

Aneurisma del seno de Valsalva con aneurisma de aorta ascendente en adolescente de 13 años. Mejor opción terapéutica para esta rara asociación

David Hernández Ríos, David Arellano Ostoa, Carlos M. Luna Valdez, Alejandro Gutiérrez Ospina.

Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica. U.M.A.E Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza", Centro Médico Nacional "La Raza", Instituto Mexicano del Seguro Social. CDMX, México.

El aneurisma del seno de Valsalva es una anomalía poco frecuente pudiendo ser congénita o adquirida. Generalmente afecta al seno coronario derecho (90%) y menos común al izquierdo (1%). La asociación de aneurisma coronario izquierdo más aneurisma de aorta ascendente es muy rara y no reportada en la literatura. Reportamos el caso de adolescente con esta asociación, asintomático y la opción terapéutica más adecuada para edad y sexo.

Palabras clave: Aneurisma de seno de Valsalva; Aneurisma aorta ascendente.

The aneurysm of the sinus of Valsalva is an uncommon cardiac anomaly, which can be congenital or acquired. It generally affects the right sinus of Valsalva (94%) and rarely affects the left coronary sinus (1%). The association of left sinus aneurysm and aneurysm of the ascending aorta is rare and not reported in literature. We report here a case of asymptomatic adolescent with this association and the most suitable therapeutic option according age and gender.

Keys words: Aneurysm of Sinus of Valsalva; Ascending aortic aneurysm.

(*Cir Card Mex* 2017; 2(2): 63-65)

© 2017 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C



El aneurisma de seno de Valsalva es una rara anomalía cardíaca que puede ser congénita o adquirida y donde pueden estar presentes lesiones intracardiacas coexistentes [1], siendo descrita por primera vez por Hope en 1839 [2].

La frecuencia del aneurisma del seno de Valsalva en una serie de autopsias fue del 0.9% con un rango entre 0.14-0.23% en poblaciones occidentales, comprendiendo hasta el 3.5% de todas las cardiopatías congénitas [3]. De acuerdo al seno afectado, la frecuencia es de 94% para seno de Valsalva derecho, seno no coronario 5% y seno coronario izquierdo del 1%. El aneurisma del seno de Valsalva es ocasionado por una dilatación usualmente solo de un seno, por la separación entre la capa media de la aorta y el anillo fibroso, aunado a una deficiencia anormal de tejido elástico en el desarrollo del bulbus cordis en los casos congénitos [4]. Las lesiones cardíacas que pueden coexistir de manera más frecuente con el aneurisma del seno de Valsalva son defectos del septum ventricular y de insuficiencia valvular aórtica, presentes ambas hasta en el 30% de los casos [5]. Una complicación que en muchas ocasiones es la manera de presentación de esta patología es la ruptura del aneurisma del seno de Valsalva que puede llevar a una comunicación intracardiaca, ruptura hacia la aurícula

derecha (defecto Gerbode 10%) o ruptura directamente al ventrículo derecho (60-90% de los casos).

Aunque las avanzadas técnicas percutáneas han realizado la corrección de esta anomalía, la cirugía a corazón abierto con o sin reemplazo valvular aórtica sigue siendo el tratamiento de elección [6], ya que la supervivencia media de los pacientes con una ruptura sin tratamiento es de unos cuatro años [7,8]. La técnica quirúrgica más utilizada es la "técnica de la exposición dual", donde se exploran tanto la aorta y los senos de Valsalva en una apertura longitudinal sobre aorta ascendente y raíz. El saco del aneurisma es retirado y el defecto resultante será reparado mediante sutura directa o cierre con parche [6].

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente masculino de 13 años de edad con antecedente de comunicación interventricular detectada a los 4 meses de edad en manejo con diurético de asa y control cardiológico hasta los 5 años de edad, atrofia cerebral diagnosticada a los 4 meses, infecciones respiratorias y gastrointestinales de repetición, y cuadro de endocarditis a los 3 años recibiendo antibioticoterapia específica sin requerir cirugía. A los 11 años se detectó dilatación aneurismática de aorta ascendente recibiendo manejo con betabloqueador y se confirma diagnóstico de síndrome de Marfan por el departamento de genética clínica. Presentó disminución de la

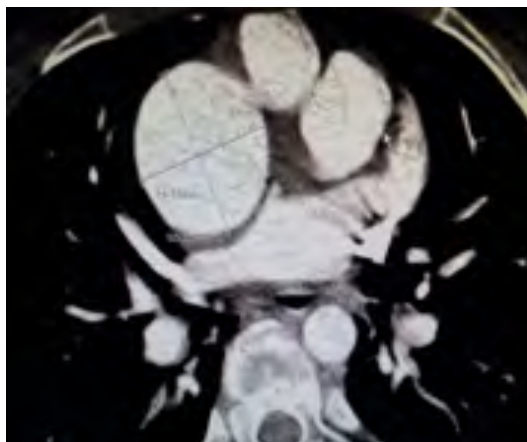


Figura 1. Aneurisma de raíz aórtica y aorta ascendente.

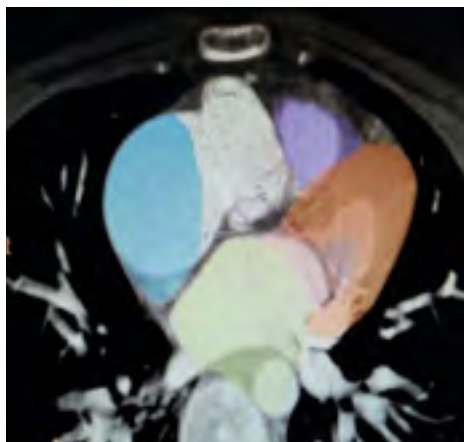


Figura 2. Dilatación aneurismática del seno de Valsalva coronario izquierdo.

clase funcional por lo cual se envía al servicio de cardiología pediátrica de nuestra institución. Durante protocolo de estudio se realizó angio tomografía reportando raíz aortica de 51 mm (Figura 1) y dilatación del seno de valsalva izquierdo de 8 mm (Figura 2). El estudio ecocardiográfico demostró un defecto interventricular subaortico de 6.5mm, diámetro diastólico del ventrículo izquierdo de 49 mm, diámetro sistólico del ventrículo izquierdo de 28.5 mm, dilatación de la raíz aortica, y válvulas sigmoideas y auriculoventriculares sin alteraciones. La fracción expulsión del ventrículo izquierdo fue de 0.80.

Se sometió a cirugía vía esternotomía media, canulación arterial femoral izquierda por punción, y canulación venosa a través de aurícula derecha con canula doble canastilla. Se encontró un aneurisma de aorta ascendente de 6 cm y aneurisma del seno de valsalva izquierdo de 3.5 cm (Figura 3). Válvula aórtica bivalva suficiente. Se realizó plastia de seno

coronario izquierdo, retirando el tejido aneurismático, y colocación de parche de pericardio bovino en raíz aortica con reimplante del seno coronario izquierdo al parche preservando el seno coronario derecho. Se efectuó resección de aneurisma de aorta ascendente de 6 cm de longitud y se colocó tubo recto de PTFE de 20 FR (Figura 4). La evolución posquirurgica fue sin eventualidades.

COMENTARIO

Los aneurismas del seno de Valsalva son raros, siendo más frecuentemente encontrados en el seno coronario derecho, menos frecuentes en el no coronario, y mucho menos frecuentes en el coronario izquierdo (0 a 14% de las series) [6]. En nuestro caso, dicho aneurisma se encontraba en el seno coronario izquierdo. Más aún, en adición a este aneurisma encontramos en nuestro caso aneurisma de la aorta ascendente. En algunas ocasiones es consecuencia de la debilidad

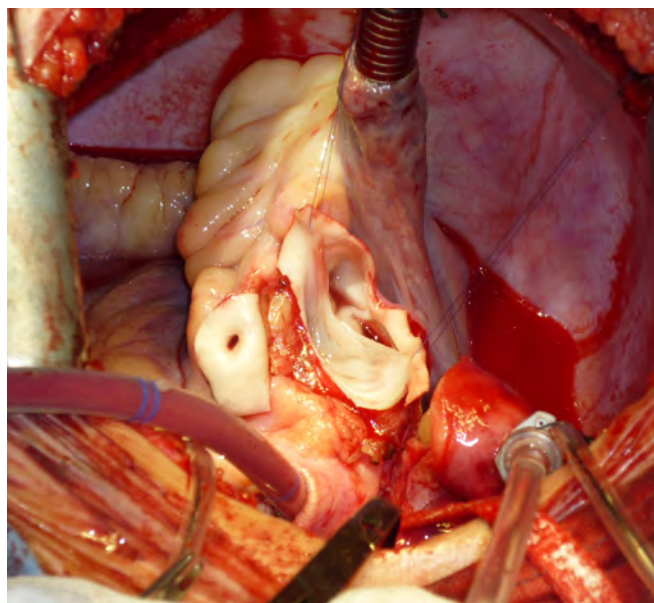


Figura 3. Aneurisma del seno de Valsalva coronario izquierdo. También se observa el botón coronario izquierdo ya disecado de la raíz aórtica.

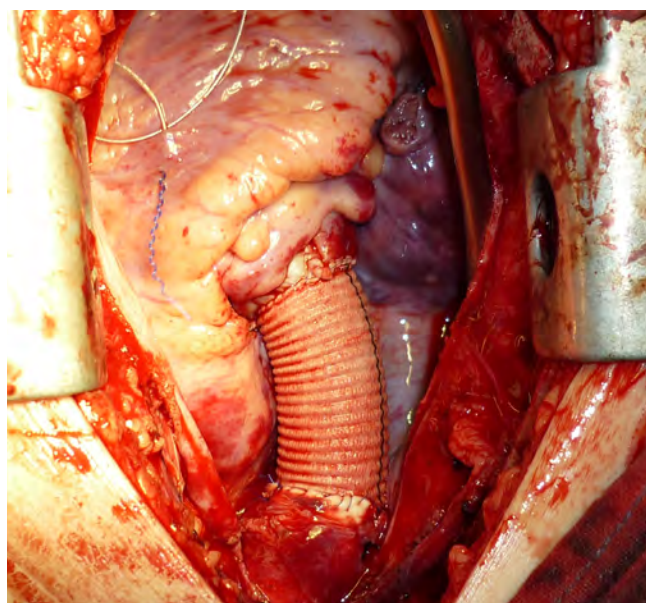


Figura 4. Tubo recto de dacrón en aorta ascendente, con parche de pericardio bovino en raíz aórtica.

del tejido conectivo causada por el síndrome de Marfan [9,10] o el síndrome de Ehlers-Danlos [11]. En este paciente parece ser que el origen de esta patología surge a partir de síndrome de Marfán.

Los objetivos principales de la reparación quirúrgica son cerrar cualquier defecto de tabique intracardiaco, eliminar u obliterar el saco aneurismático y reparar cualquier defecto asociado [6]. Nosotros conjuntamos tanto la eliminación del tejido patológico, reparación con parche de pericardio bovino, además de la resección del aneurisma de la aorta ascendente y reemplazo con tubo de dacrón. Respecto a las anomalías en la válvula aórtica, Anormalidades de la válvula aórtica, como el prolapsos y la válvula bicúspide, se encuentran en al menos el 10% de los pacientes con aneurisma del seno de Valsalva, siendo sumamente rara la asociación entre válvula aórtica bicúspide y aneurisma del seno de Valsalva no roto [12]. Nosotros encontramos justamente esta última asociación, además de aneurisma de la aorta ascendente, lo cual convierte a este caso en una rareza extrema. De aquí la

necesidad del reporte del mismo. Para nuestro conocimiento, no existe ningún reporte previo en la literatura de la reparación quirúrgica exitosa conjunta de aorta bivalva, aneurisma no roto del seno de Valsalva izquierdo y aneurisma de aorta ascendente.

Aunque la reparación operatoria es generalmente baja para el aneurisma del seno de Valsalva, en este caso se agrega la morbi-mortalidad originada a partir del tratamiento conjunto del aneurisma de la aorta ascendente. En nuestro caso, el curso postoperatorio fue sin complicaciones. Sin embargo, los eventos tardíos, aunque son poco frecuentes, tienden a estar relacionados con el síndrome de Marfán.

FINANCIAMIENTO: Ninguno.

DECLARACIONES: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Post MC, Braam RL, Groenemeijer BE, Nicastia D, Rensing BJ, Schepens MA. Rupture of right coronary sinus of Valsalva aneurysm into right ventricle. *Neth Heart J* 2010; 18: 209-211.
2. Hope J. A Treatise on the Diseases of the Heart and Great Vessels: And on the Affections Which May Be Mistaken for Them: Comprising the Author's View of the Physiology of the Heart's Actions and Sounds, as Demonstrated by His Experiments on the Motions and Sounds in 1830, and on the Sounds in 1834-35 (Ed 3), John Churchill, London (1839).
3. Prian GW, Diethrich EB. Sinus of Valsalva abnormalities. A specific differentiation between aneurysms of an aneurysms involving the sinuses of Valsalva. *Vasc Surg* 1973; 7:155-164.
4. Wang KY, St John Sutton M, Ho HY, Ting CT. Congenital sinus of Valsalva aneurysm: a multiplane transesophageal echocardiographic experience. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10:956-963.
5. Moustafa S, Mookadam F, Cooper L, et al. 2Sinus of Valsalva aneurysms--47 years of a single center experience and systematic overview of published reports. *Am J Cardiol* 2007; 99:1159-1164.
6. Ott DA. Aneurysm of the sinus of Valsalva. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr: Card Surg Annu.* 2006; 9:165-176.
7. Yan F, Huo Q, Qiao J, Murat V, Ma SF. Surgery for sinus of Valsalva aneurysm: 27-year experience with 100 patients. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008; 16:361-365.
8. Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, Airan B, Kumar AS, Venugopal P. Sinus of Valsalva aneurysms: 20 years' experience. *J Card Surg* 1997;12:300-308.
9. Takach TJ, Reul GJ, Duncan JM, et al: Sinus of Valsalva aneurysm or fistula: Management and outcome. *Ann Thorac Surg* 1999; 68:1573-1577.
10. Ozkara A, Cetin G, Mert M, et al: Sinus of Valsalva aneurysm: Surgical approaches to complicated cases. *ANZ J Surg* 2005; 75: 51-54.
11. Leier CV, Call TD, Fulkerson PK, et al: The spectrum of cardiac defects in the Ehlers-Danlos syndrome, types I and III. *Ann Intern Med* 1980; 92: 171-178.
12. Carità P, Dendramis G, Novo G, et al Bicuspid aortic valve and unruptured sinus of Valsalva aneurysm, a rare association. *Int J Cardiol* 2016; 202:103-105.