

Estenosis aórtica supravalvular. Cuerda aórtica

Victor Darú*
Mónica Bassara**
Walter Rodríguez***
Iván Constantin*
Nicolás González*

Correspondencia

Victor Darú
email: vdaru@ecosiac.org

*Sección Eco-Doppler cardiovascular. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

**Consultorio de Cardiología Campana. Pcia de Buenos Aires. Argentina

***Unidad de Cirugía Cardiovascular. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Aorta bicúspide
- ▷ Estenosis supravalvular
- ▷ Cuerda aórtica

Keywords

- ▷ Bicuspid aortic valve
- ▷ Supravalvular stenosis
- ▷ Aortic chordae

RESUMEN

La estenosis supravalvular aórtica es la forma menos frecuente de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. Se presenta el caso de un adulto con enfermedad de Von Willebrand en quien se detecta estenosis aórtica supravalvular asociada a válvula bicúspide y a una cuerda anómala desde el rafe a la unión sinotubular estrecha. Se analiza el diagnóstico por ecocardiografía, tomografía y su correlato quirúrgico.

ABSTRACT

Aortic supravalvular stenosis is the least common form of obstruction to left ventricular outflow. We present the case of an adult with Von Willebrand disease in whom supravalvular aortic stenosis is associated with a bicuspid valve and an anomalous cord from the raphe to the narrow sinotubular junction. The diagnosis is analyzed by echocardiography and tomography with surgical correlate.

Presentación del caso

Paciente de 38 años, que consultó por disnea en clase funcional II de 3 meses de evolución. No presenta factores de riesgo para enfermedad coronaria. Tiene antecedentes de enfermedad de Von Willebrand sin sangrados mayores. Se detectó al examen físico un soplo sistólico expulsivo en foco aórtico por lo que se indicó estudios complementarios.

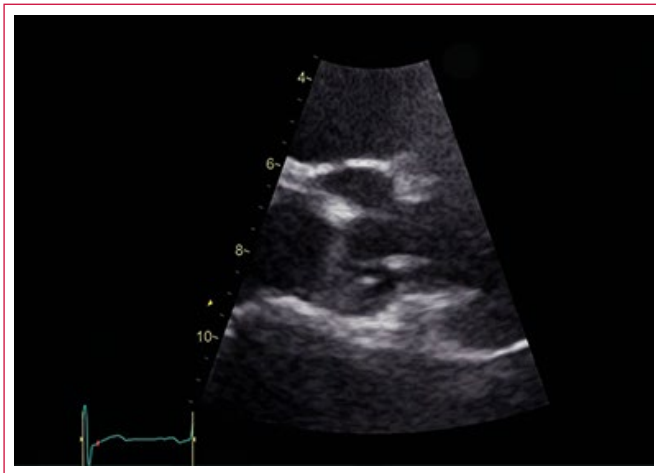
La ecocardiografía Doppler transtorácica muestra leve hipertrofia ventricular izquierda con leve predominio septal. La válvula aórtica presenta limitación de su apertura y la aorta ascendente aspecto de reloj de arena, con estrechamiento a nivel de la unión sinotubular (Video 1). Se obtiene desde el 3.º espacio intercostal derecho un gradiente aórtico pico de 85 mmHg (Figura 1).

Las vistas transefágicas permiten una mejor caracterización de la raíz aórtica y de las obstrucciones secuenciales a nivel valvular y supravalvular (Video 2). La unión sinotubular mide 13 mm. El anillo aórtico y los senos de Valsalva son normales (Figura 2). La válvula aórtica es bicúspide (Video 3) con calcificación, rafe entre ambas valvas coronarias y la apertura se encuentra moderadamente restringida. El eje largo (Video 2 y Figura 2) también permite apreciar un trazo lineal entre las sigmoideas aórticas y la unión sinotubular que corresponde a una cuerda anómala. No se identifica reflujo.

La tomografía computarizada muestra el aspecto en reloj de arena de la aorta ascendente, con marcada estrechez de la unión sinotubular por un rodete membranoso que conforma un anillo con un diámetro mínimo de 14 mm (Figura 3, Figura 4, Figura 5 y Figura 6). Se aprecia el engrosamiento de la válvula aórtica, el tracto fibroso que conforma la cuerda aórtica anómala (Figura 4) y la dilatación del origen de los vasos coronarios, tanto de la coronaria derecha (Figura 4) como de la coronaria izquierda (Figura 5). No se observó estrechez coronaria en el resto de sus trayectos. La Figura 6 compara el diámetro de la porción tubular de la aorta ascendente respecto a la unión sinotubular.

Durante el acto quirúrgico se constata la estrechez de la unión sinotubular (Figura 7). Se realiza aortotomía oblicua desde la porción tubular hasta la base del seno no coronario, visualizando el anillo fibroso (Figura 8) que se reseca. La válvula aórtica es bicúspide, tipo Sievers 1, con fusión derecha-izquierda, con fibrosis, retracción y calcificación parcial de las valvas. Se observa la cuerda anómala a la unión sinotubular (Figura 9). Se reseca la válvula (Figura 10 y Figura 11) implantando una prótesis mecánica n.º 24. Se realiza una aortoplastia con parche de dacrón para la ampliación de la unión sinotubular (Figura 12). A la salida de la circulación extracorpórea recibe protamina, ácido tranexámico y desmopresina con hemostasia adecuada. En el postoperatorio presentó derrame pericárdico que no requirió drenaje.

Estudio por imagen



Vídeo 1. Vista transtorácica ampliada de la raíz aórtica. Esclerocalcificación valvular, apertura limitada, estenosis supra valvular y tracto fibroso entre la válvula y la unión sinotubular

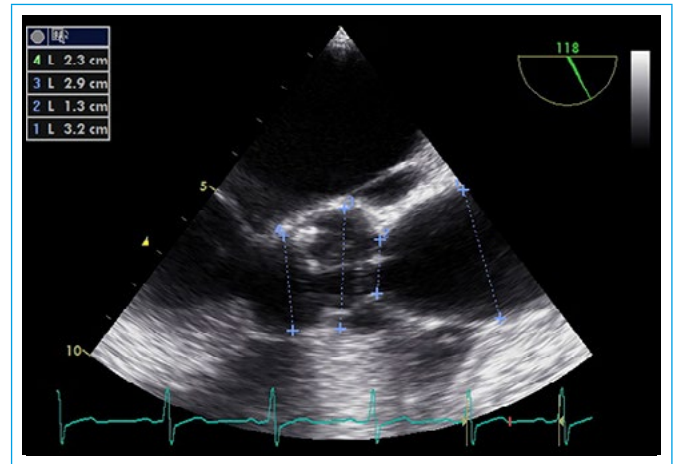


Figura 2. Vista transesofágica de la raíz y aorta ascendente. Anillo y senos de Valsalva normales (23 mm y 29 mm, respectivamente). Marcada estrechez a nivel de la unión sinotubular (13 mm). Porción tubular normal (32 mm). Se observa fibrosis y calcificación aórtica y el tracto fibroso hacia la unión sinotubular. La deformidad de la unión sinotubular genera un receso pericárdico posterior no habitual

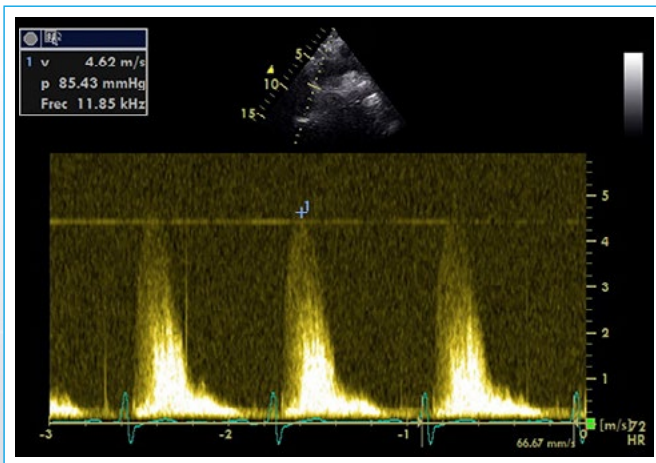
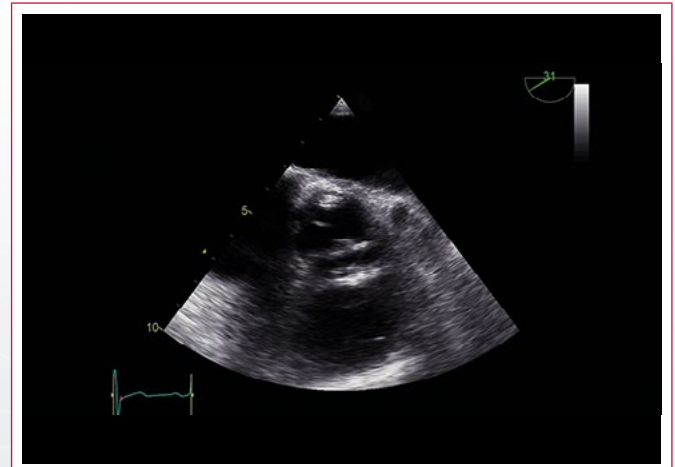


Figura 1. Flujo aórtico adquirido con Doppler continuo desde el hueco suprasternal, con gradiente pico 85 mmHg



Vídeo 3. Aorta bicúspide estenótica. Tronco de coronaria izquierda dilatado



Vídeo 2. La vista transesofágica demuestra la estenosis supra valvular

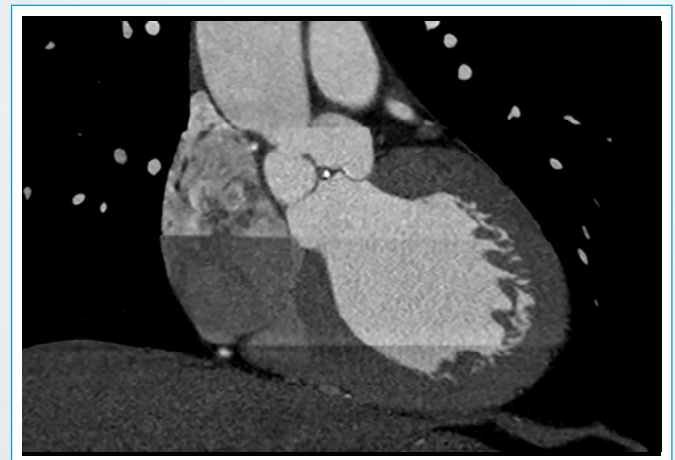


Figura 3. Tomografía computarizada. La vista coronal muestra la marcada estrechez supra valvular y calcificación sobre la válvula aórtica engrosada

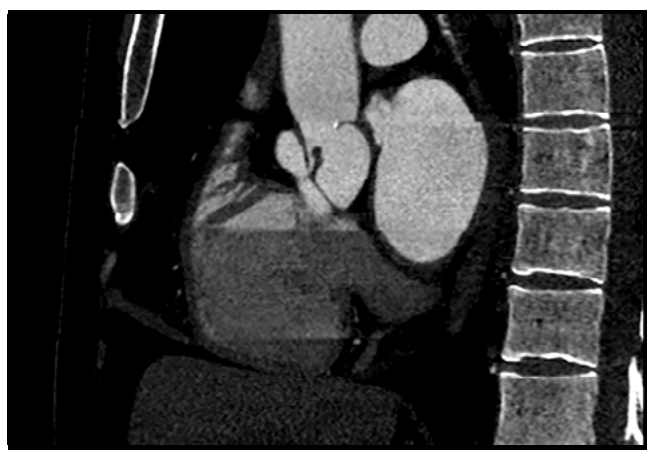


Figura 4. Un corte sagital muestra la obstrucción supraválvular en forma de membrana, la cuerda anómala hacia la unión sinotubular y la dilatación del sector proximal de la arteria coronaria derecha

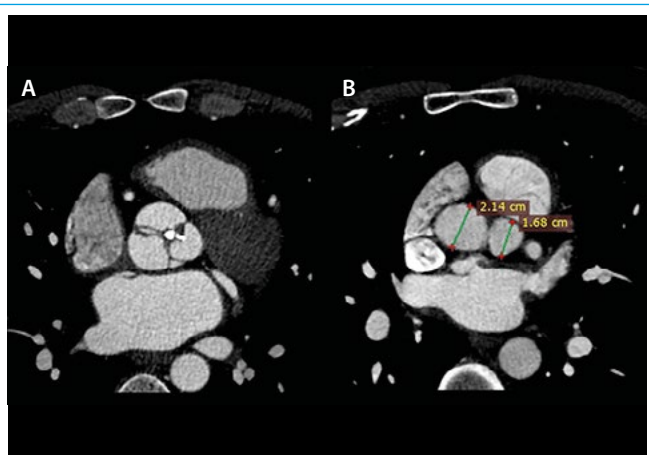


Figura 5. A: el corte horizontal pasa por el plano de la válvula engrosada y con calcificación central; **B:** un corte más craneal muestra la estrechez de la unión sinotubular (diámetro 2,14 cm) y la dilatación del tronco de la arteria coronaria izquierda (1,68 cm)

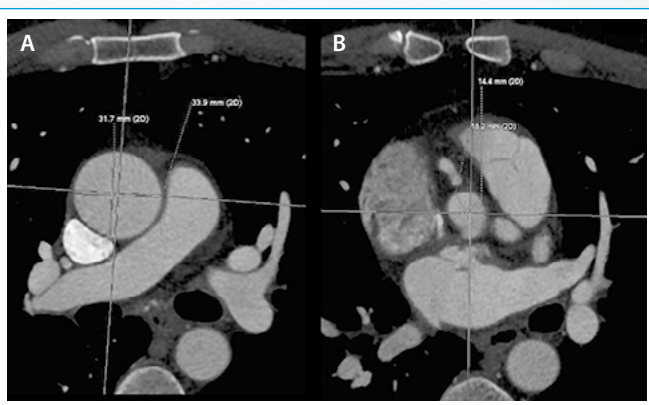


Figura 6. A: porción tubular de diámetro normal (31 x 33 mm); **B:** la aorta ascendente (cortada al nivel de la válvula pulmonar) se encuentra sumamente estrecha (14 x 18 mm)

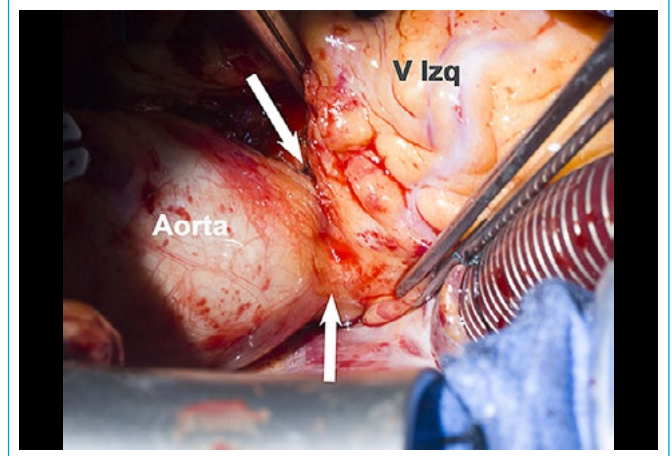


Figura 7. Se observa estrechez de la unión sinotubular (flechas)

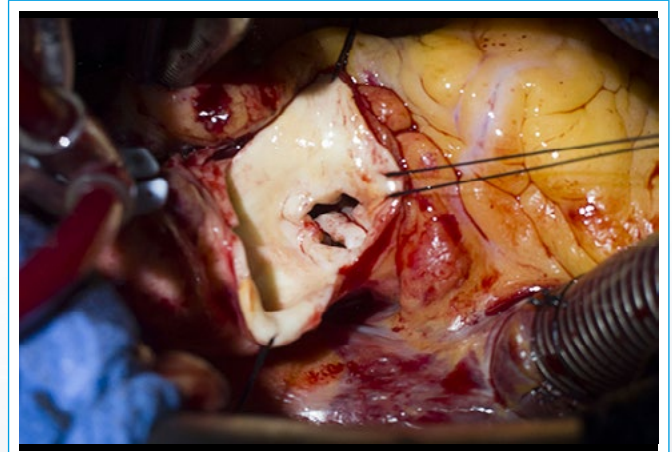


Figura 8. La aortotomía permite apreciar el anillo fibroso que reduce adicionalmente la unión sinotubular

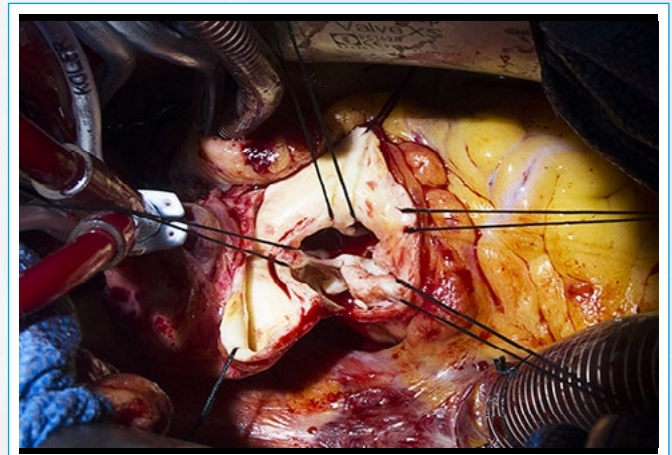


Figura 9. Cuerda anómala desde la válvula aórtica a la unión sinotubular

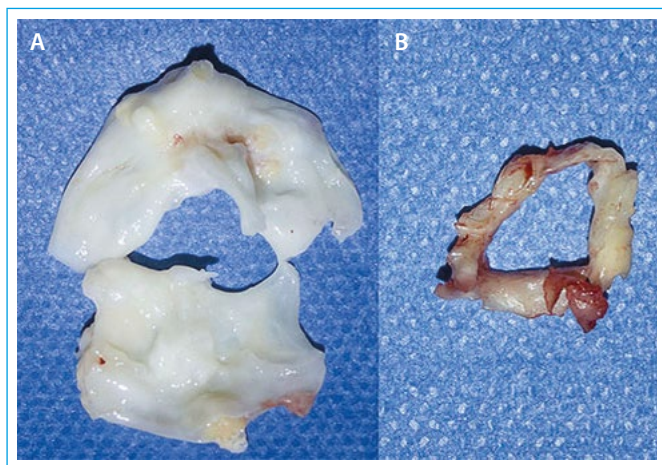


Figura 10. Pieza quirúrgica. **A:** aorta bicúspide; **B:** anillo fibroso de la unión sinotubular



Figura 11. Vista lateral de la válvula aórtica destacando la cuerda anómala

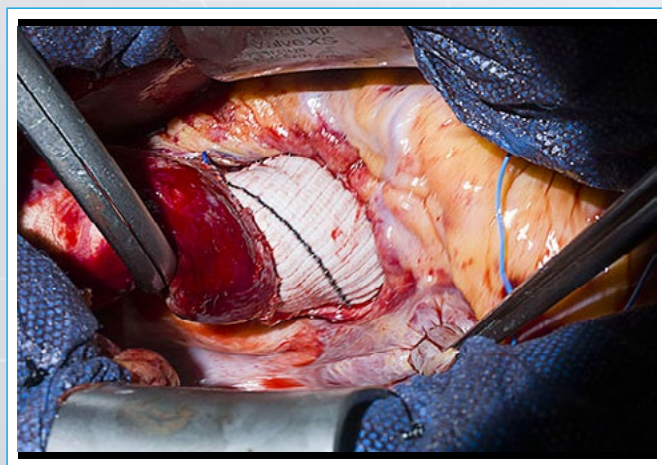


Figura 12. Resultado final de la ampliación de la aorta ascendente

Discusión

La estenosis supravalvular aórtica es la forma menos frecuente de obstrucción a la eyección del ventrículo izquierdo. Puede disponerse en forma localizada, habitualmente a nivel de la unión sinotubular (82% en series pediátricas) o bien de forma difusa, segmentaria (18%)⁽¹⁾.

Si bien esta forma de aortopatía se ha relacionado con alteraciones genéticas, como el síndrome de Williams (alteraciones faciales, deterioro intelectual, estenosis de ramas pulmonares y estenosis supravalvular aórtica), dos tercios de los pacientes no presentan relación con este síndrome. Actualmente se reconoce como una aortopatía vinculada a déficit de elastina, compromiso de la túnica media con hiperplasia e hipertrofia de células musculares lisas, aumento del colágeno y reducción del tejido elástico en forma de fibras con desorganización y disrupción^(2,3). Este caso no se encontraba asociado a alteraciones faciales ni de desarrollo intelectual. Se detectan obstrucciones secuenciales, vinculadas a una válvula aórtica bicúspide más la estrechez supravalvular.

Probablemente el hallazgo más llamativo del caso es la asociación con una cuerda anómala, desde el rafe a la unión sinotubular. Estas estructuras se han descrito como causa muy infrecuente de insuficiencia aórtica, donde su resección puede lograr la recuperación de la armonía de la raíz y restaurar la coaptación, con posibilidad de preservar la válvula nativa^(4,5). No se han encontrado informes de la asociación entre cuerda aórtica anómala y estenosis supravalvular. Asimismo, se ha referido el hallazgo de cuerda desde la cara ventricular de una valva aórtica al *septum* interventricular.

Los segmentos proximales de los vasos coronarios estaban claramente dilatados. La participación en la aortopatía estructural más la sobrecarga de presión pueden favorecer su dilatación. Otros pacientes, por el contrario, asocian estenosis supravalvular con estrechez de los *ostium* o estenosis coronarias que pueden necesitar plastia ostial o revascularización convencional en el momento de tratar la aorta ascendente.

Se sabe que los pacientes portadores de estenosis aórtica severa pueden complicarse por sangrado, especialmente vinculado a angiodisplasias gastrointestinales, en el contexto de un síndrome de Von Willebrand adquirido. En éste, la disfunción plaquetaria se relaciona con la reducción de multímeros del factor Von Willebrand⁽⁶⁾. Es probable que su proteólisis se relacione con modificaciones estructurales del factor generadas por la turbulencia. La evolución clínica y las pruebas de función plaquetaria tienden a mejorar tras el reemplazo valvular. Se estima que el paciente de este caso, en función de la turbulencia producida por las obstrucciones aórticas secuenciales, puede haber presentado un comportamiento similar al síndrome de Heyde descrito para la estenosis valvular. No presentó sangrado postoperatorio ni se detectó complicaciones en el tratamiento anticoagulante con dicumarínicos requerido por el implante de la prótesis mecánica.

Ideas para recordar

- La estenosis supravalvular aórtica puede ocurrir fuera del contexto de síndromes genéticos con dismorfismo característico.
- La válvula aórtica bicúspide puede formar parte de asociaciones de lesiones complejas.
- La válvula aórtica también puede tener cuerdas.

Bibliografía

1. Hickey EJ, Jung G, Williams WG, *et al.* Congenital supravalvular aortic stenosis: defining surgical and nonsurgical outcomes. *Ann Thorac Surg* 2008; 86 (6): 1919-1927.
2. Merla G, Brunetti-Pierri N, Piccolo P, *et al.* Supravalvular aortic stenosis: elastin arteriopathy. *Circ Cardiovasc Genet* 2012; 5 (6): 692-696.
3. Stamm C, Friehs I, Ho SY, *et al.* Congenital supravalvular aortic stenosis: a simple lesion? *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19 (2): 195-202.
4. Vowels TJ, Gonzalez-Stawinski GV, Ko JM, *et al.* Anomalous cord from the raphe of a congenitally bicuspid aortic valve to the aortic wall producing either acute or chronic aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63 (2): 153-157.
5. Mazine A, Vistarini N, Belaidi M, *et al.* Successful repair of a bicuspid aortic valve with anomalous chordal attachment to the aortic wall. *J Ann Thorac Surg* 2014; 98 (4): e83-84.
6. Vincentelli A, Susen S, Le Tourneau T, *et al.* Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis. *N Engl J Med* 2003; 349 (4): 343-349.