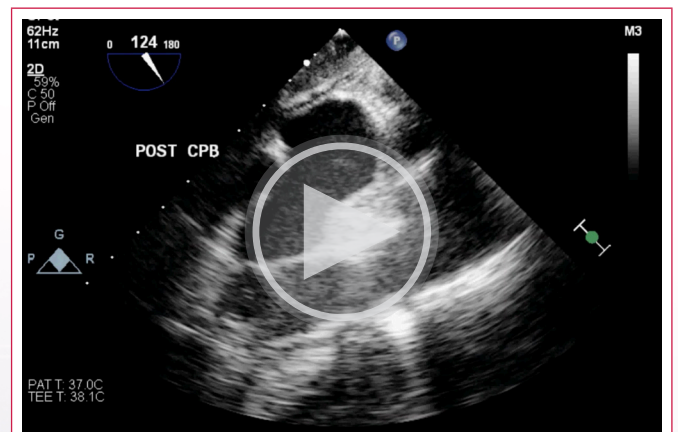
Video 6A. Esófago medio, hacia la vena pulmonar superior izquierda (VPSI), debajo de la cual se observa una vena cava superior izquierda persistente (VCSIP), justo bajo el ligamento de Marshall.



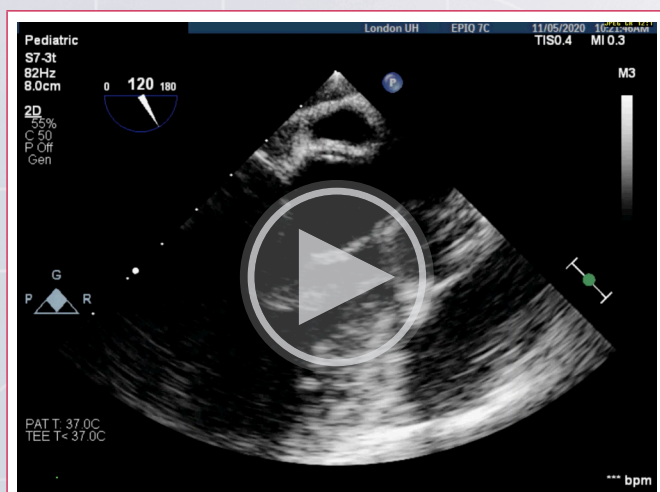
Video 7B. El color Doppler sobre el seno coronario dilatado descrito en el video 7A muestra flujo dentro del mismo, sin comunicación a la aurícula izquierda.



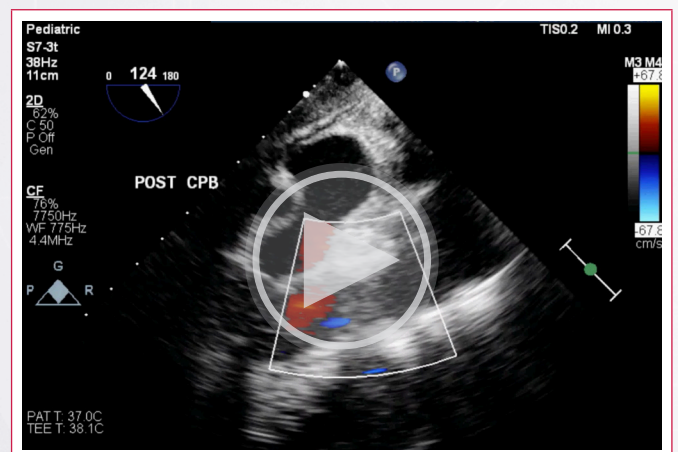
Video 6B. La imagen con color Doppler sobre el hallazgo descrito en el video 6A confirma la presencia de una VCSIP.



Video 8. Esófago medio, eje largo del VI. Se muestra el autoinjerto valvular aórtico bien implantado, cuyas valvas coaptan al nivel del anillo valvular (coaptación tipo B), lo cual se considera aceptable especialmente si hay insuficiencia valvular menor que leve.



Video 7A. Esófago medio, eje largo del VI centrado en la aurícula izquierda. Se observa el seno coronario dilatado en la pared posterior auricular (hora 11). El color Doppler sobre el seno coronario muestra flujo dentro del mismo, sin comunicación a la aurícula izquierda.



Video 9. Esófago medio, eje largo del VI. El color Doppler sobre autoinjerto en posición aórtica muestra flujo sistólico de características normales, con insuficiencia trivial. El ecocardiograma de seguimiento a dos años mostró que el flujo valvular seguía normal y la insuficiencia había desaparecido. El seguimiento de nuestros pacientes con procedimiento Ross nos ha mostrado que con el paso del tiempo la válvula funciona mejor, los gradientes iniciales tienden a bajar y los grados mínimos y leves de insuficiencia vistos inicialmente tienden a disminuir.

Ideas para recordar

- El procedimiento de Ross ofrece ventajas para pacientes jóvenes que requieren reemplazo valvular aórtico. Practicado en centros de alto volumen (al menos 15 por año) tiene morbilidad comparable al reemplazo valvular aórtico convencional. Lo resultados a largo plazo son iguales o mejores al reemplazo valvular convencional.
- El examen ecocardiográfico intraoperatorio debe confirmar la anatomía valvular aórtica y pulmonar y descartar patología significativa basal de la valvular pulmonar.
- El examen ecocardiográfico intraoperatorio debe confirmar función adecuada del autoinjerto pulmonar en posición aórtica y del homoinjerto en posición pulmonar.

Bibliografía

1. Ouzounian M, Mazine A, David TE. The Ross procedure is the best operation to treat aortic stenosis in young and middle-aged adults. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;154(3):778-82.
2. Chu M, Bainbridge D. The Ross Procedure for Aortic Valve Disease: Radical or Routine? *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2021;35(10):2841-3.
3. El-Hamamsy I, Warnes CA, Nishimura RA. The Ross Procedure in Adults: The Ideal Aortic Valve Substitute? *J Am Coll Cardiol.* 2021;77(11):1423-5.
4. Mazine A, El-Hamamsy I, Verma S, Peterson MD, Bonow RO, Yacoub MH, et al. Ross Procedure in Adults for Cardiologists and Cardiac Surgeons: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol.* 2018;72(22):2761-77.

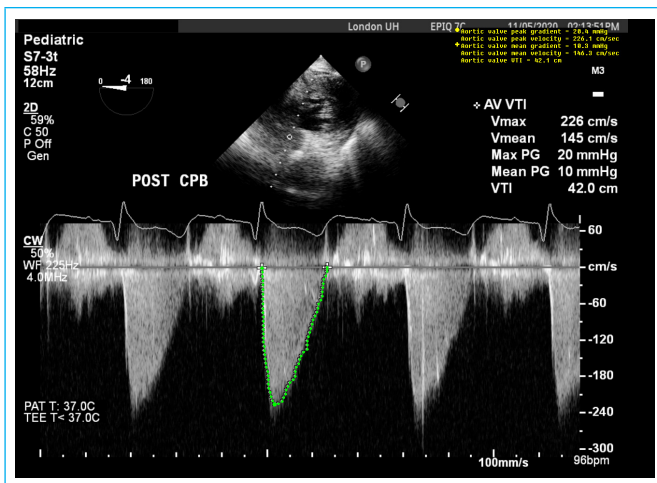
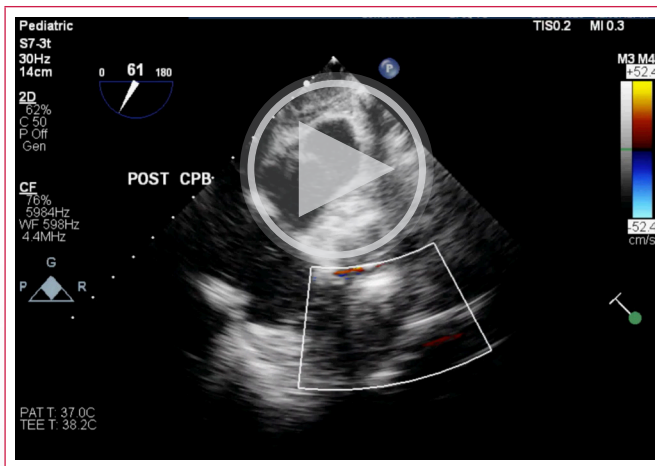


Figura 6. Transgástrico profundo, eje largo de la Válvula Aórtica posterior a circulación extracorpórea. El autoinjerto en posición Aórtica muestra gradiente medio de 10 mmHg. El ecocardiograma transtorácico de seguimiento dos años después del procedimiento mostró gradiente medio 9 mmHg.



Vídeo 10. Esófago medio, enfocado en el tracto de salida ventricular derecho. El homoinjerto en posición pulmonar muestra función normal sin insuficiencia significativa.