

Pseudoaneurisma de la Fibrosa Intervalvular Mitro-Aórtica Secundaria al Tratamiento de Estenosis Subvalvular Aórtica en Túnel

Pseudoaneurysm of the Mitral-aortic Intervalvular Fibrosa after Operation for Congenital Subaortic Stenosis

Mariana Nunes¹, David Le Bihan², Rodrigo Barretto², Daniela L Kreuzig², Jorge E Assef³, Simone R F. Fontes Pedra²

¹. Médica Residente del Sector Ecocardiografía. Instituto Dante Pazzanese de Cardiología. São Paulo-SP – BR ². Médicos Asistentes del Sector de Ecocardiografía. Instituto Dante Pazzanese de Cardiología. São Paulo-SP – BR ³. Jefe de la Sección Médica de Ecocardiografía. Instituto Dante Pazzanese de Cardiología. São Paulo-SP – BR

RESUMEN

Niño con 12 años de edad, encaminado para ecocardiografía transtorácica y transesofágica 2D y 3D para control postoperatorio de corrección de estenosis subaórtica, que evidenció un gran pseudoaneurisma de fibrosa intervalvular mitro-aórtica, asociada a la perforación de la base del folleto anterior de la válvula mitral. Se trataba de un caso de coartación de la aorta (CoAo) neonatal asociada a la comunicación interventricular (CIV), que necesitó de múltiples intervenciones quirúrgicas en la infancia, debido al no tratamiento adecuado de las estructuras que predisponen la estenosis subvalvular aórtica. En este relato, son discutidas las particularidades anatómicas que predisponen a lesiones obstructivas izquierdas y a probable causa de desarrollo de esas lesiones iatrogénicas.

Descriptores: Coartación Aórtica, Estenosis Subaórtica, Comunicación Interventricular, Ecocardiografía

SUMMARY

Twelve year-old child referred for echocardiographic evaluation after surgical treatment of subaortic stenosis. Transthoracic and transesophageal (2D and real time 3D) showed a large pseudoaneurysm of the mitral-aortic intervalvular fibrosa associated with a small perforation at the base of the anterior leaflet of the mitral valve. She had neonatal coarctation of the aorta associated with ventricular septal defect and required multiple surgical procedures in infancy due to an inappropriate treatment of the predisposing anatomical structures of subvalvular aortic stenosis. In this report, the mechanisms of these iatrogenic lesions and the abnormal anatomical features that predispose to left sided obstructive lesions are discussed

Descriptors: Aortic Coarctation; Discrete Subaortic Stenosis; Heart Septal Defects, Ventricular; Echocardiography

INTRODUCCIÓN

Las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo (VI) acostumbran presentarse en varios niveles, pudiendo acometer, concomitantemente, la vía de entrada, la región subaórtica, la válvula aórtica y el arco aórtico. No obstante los substratos anatómicos ya estén presentes desde la vida fetal, las lesiones tien-

den a ser evolutivas y manifestarse clínicamente con el paso del tiempo. La estenosis subvalvular aórtica raramente está presente en el nacimiento, teniendo un carácter progresivo y recurrente.^{1,2}

La identificación de los mecanismos de estenosis subaórtica, durante el estudio ecocardiográfico, es esencial para la planificación del tratamiento de los pacientes portadores de lesiones

Institución: Instituto Dante Pazzanese de Cardiología

Correspondencia: Simone R. F. Fontes Pedra - Setor de Ecocardiografia - Av. Dr. Dante Pazzanese nº 500 - Ibirapuera - 04012-180 São Paulo-SP – BR

Teléfono: (11) 5085-6114

sfpedra@uol.com.br

Recibido el: 05/08/2012 **Aceptado el:** 31/08/2012

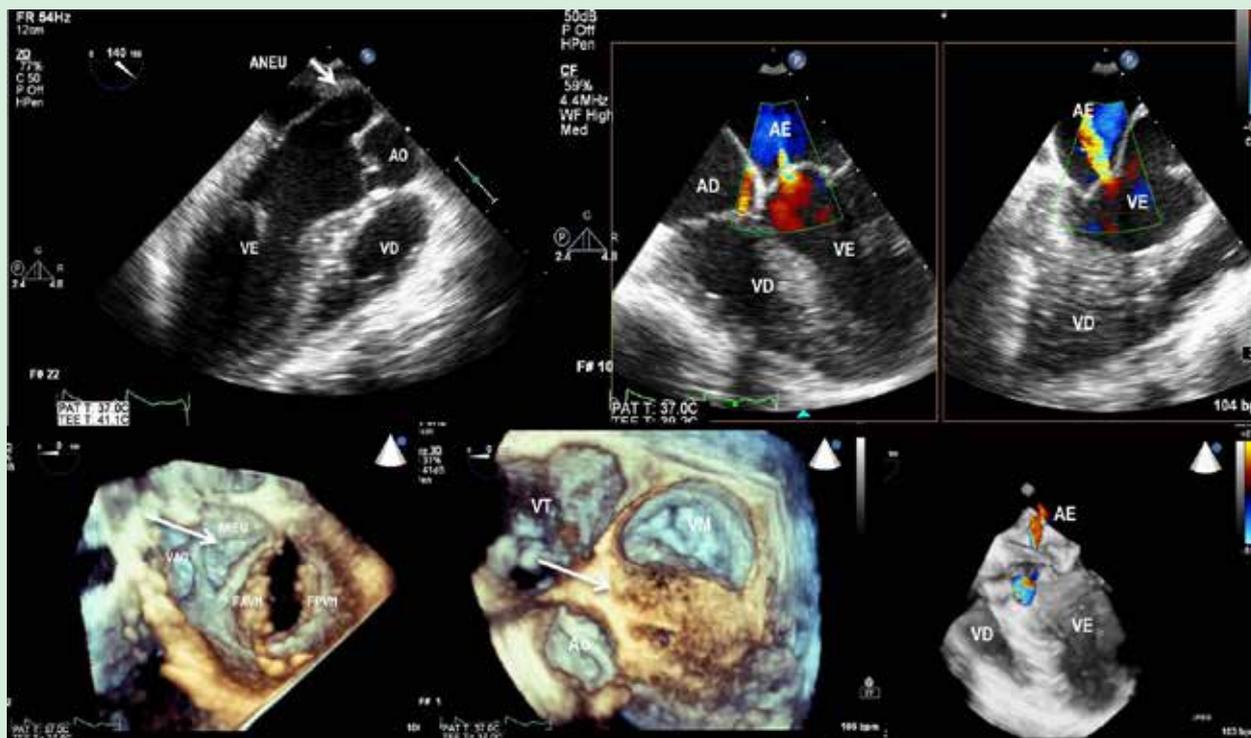


Figura 1: Ao: aorta; VD: ventrículo derecho; AD: atrio derecho; AI: atrio izquierdo; VT: válvula tricúspide.

Ecocardiograma transesofágico realizado a los 12 años de edad. a) Estudio bidimensional en eje largo del ventrículo izquierdo (VI), mostrando gran dilatación de la continuidad mitro-aórtica (flecha). b) Al mapeo de flujo en colores, se nota insuficiencia mitral de grado discreto, debido a una perforación en el folleto anterior de la válvula mitral (VM). c) Ecocardiograma tridimensional en tiempo real, mostrando la base del corazón izquierdo vista por el lado ventricular. Se notan los folletos anterior y posterior de la válvula mitral (FVAM y FPVM) abiertos, la válvula aórtica cerrada y una gran área dilatada separando los dos anillos valvulares local, en el cual se formó el pseudoaneurisma (ANEU). d) Visión atrial de la base del corazón mostrando el pseudoaneurisma por encima. e) 3D color demostrando el local de la perforación en la base del FVAM.

aparato valvular mitral en la vía de salida del VI; miocardiopatía hipertrófica obstructiva; herniación de tejido valvular tricúspide por la CIV para la región subaórtica; desvío posterior del septo infundibular y CIVs asociadas al cabalgamiento de la aorta, en que la cresta del septo trabecular se desvía para la región subaórtica⁵. Configuraciones anatómicas anómalas, como el aumento de PVII (discontinuidad fibrosa entre las valvas aórtica y mitral), la disminución del ángulo entre el septo interventricular y la aorta (que debe ser alrededor de 180 grados en su normalidad) son responsables por la formación del túnel subaórtico y alteran dirección y velocidad de flujo en esta región⁶. Esta geometría desfavorable predispone el desarrollo de tejido fibroso, formando la membrana subvalvular aórtica o anillo fibromuscular subaórtico^{7,8}. También se cree que hay un sustrato genético que contribuye para la proliferación anormal del endotelio en esta región cuando sometido a las alteraciones de flujo⁹.

No obstante el sustrato anatómico ya esté presente desde el nacimiento, la mayoría de las estenosis subaórticas se manifiesta apenas después del período neonatal y frecuentemente el diagnóstico es hecho durante el acompañamiento tardío de pacientes que fueron tratados de otras lesiones como CoAo y CIV. En el caso relatado, no obstante esos componentes no hayan sido identificados o descritos en el período neonatal, ellos fueron observados en los exámenes subsiguientes. Esto explicaría el apareamiento de la estenosis subaórtica no relacionada en exámenes previos y su reapareamiento después del primer tratamiento quirúrgico de la estenosis subaórtica, en que la membrana subvalvular aórtica fue reseca, pero los sustratos anatómicos que predisponen para tal no fueron tratados.

Se sabe que en este tipo de configuración anatómica, el tratamiento definitivo de la obstrucción subaórtica debe ser hecho aplicándose la operación de Konno modificada, en que la región subvalvular es aumentada reseca la porción



izquierda del septo interventricular (aquella que protruye para la región subaórtica) y colándose un retazo por el lado derecho para cierre de la CIV. A veces, hay necesidad de ampliar la vía de salida del ventrículo derecho, debido al posicionamiento del retazo en la CIV¹⁰.

La manipulación inadvertida de la región de PVII causa lesiones graves. Este pliegue es derivado de la curvatura interna del tubo cardíaco primitivo y la resección de esta región hace que el cirujano salga fuera del corazón⁹. Otra complicación descrita es la formación de un falso aneurisma. Posiblemente, lo que fue relatado por el cirujano como resección de la región subaórtica, as asoció a la manipulación inadvertida de la región del PVII y desencadenó la formación del pseudoaneurisma observado en el último examen, realizado a los doce años de edad. Esto significa que esta paciente necesitará de su quinta cirugía, para en este momento corregir esta lesión potencialmente grave por riesgo de rotura.

CONCLUSIÓN

Este caso ilustra la presentación clásica de una CoAo compleja que se formó intraútero debido a la presencia de substratos anatómicos que pueden desencadenar anomalías obstructivas del corazón izquierdo y que presentó una evolución tardía complicada por estenosis subvalvular aórtica recurrente.

No obstante sometida a varios procedimientos quirúrgicos, esta paciente siguió la historia natural de la anomalía debido a no tratamiento inicial de los mecanismos de predisposición a la obstrucción de la vía de salida del VI. Tardíamente, tuvo su evolución complicada por pseudoaneurisma de la fibrosa intervalvar mitro-aórtica, probablemente debido a la manipulación inadvertida en el local del PVII.

Referencias

1. Cassidy SC, van Hare GF, Silverman NH. The probability of detecting subaortic ridge in children with ventricular septal defect or coarctation of the aorta. *Am J Cardiol.* 1990; 66(4):505-8.
2. Freedom RM, Pelech A, Brand A, Vogel M, Olley PM, Smallhom J, et al. The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 1985;8(2):137-43.
3. Rudolph A M. *Congenital Diseases of the Heart.* Armonk (NY): Futura; 2001.
4. Moene RJ, Gittenberger-de Groot AC, Oppenheimer-Dekker A, et al. Anatomic characteristics of ventricular septal defect associated with coarctation of the aorta. *Am J Cardiol.* 1987;59(9):952-5.
5. Zielinsky P, Rossi M, Haertel JC, Vitola D, Lucchese FA, Rodrigues R. Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: role of septal malalignment. *Circulation.* 1987; 75(6): 1124-9.
6. Rosenquist GC, Clark EB, Sweeney LJ, McAllister HA. The normal spectrum of mitral and aortic valve discontinuity. *Circulation.* 1976; 54(2): 298-301.
7. Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, van der Hauwaert L. Rheologic. Genesis of discrete subvalvular stenosis: A Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol.* 1992;19(4):818-24.
8. Kleinert S, Geva T. Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1993; 22(5):1501-8.
9. Borow KM, Glagov S. Discrete subvalvular aortic stenosis: Is the presence of upstream complex blood flow disturbances an important pathogenic factor (editorial). *J Am Coll Cardiol.* 1992;19(4):825-7.
10. Caldarone CA. Left ventricular outflow tract obstruction: the role of modified Konno procedure". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2003;6:98-107.