

11205



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL
CENTRO MEDICO "LA RAZA"

32.
2ej

RUPTURA DE ANEURISMA DEL SENO DE VALSALVA
PRESENTACION DE CINCO CASOS

TESIS DE POSTGRADO

INSTITUTO DE INVESTIGACIONES Y ESTADÍSTICAS
C. M. LA RAZA

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

P R E S E N T A

DR. SERGIO RODRIGUEZ CORRAL

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGIA Y
DIRECTOR DE TESIS: DR. ELIAS BADUI

MEXICO, D. F.

Sergio Rodriguez Corral

E. Badui

1991

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

A P R O B A C I O N

La tesis Titulada RUPTURA DE ANEURISMA DEL SENO DE VALSALVA, presentada por el DR. SERGIO RODRIGUEZ CORRAL, es en cumplimiento de los requisitos vigentes en el Comité de Investigación y Enseñanza del HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO LA RAZA y la UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO, - para obtener el Diploma de Especialista en CARDIOLOGIA. Esta fue revisada y aprobada por:

DR. CESAR CAMILO GUZMAN DELGADO
DIVISION DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO
MEDICO LA RAZA.

DR. ELIAS BADUI
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA

I N D I C E

INTRODUCCION	1
ANTECEDENTES	5
ANATOMIA	11
EMBRIOLOGIA	15
MATERIAL Y METODOS	30
RESULTADOS	41
TABLAS Y GRAFICAS	
DISCUSION Y CONCLUSIONES	45
BIBLIOGRAFIA	50

INTRODUCCION.-

31-

Los senos de Valsalva son dilataciones situadas en la raíz de la aorta en vecindad con las válvulas semilunares. Woollsmley los denominó de acuerdo con su relación al origen de las arterias coronarias; seno coronario derecho, coronario izquierdo y no coronario (1). La mayoría de los aneurismas de los senos de Valsalva son de origen congénito, o pueden formar parte del síndrome de Marfan o Ehlers Danlos. Otros son adquiridos, secundarios a endocarditis infecciosa, aterosclerosis, necrosis quística de la media y por traumatismo (2). Su incidencia es más alta en el sexo masculino con una relación de 4:1, con predominio entre la tercera y cuarta décadas de la vida (3).

Se han propuesto varias teorías para explicar su formación. La embriología considera que se debe a la falta de fusión de la lámina espiralis con el septo bulbar, lo que explica la frecuente asociación de ésta entidad con un defecto septal interventricular (40%); esta teoría apoya solamente la formación de los aneurismas de los senos de Valsalva derecho y no coronario, que son los relacionados con la tabicación del tronco-cono, pero no explica los aneurismas originados en el seno coronario izquierdo (1,4,5). En la teoría anatómica se sustenta que la causa es una alteración en el tejido elástico de la aorta, debido a un defecto en la continuidad de la capa media con el anillo fibroso de la válvula (1,4,6). El seno coronario derecho se afecta en 70%, el no coronario en 29 y en menos del 1% el seno coronario izquierdo (3,7).

El sitio de ruptura es muy variable (7). La de los aneurismas congénitos ocurre habitualmente a ventrículo derecho (60%), a la aurícula derecha (29%), a aurícula izquierda (7%) y a ventrículo izquierdo (4%), en tanto que los de tipo adquirido lo hacen alrededor de estructuras adyacentes: arteria pulmonar, vena cava superior, pericardio, pleura y raramente a la pared del tórax (2,4,7).

Las lesiones cardíacas asociadas son defectos septales ventriculares (53%), insuficiencia aórtica (32%), coartación de la aorta (6%), persistencia del conducto arterioso (6%), estenosis pulmonar (3%) y raramente se puede asociar a la tetralogía de Fallot (4,8,9).

El diagnóstico clínico es difícil y otras ocasiones constituye un hallazgo quirúrgico en enfermos con comunicación interventricular (1,10). Pueden presentarse manifestaciones clínicas por efecto de compresión sobre estructuras contiguas y algunos causan angor pectoris (11,12). La exploración física puede simular datos auscultatorios de valvulopatías, tricuspídea, pulmonar y aórtica. En el electrocardiograma se han encontrado trastornos de la conducción como bloqueos auriculoventriculares y del ritmo, como taquicardia paroxística supraventricular (13,14). La ruptura causa dolor torácico, disnea e insuficiencia cardíaca, según la dirección y el tamaño de la fístula y ocasionalmente trastornos del ritmo (1,15). En la mayoría de los casos el curso clínico es gradual (45%), otros son de inicio súbito (37%) y los menos son asintomáticos (19%), (1,2).

El signo más característico es un soplo continuo entre el tercero a quinto espacios intercostales izquierdos. La fuga de sangre durante la diástole a través de la fístula aortocardiaca explica el aumento de la tensión arterial diferencial y la amplitud de los pulsos (1,4,10,16). El electrocardiograma es anormal en 80% de los enfermos. Las alteraciones más comunes son: hipertrofia del ventrículo izquierdo (60%), hipertrofia del ventrículo derecho (30%), alteraciones de la conducción auriculoventricular e inter-ventricular (40%) y arritmias (8%), (2,4,17). La radiografía de tórax muestra en la mayoría de los enfermos, cardiomegalia moderada a importante y aumento en el flujo pulmonar (2,4,10). En el ecocardiograma se pueden encontrar diversas alteraciones, algunas inespecíficas como el cierre sistólico temprano de la válvula aórtica y la presencia de ecos anormales en la aurícula derecha o izquierda. Mediante la ecocardiografía bidimensional pueden identificarse todos los tipos de aneurismas, especialmente en el eje corto a la altura de la base del corazón, durante la diástole. El registro Doppler define la localización y dirección de los patrones de flujo intracardiacos y es ideal para el estudio de los enfermos con sospecha de ruptura de aneurisma del seno de Valsalva. Se ha utilizado la ecocardiografía de contraste para demostrar el corto circuito de izquierda a derecha (18,19,20,21,22,34).

El cateterismo cardíaco, las oximetrías y la aortografía retrógrada son generalmente necesarios para el diagnóstico.

tico así como para la identificación de otras anomalías de las cardíacas (1,8,10,23,24).

El tratamiento debe ser la corrección quirúrgica. Los primeros intentos de cirugía se hicieron hace más de 20 años. El primer caso fue operado con éxito por Lillehei en 1957 (9,25). El objetivo de la cirugía bajo derivación cardiopulmonar con moderada hipotermia, es la corrección del defecto y de probables malformaciones cardíacas asociadas. La vía de abordaje es variable. Actualmente se prefiere la aortotomía y ventrículo o auriculotomía dependiendo del sitio de ruptura del aneurisma, que permite colocar las suturas sin riesgo de distorsionar la válvula y además reparar defectos septales (25,26,27,28,29).

ANTECEDENTES HISTORICOS .

En 1835, James Hope, describió el primer caso anatomopatológico de aneurisma roto del seno de Valsalva. Cien años después se diagnosticó en vida el primer caso de aneurisma del seno de Valsalva y se intentó su reconstrucción quirúrgica (9,30,31,32).

En 1968, Chávez Rivera fue el primero en México en reportar un caso de aneurisma roto del seno de Valsalva (33).

Lillehei y cols. en 1957, fueron los primeros en comunicar el resultado del tratamiento quirúrgico del aneurisma roto del seno de Valsalva (9).

Los aneurismas congénitos del seno de Valsalva se caracterizan por una debilidad congénita de la pared aórtica por encima del anillo valvular, resultando en un gradual abombamiento hacia abajo del seno de Valsalva, el cual se hernia hacia las cavidades cardíacas adyacentes, -llegándose a romper y provocar la creación de una fístula entre la aorta y una de las cavidades del corazón, generalmente la aurícula y/o ventrículo derechos, más raramente -en la aurícula izquierda; se han reportado casos de ruptura del seno de Valsalva en la vena cava superior, pericárdio, pared torácica y arteria pulmonar (2,4,20). En la -cuarta parte de los casos, en los pacientes tiene lugar la ruptura y fistulización del seno de Valsalva sin formación de aneurisma (7). Los aneurismas que no están rotos y que son descubiertos por la angiografía suelen ser asintomáticos, protruir sobre las estructuras anatómicas adyacentes y obstruir la válvula tricúspide o el infundíbulo ventricular, causar arritmias cardíacas por compresión del tejido de conducción auriculoventricular (9,37) o causar angina de pecho inestable por compresión de las arterias coronarias (36). No es muy exacto el término de congénito para calificar el origen de éstos aneurismas, ya que no hay certeza de su existencia desde el nacimiento; sin embargo, su desarrollo probablemente comience desde muy temprana edad (38); pues Lillehei ha observado especímenes de corazones de niños cuyo seno de Valsalva estaba adelgazado, justo -por encima del anillo valvular aórtico, pero en que el a-

neurisma estaba ausente (39). El orificio del aneurisma está localizado por encima del anillo valvular aórtico; el límite del aneurisma está relacionado con el anillo valvular, así que la ruptura de la parte central del aneurisma parece originarse por encima de dicho anillo y cerca del seno de Valsalva. En general el orificio fistular mide entre 0.5 a 1.8 cms. de diámetro, en ocasiones existen hasta tres orificios (8). El aneurisma puede desarrollarse en cualquiera de los tres senos de Valsalva, inclusive en los tres simultáneamente (40,41). La localización más frecuente es en el seno de Valsalva derecho, le sigue la del seno de Valsalva no coronario y por último el seno de Valsalva izquierdo (3,6,7,9,24).

Este padecimiento se presenta con mayor frecuencia en los países orientales (8,29). Según Matsumoto, la incidencia de ésta enfermedad en el grupo de las cardiopatías congénitas es variable, encontrándose desde el 0.31% en occidente hasta el 2% en los países orientales (33,42). Meyer encontró que el 0.43% de los enfermos sometidos a cirugía cardiovascular con derivación cardiopulmonar, tenían aneurismas del seno de Valsalva. La ruptura del seno de Valsalva es un padecimiento raro en la infancia y niñez, pues la mayoría de los casos son pacientes de edad adulta, predominantemente varones (75%).

La clasificación más sencilla es aquella - que señala el seno de Valsalva aneurismático y la cavidad a la que éste se abre cuando se rompe: aneurisma del seno de Valsalva derecho abierto hacia el ventrículo o aurícula derechos, aneurisma del seno de Valsalva no coronario a_- bierto generalmente a la aurícula derecha y aneurisma del seno de Valsalva izquierdo abierto a la aurícula izquierda.

La clasificación radiográfica de los aneurismas del se_ no de Valsalva depende principalmente de los hallazgos aor_ tográficos. La presencia de formación aneurismática con o sin ruptura, la dirección de la protrusión del cuerpo del aneurisma, su localización, tamaño y sitio de ruptura han sido clasificados por Sakakibara y Konno (8,4):

Tipo I.- El tercio izquierdo del seno coronario derecho - protruye, hacia el infundíbulo, dentro del tracto de salida del ventrículo derecho directamente por abajo de la comisura de las cúspides derecha e izquierda de la válvula pulmo_ nar.

Tipo II.- El tercio medio del seno coronario derecho pro_ truye hacia el infundíbulo del ventrículo derecho por la - crista supraventricularis.

Tipo III v.- El tercio posterior del seno coronario dere_ cho protruye hacia el septum membranoso del ventrículo de_ recho atrás de la valva septal de la válvula tricúspide.

Tipo III a.- El tercio posterior del seno coronario dere_ cho protruye hacia la aurícula derecha por encima de la co_ misura que existe entre las valvas anterior y septal de la

válvula tricúspide.

Tipo III a+v.- El aneurisma protruye dentro de la aurícula y el ventrículo derechos.

Tipo IV.- La mitad derecha del seno posterior protruye hacia la parte inferior de la aurícula derecha por encima de la valva septal de la válvula tricúspide y en la parte ventral del orificio del seno coronario.

Debido a la alta frecuencia con la que se presentan defectos del tabique interventricular e insuficiencia de la válvula aórtica, De Wen Guo ha propuesto recientemente una nueva clasificación de los aneurismas de los senos de Valsalva (8).

Tipo I.- Aneurisma del seno de Valsalva con o sin ruptura.

Tipo II.- Aneurisma del seno de Valsalva asociado a comunicación interventricular con o sin ruptura.

Tipo III.- Aneurisma del seno de Valsalva asociado a insuficiencia aórtica con o sin ruptura.

Tipo IV.- Aneurisma del seno de Valsalva asociado a comunicación interventricular e insuficiencia aórtica, con o sin ruptura.

Considera el autor que ésta nueva clasificación es más sencilla y útil para los clínicos, debido a la mejor correlación con las presentaciones clínicas, el pronóstico y los enfoques quirúrgicos.

En la clasificación realizada por Nowicki, en el 67% de los casos el aneurisma se forma en el seno coronario derecho, en el 25% en el seno no coronario y en el 8% en el seno de Valsalva izquierdo (7).

En general, los aneurismas del seno de Valsalva derecho se rompen hacia el ventrículo derecho, los del seno no coronario hacia la aurícula derecha y los del seno izquierdo hacia la aurícula izquierda (6,8,9,24,33).

SENO CORONARIO DERECHO	70%	RUPTURA AL V.D.	60%
SENO NO CORONARIO	29%	RUPTURA A A.D.	29%
SENO CORONARIO IZQUIERDO	-1%	RUPTURA A A.I.	7%

Sawyer revisó 32 casos de pacientes con aneurisma del seno de Valsalva y encontró 26 aneurismas de seno coronario derecho: 19 rotos al ventrículo derecho, 3 a la aurícula derecha, 1 al anillo tricuspídeo, 1 a la arteria pulmonar, 1 al ventrículo izquierdo y 1 a la cavidad pericárdica; por otra parte, hubo 11 casos de aneurisma del seno de Valsalva posterior, todos rotos a la aurícula derecha.

De Wen Guo y cols. (8), en un estudio de 105 pacientes con lesiones de los senos de Valsalva han encontrado la siguiente frecuencia:

HALLAZGOS AORTOGRAFICOS

Seno coronario derecho:	93.5%
Seno no coronario:	4.9%
Seno coronario izquierdo:	1.6%
Aneurisma diverticular, sin ruptura:	47.5%
Dilatación sin aneurisma, con o sin ruptura:	32.8%
Síndrome de Marfán:	4.7%
Seno de Valsalva sin dilatación y con ruptura:	19.7%

ANATOMIA.-

-11-

Estamos de acuerdo de que el adelgazamiento de la pared de la aorta es la causa inicial de la formación y ruptura de los senos de Valsalva y que la elevada presión arterial coadyuba a la dilatación y ruptura del aneurisma. Sin embargo, las causas invocadas que causan éste adelgazamiento no son seguras. En dos artículos muy bien escritos y sólidamente apoyados, Miguel Junior y cols., tratan de explicar las causas anatómicas y embriológicas de la formación y ruptura de los aneurismas del seno de Valsalva (5, 6). Anatómicamente el aneurisma del seno de Valsalva asume la forma de un pequeño saco, el cual protruye en las cavidades circunvecinas de acuerdo con el seno afectado.

ANEURISMAS DE SENO DE VALSALVA

DERECHO	CONO VENTRICULAR DERECHO	43%
71%	CAMARA DE ENTRADA DEL V.D.	18%
	AURICULA DERECHA	20%
POSTERIOR		
	AURICULA DERECHA	69%
21%		
IZQUIERDO		
	AURICULA IZQUIERDA	
6.4%		

Los aneurismas pueden coexistir con anomalías del vestíbulo aórtico como la estenosis subaórtica, defectos del septum interventricular y ausencia del triángulo fibroso izquierdo.

La formación de los aneurismas de los senos de Valsalva de recho y posterior están directamente relacionados con las estructuras existentes entre éstos senos y los componentes de la pared ventral del vestíbulo aórtico.

ANATOMIA DE LA REGION AORTICA.

Vestíbulo aórtico o tracto de salida del ventrículo izquierdo: comprende la porción del ventrículo izquierdo situada entre la cúspide de la valva mitral anterior y el septo interventricular. El vestíbulo aórtico está formado por dos paredes: ventromedial y dorsolateral. La pared ventromedial, relacionada íntimamente con los aneurismas del seno de Valsalva, está formada parcialmente por las porciones membranosas y muscular del tabique interventricular. La parte membranosa del tabique interventricular está relacionada con la aorta ascendente (cúspide derecha) y con la aurícula derecha. La pared dorsolateral del vestíbulo aórtico está formada por la cúspide de la valva anterior de la mitral, dividiendo a la cámara en las porciones de entrada y salida.

RAIZ Y PORCION ASCENDENTE DE LA AORTA.

La raíz de la aorta está relacionada con las cuatro cámaras cardíacas. 1) Aurícula derecha (de abajo hacia arriba) a) vestíbulo aórtico, b) seno de Valsalva derecho, c) raíz de la aorta. 2) Ventrículo derecho: la cámara infundibular del ventrículo derecho está en contacto con el vestíbulo ventricular izquierdo y con la aorta ascendente (esta es la razón de que el aneurisma del seno de Valsalva se aso-

cie con la comunicación interventricular).

La raíz de la aorta funciona como un punto de sustentación de todo el esqueleto del corazón y tiene dos puntos de intensa unión: 1) unión de la pared anterior de la aorta y el septum membranoso interventricular y 2) pared posterior de la aorta y la cúspide septal de la válvula mitral (ésta unión ocurre por abajo del anillo fibroso valvular y se conoce como continuidad mitro-aórtica con dos puntos fibrosos de reforzamiento: trígonos fibrosos izquierdo y derecho). Hay un punto de mayor consistencia fibrosa, cuerpo fibroso central, formado por parte del septum membranoso interventricular y por parte del trígono fibroso derecho; en ausencia de éste trígono fibroso ocurre la ruptura del seno de Valsalva izquierdo con la aurícula izquierda, justo por encima de la valva anterior de la mitral.

PAPEL DEL ANILLO FIBROSO AORTICO.

La pared ventral del vestíbulo aórtico funciona como un punto de unión entre la pared de la aorta ascendente, la porción membranosa del septum interventricular y del seno de Valsalva derecho.

HISTOLOGIA DEL SEGMENTO AORTOSEPTAL.

Este segmento está formado por: 1) un anillo fibroso de forma triangular, cubierto por una fina capa de tejido elástico, interno de la aorta, tanto en la superficie aórtica como ventricular izquierda; 2) una capa aórtica, que se continúa con el tejido elástico interno de la aorta; 3) u

na capa ventricular que se une a la capa de tejido elástico subendotelial del lado izquierdo del tabique interventricular, continuando con el tejido elástico subendotelial del ventrículo derecho.

En conclusión, hay tres capas celulares que se unen en el anillo fibroso, que concurren desde las regiones del septum membranoso interventricular y de la valva aórtica derecha; de ahí que la ausencia de la capa media de la aorta en la región del aneurisma, puede ser causa del desarrollo del anillo fibroso en posición más inferior; esto permite que la pared anterior de la aorta, en esta región entre en contacto directo con la porción membranosa del septum interventricular el cual tiene otra embriogénesis y otras características histológicas.

La presencia de formaciones fibrosas subaórticas que acompañan a los aneurismas del seno de Valsalva apoyan la hipótesis de la formación baja del anillo fibroso (43).

Aunque llamado "aneurisma del seno de Valsalva", su localización no está en el mismo seno, sino que es causada por la unión anómala entre la aorta y el vestíbulo aórtico, originada a su vez por la mala implantación del anillo fibroso aórtico en la porción membranosa del septum interventricular. Esta implantación baja del anillo aórtico ocurre después de la formación de la aorta, lo que explica la ausencia de la capa media en la región del aneurisma.

TEORIAS

Jones y Langley: existe un desarrollo defectuoso del septum conal, ocasionada por la división de la porción de salida del tubo cardíaco primitivo.

Venig. Edwards y

Burchell: por formación deficiente de la unión del septum troncal con el tejido mesenquimatoso de la saliente bulbo-ventricular.

Gibbs y Harris : desarrollo defectuoso de los cojines que originan las válvulas aórtica y pulmonar, que dan por resultado una implantación y formación anómala del anillo fibroso.

Kwitken : desarrollo anómalo del anillo valvular aórtico, especialmente del trigono fibroso; falta de continuidad de la capa media de la aorta y el anillo fibroso.

RAIZ DE LA AORTA Y AORTA ASCENDENTE.

-16-

La raíz de la aorta funciona como un puente de sustentación para todo el esqueleto fibroso del corazón; en la región del vestíbulo aórtico presenta puntos de intensa unión fibrosa, como el segmento aortoseptal (porción membranosa del septum interventricular). El examen histológico del segmento aortoseptal muestra un anillo fibroso aórtico en forma triangular, cubierto con una capa de tejido elástico, que se une a la capa media de tejido elástico subendotelial del septum membranoso interventricular. La aorta ascendente se forma a los 35 días de vida del embrión humano, debido a la aproximación del sexto arco aórtico con el septo aortopulmonar. A los 50 días se observa el septo aortopulmonar.

VALVULAS SIGMOIDEAS.

Las válvulas aórtica y pulmonar junto con sus senos de Valsalva se forman a partir de los cojines endocárdicos de la parte o extremo distal del saco truncal. Los senos de Valsalva se forman por la acción mecánica de la sangre a través de la aorta, modelando los cojines endocárdicos y promoviendo la formación en láminas externas elásticas y placas de tejido colágeno en su interior.

SEPTUM INTERVENTRICULAR.

Es parte significativa del vestíbulo aórtico y del segmento aortoseptal. La porción muscular del septum es la que primero se forma. Las porciones musculares, componentes de las regiones infundibulares de ambos ventrículos es resultado de la llamada saliente bulbar (cono) ventricular, que

es una proyección de tejido mesenquimatoso "extracardíaco" que se invagina hacia el saco bulboventricular. La porción membranosa del tabique interventricular inicia su formación cuando la porción muscular ya está formada, alrededor del día 38o; se forma a partir de las estructuras originarias de los cojinetes endocárdicos del canal auriculoventricular.

VESTIBULO AORTICO.

La válvula aórtica no entra en contacto directo con la musculatura ventricular, sino a través de una estrecha hoja de tejido fibroso y colágeno. Mientras la aorta ascendente se está formando, el conus cordis del septum membranoso interventricular se absorbe, se levanta y aproxima a la aorta. Con el proceso de absorción del conus cordis, el tejido mesenquimatoso de los sacos atrioventriculares y el bulbo o cono ventricular entran en contacto con la aorta ascendente y el septum membranoso y así forman el anillo aórtico fibroso. El anillo fibroso aórtico funciona como un punto de unión entre la pared de la aorta ascendente, y la porción membranosa del septum interventricular y el seno de Valsalva derecho. El punto de mayor consistencia y en estrecha relación con la válvula mitral se llama cuerpo fibroso central, formado por la porción atrioventricular del septum membranoso interventricular y la parte del triángulo fibroso derecho. La ausencia del triángulo fibroso da lugar a la comunicación entre el seno de Valsalva posterior y la aurícula izquierda.

El aneurisma congénito del seno de Valsalva es causado por un error en la fusión de la lámina espiralis con el septum bulbar, lo que explica la asociación de éste padecimiento con la comunicación interventricular en el 40% de los casos; sin embargo, ésta teoría solo apoya la formación de los aneurismas de los senos coronarios derecho y no coronario, pero no la del seno de Valsalva izquierdo (1,4,5,33).

La teoría anatómica señala que el probable origen de dichos aneurismas sea la alteración del tejido elástico de la aorta, debido a un defecto en la continuidad de la capa media de la aorta, a la altura del anillo fibroso (6,33).

Varios autores, entre ellos Miguel Junior y cols. han tratado de explicar la mayor frecuencia del desarrollo de aneurismas del seno de Valsalva derecho, señalando que en ésta región se ejerce mayor presión arterial que sobre el seno de Valsalva izquierdo, cuya frecuencia es menor (5).

Sakakibara ha postulado que la causa de la formación de los aneurismas del seno de Valsalva es por la fragilidad de la pared aórtica, la cual presenta un adelgazamiento a lo largo de las líneas de fusión de las estructuras embriónicas que unen al cono del ventrículo izquierdo con el anillo valvular aórtico (43).

Edwards y Burchell han postulado la teoría de que la debilidad congénita de la capa elástica de la pared de la aorta, en una zona situada entre éste vaso y el anillo semilunar, es el factor predisponente para el desarrollo de é

tos aneurismas (5,29).

El hallazgo histológico en los aneurismas de los senos de Valsalva es la disminución de los elementos elásticos - en el saco aneurismático; lo que contrasta con el túnel - congénito entre la aorta y el ventrículo izquierdo, en cuyas paredes está presente el tejido elástico (5,6).

Existen antecedentes de que los traumatismos como del tórax pueden ser causa de la formación de una fístula entre el seno de Valsalva y la aurícula derecha, aún en ausencia de aneurisma, como lo ha reportado Kamiya y cols. (44).

Evans sostiene que, en la ruptura del seno de Valsalva hacia las cavidades cardíacas derechas, el desvío arteriovenoso de flujo ocurre durante la diástole ventricular, porque en ése momento la presión arterial aórtica es mayor que durante la sístole, a causa del efecto Venturi (23). Durante la sístole, cuando la sangre fluye del ventrículo izquierdo a la aorta a través de un conducto estrecho representado por el anillo valvular, el fluido es acelerado adquiriendo una velocidad o energía de movimiento mayores; sin embargo, el flujo sanguíneo es igual a cada lado del anillo valvular, de donde para que permanezca inalterable la relación entre energía y presión (teorema de Bernouilli), por adelante del anillo valvular, debe disminuir la presión lateral. Por otro lado, durante la diástole no hay aceleración del fluido sanguíneo a través del anillo valvular, sino que mas bien, hay un retroceso de la columna de sangre en la aorta, típico del flujo circulatorio pulsátil, que choca contra la válvula aórtica cerrada, siendo mayor la presión durante éste período, que durante la sístole. Así pues, durante la diástole ventricular es mayor el gradiente de presión entre la aorta y el ventrículo derecho, máxime que durante éste lapso la presión del ventrículo derecho es próxima a cero.

Ni la visualización angiográfica de la opacificación de la aurícula derecha, ni el aumento de saturación de oxígeno en la sangre de ésta cavidad son suficientes pruebas para suponer que la ruptura del seno de Valsalva ocurrió en

dicha aurícula; aún cuando la ruptura del seno de Valsalva haya ocurrido en el ventrículo derecho, la protrusión del aneurisma en dirección de la aurícula derecha, a través de la tricúspide, causa insuficiencia tricuspídea, con las - consiguientes opacificación angiográfica y elevación del - contenido de oxígeno en la aurícula derecha (23).

En los casos de aneurismas rotos del seno de Valsalva, las causas más frecuentes de insuficiencia tricuspídea son deformación tricuspídea, dilatación del anillo auriculoventricular secundaria a la dilatación ventricular y perforación de la tricúspide por endocarditis infecciosa (23).

Los aneurismas del seno de Valsalva pueden pasar inadvertidos y sin causar sintomatología al paciente o provocar signos y síntomas característicos: molestias - precordiales, soplos continuos en la base del corazón, congestión pulmonar e insuficiencia cardíaca súbita. Frecuentemente están presentes los signos y síntomas de las enfermedades asociadas al padecimiento: comunicación interventricular, insuficiencia aórtica, obstrucción del infundíbulo pulmonar o angor pectoris (8,36).

La enfermedad puede pasar desapercibida a lo largo de la vida del paciente y ser diagnosticada durante la tercera o cuarta décadas (3).

En el 45% de los casos el curso de la enfermedad es gradual, en el 37% súbito y en el 19% asintomático (1,2).

Cuando los síntomas aparecen bruscamente suele ser un esfuerzo el que los desencadena o bien aparecer en forma espontánea (33).

DIAGNOSTICO ELECTROCARDIOGRAFICO

En el 80% de los pacientes existen alteraciones electrocardiográficas, siendo las mas comunes: hipertrofia del ventrículo izquierdo, hipertrofia del ventrículo derecho, alteraciones de la conducción auriculoventricular e inter_ventricular como bloqueos de rama tanto derecha como izquierda y/o del fascículo anterior; en un 8% se presentan arritmias cardíacas (2,4,17,27,29,33).

DIAGNOSTICO RADIOGRAFICO

Los hallazgos radiográficos más frecuentes en los enfermos con ruptura del seno de Valsalva son los causados por el desvío arteriovenoso de flujo sanguíneo: aumento moderado de la vascularidad pulmonar, se puede encontrar disminuída cuando coexiste la obstrucción del infundíbulo pulmonar por protrusión del aneurisma; crecimiento biventricular, dilatación biauricular y de la arteria pulmonar (8).

Los hallazgos ecocardiográficos de la ruptura del aneurisma del seno de Valsalva, en el modo M incluye: flutteo-ring de la válvula tricúspide, cierre temprano de la cúspide anterior de la válvula aórtica, apertura prematura de la válvula pulmonar y visualización directa del aneurisma (20). Estos hallazgos son poco específicos y en la mayoría de las ocasiones el sitio de ruptura no puede ser localizado. En el modo bidimensional, las paredes del aneurisma se delimitan en el 58% de los pacientes. Generalmente el aneurisma tiene forma sacular y su raíz se localiza sobre el anillo aórtico. Los estudios ecocardiográficos con Doppler tanto pulsado como continuo detectan la ruptura del aneurisma por la presencia de flujo turbulento de alta velocidad, debido al gradiente de presión que existe entre la aorta y el ventrículo derecho, en el 83% de los pacientes (21). La ruptura del aneurisma por lo general ocasiona sobrecarga de volumen de las cavidades derechas e insuficiencia ventricular derecha y de la válvula tricúspide. La insuficiencia tricuspídea produce flujos de alta velocidad tanto en la sístole como en la diástole, haciendo difícil la visualización del flujo turbulento a través del aneurisma (20). El ecocardiograma con doppler codificado color de muestra la turbulencia y dirección de los patrones de flujo intracardíacos (21,33).

El diagnóstico diferencial se debe de realizar con las siguientes patologías: fístula coronaria, aneurisma del septum ventricular, tetralogía de Fallot "rosada", persis-

tencia de conducto arterioso, insuficiencia aórtica y comunicación interventricular asociada con insuficiencia aórtica (21).

Los aneurismas del seno de Valsalva pequeños y en los que no existe ruptura pueden, hasta en un 25%, pasar desapercibidos durante un estudio ecocardiográfico.

Otras limitaciones de la ecocardiografía, como ya se comentó, son el no poder detectar defectos del tabique interventricular cuando existe ruptura del aneurisma y el no poder visualizar la dirección del flujo en presencia de insuficiencia tricuspídea.(20,21,33).

DIAGNOSTICO HEMODINAMICO

La aortografía filmada en posiciones frontal y lateral es muy útil para diagnosticar el sitio y dirección del desvío de flujo sanguíneo, la proyección en un solo plano proporciona resultados menos exactos comparados con los de la ecocardiografía bidimensional y Doppler (20).

De Wen Guo señala la importancia de la ventriculografía izquierda en posición hepatoclavicular, con objeto de visualizar correctamente el septum interventricular y diagnosticar la presencia de comunicación interventricular asociada (8).

COMPLICACIONES.-

La dilatación aneurismática del seno de Valsalva puede ser de tamaño tal que obstruya el infundíbulo del ventrículo derecho (8).

La endocarditis infecciosa puede afectar a los aneurismas preexistentes de los senos de Valsalva y constituirlos en aneurismas micóticos.

Una complicación poco frecuente del aneurisma del seno de Valsalva es la compresión de las arterias coronarias, dando por resultado angor pectoris inestable (36).

La insuficiencia aórtica, causada por prolapso de las sigmoideas aórticas por dilatación del anillo valvular es otra complicación (8).

TRATAMIENTO QUIRURGICO.-

El tratamiento de elección del aneurisma roto del seno de Valsalva es quirúrgico, dado sus excelentes resultados y baja mortalidad transoperatoria que permiten la sobrevida a largo plazo y sin complicaciones en la mayoría de los pacientes (9,27).

Son escasas las complicaciones quirúrgicas que obligan a la reintervención: recurrencia de la fístula, progresión de la insuficiencia aórtica que hace imprescindible la substitución valvular y bloqueos cardíacos que requieren de la implantación de un marcapo cardíaco (9).

La recurrencia postquirúrgica de la fístula está inversamente relacionada con la resección del aneurisma y con el empleo de sutura con parche para ocluir la fístula (9).

La vía de abordaje es variable. Actualmente se prefiere la aortotomía y la auriculo o ventriculotomía con el objeto de identificar el sitio de la comunicación y si el desvío sanguíneo se hace a través de uno o mas orificios (25, 26,27,28,29).

Una de las complicaciones raras de la cirugía es el bloqueo auriculoventricular completo, se ha reportado una frecuencia de hasta el 10% (9).

MATERIAL Y METODOS

INSTITUCION EN DONDE SE REALIZO EL ESTUDIO : DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO "LA RAZA".

TIPO DE ESTUDIO: REPORTE DE CASOS.

UNIVERSO DE TRABAJO: Cinco pacientes, cuatro hombres y una mujer, que ingresaron al Departamento de Cardiología entre octubre de 1989 y julio de 1990, con edades entre los 13 y 46 años. A todos los pacientes se les realizó: historia clínica, exploración física, electrocardiograma convencional de doce derivaciones, teleradiografía de tórax, ecocardiograma modos M, bidimensional, Doppler pulsado, continuo y codificado color, cateterismo cardíaco y angiocardiografía. En tres pacientes el tratamiento quirúrgico fue el definitivo, uno no aceptó el tratamiento y uno falleció por choque cardiogénico.

Se trata de un adolescente de 13 años, quien hace tres sufrió dolor epigástrico y disnea de grandes esfuerzos, por lo que acudió a consulta médica, en donde le auscultado un escape aórtico grado II/IV en el segundo espacio intercostal derecho. Durante casi tres años el paciente permaneció asintomático y en clase funcional I de la Sociedad de Cardiología de Nueva York (NYHA). Tres meses antes de ser hospitalizado, presentó signos y síntomas de insuficiencia cardíaca. El examen médico practicado al paciente mostró: pulsos tipo Corrigan y maniobra de Lyan positiva, soplo continuo en el borde paraesternal derecho y segundo ruido cardíaco moderadamente acentuado. El electrocardiograma mostró crecimiento del ventrículo izquierdo por sobrecarga diastólica y el estudio radiográfico del tórax, crecimiento de la aurícula y ventrículo izquierdos, así como discreta hipertensión arterial y venocapilar pulmonares. El ecocardiograma en modo M, bidimensional, Doppler continuo, pulsado y codificado color mostró: aneurisma del seno de Valsalva posterior roto y abierto a la aurícula derecha, válvulas aórtica y tricuspídea suficientes y septum interventricular íntegro (figura 1).

Con el diagnóstico de aneurisma del seno de Valsalva posterior roto y abierto a la aurícula derecha el paciente fue cateterizado con los siguientes resultados: aumento en el contenido y saturación de oxígeno de la sangre de la aurícula derecha, hipertensión arterial pulmonar moderada, amplia presión diferencial del pulso arterial (tabla 1).

Con el diagnóstico de aneurisma del seno de Valsalva posterior roto y abierto a la aurícula derecha el paciente fue tratado quirúrgicamente. Previa derivación cardiopulmonar completa (90 minutos de duración), hipotermia moderada, - pinzamiento de la aorta (58 minutos), aortotomía oblicua y auriculotomía derecha, el corazón fue explorado encontrándose las siguientes anomalías: cardiomegalia global grado I, relación arteria aorta y pulmonar dos a uno, válvula - aórtica trivalva, aneurisma sacular del seno de Valsalva - no coronario, abierto a la aurícula derecha, entre la tri- cúspide y la pared libre de la misma, sin insuficiencia - tricuspídea. Se realizó resección del saco aneurismático y cierre del defecto tanto por el lado aórtico como por el - lado auricular con parche de teflón, el defecto del tabi- que interauricular se cerró en forma directa. La evolución postoperatoria fue excelente, actualmente se encuentra a - sintomático.

Caso No. 2

Se trata de un hombre joven de 22 años, a quien desde - su nacimiento le fue auscultado un soplo cardíaco, confirma do por un exámen clínico practicado cuando el paciente te - nía seis años, exámen que llevó al médico a diagnosticar u na cardiopatía congénita y proponer su tratamiento quirúr - gico, proposición rechazada por los padres del paciente. Seis meses antes de su ingreso al hospital, a consecuencia de un esfuerzo físico moderado, el paciente presentó dolor

pungitivo en la cara anterior del tórax y palpitaciones - que limitaron su actividad física. En el exámen clínico - practicado en el hospital, se encontró al paciente en cla_ se funcional II de la Sociedad de Cardiología de Nueva - York (NYHA), a la palpación los pulsos arteriales periféri_ cos se encontraron amplios con maniobra de Lyan positiva, frémito sistolodiastólico en el hueco supraesternal y sis_ tólico en el segundo espacio intercostal izquierdo. Se aus_ cultó un escape III/IV en el foco aórtico y un soplo conti_ nuo en tercer y cuarto espacios intercostales izquierdos. El electrocardiograma mostró hipertrofia y sobrecarga dia_ stólica del ventrículo izquierdo y el estudio radiológico - signos de crecimiento biventricular. El estudio ecocardi_ gráfico modos M, bidimensional, Doppler pulsado, continuo y codificado color mostró aneurisma del seno de Valsalva - derecho roto y abierto al ventrículo derecho, válvula aór_ tica suficiente, válvulas mitral y tricúspide así como sep_ tum interventricular normales. Con los diagnósticos clíni_ co y ecocardiográfico de aneurisma roto del seno de Valsal_ va derecho y comunicado al ventrículo derecho, al paciente le fue practicado estudio de cateterismo, el cual mostró - signos de desvío arteriovenoso de flujo sanguíneo a la al_ tura del ventrículo derecho, moderada hipertensión arte_ rial pulmonar y amplia diferencial de la presión del pulso arterial (tabla 1). La ventriculografía izquierda, posició_ oblicuad anterior izquierda y la aortografía, posiciones - frontal y oblicua anterior derecha mostraron: ventrículo -

izquierdo normal, tabique interventricular íntegro, diámetro normal de la aorta, válvula aórtica bicúspide y suficiente, durante la diástole ventricular se observó el paso anormal de sustancia radiopaca de la aorta al ventrículo derecho, a través de un aneurisma del seno de Valsalva derecho.

El enfermo rehusó el tratamiento quirúrgico, por lo que fue dado de alta.

Caso No. 3

Se trata de un hombre de 26 años, asintomático hasta veinte días antes de su hospitalización, cuando presentó disnea de grandes esfuerzos, ortopnea y disnea paroxística nocturna, acompañada por edema de miembros inferiores. A la exploración física al paciente se le palparon pulsos arteriales periféricos amplios, con maniobra de Lyan positiva, frémito sistólico en el segundo y tercer espacios intercostales izquierdos, irradiado al hemitórax derecho. Al paciente le fue auscultado, en el foco aórtico, un soplo continuo que borraba el primer y segundo ruidos cardíacos y que se irradiaba a todo el precordio y vasos del cuello. En el electrocardiograma se encontró sobrecarga diastólica biventricular y un eje eléctrico a 70 grados. Las radiografías de tórax mostraron cardiomegalia moderada a expensas de crecimiento del ventrículo derecho, signos de hipertensión arterial y venocapilar pulmonar moderadas. El ecocar-

diograma en modos M, bidimensional, Doppler pulsado, continuo y codificado color mostró aneurisma del seno de Valsalva derecho roto y abierto al ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea grado I, normales las válvulas aórtica mitral y el septum interventricular. Con los diagnósticos clínico y ecocardiográfico de aneurisma del seno de Valsalva derecho roto y abierto hacia el ventrículo derecho, el enfermo fue cateterizado. El estudio mostró signos de desvío arteriovenoso del flujo sanguíneo a la altura del ventrículo derecho, moderada hipertensión arterial pulmonar, discreta elevación de la presión diastólica del ventrículo izquierdo y amplia presión diferencial del pulso aórtico (tabla 1). Desde la aorta fue sondeado el ventrículo derecho a través del seno de Valsalva derecho y el estudio cineangiográfico, en posiciones frontal y lateral, mostró tabique interventricular íntegro, válvula aórtica bicúspide y suficiente y paso de sustancia radiopaca de la aorta hacia el ventrículo derecho a través del seno de Valsalva anterior aneurismático e insuficiencia tricuspídea grado I. Con el diagnóstico de aneurisma del seno de Valsalva derecho roto hacia el ventrículo derecho, el enfermo fue tratado quirúrgicamente. Previa derivación cardiopulmonar completa (76 minutos de duración), hipotermia moderada, pinzamiento de la aorta (40 minutos de duración), aortotomía oblicua y ventriculotomía derecha longitudinal, el corazón fue explorado encontrándose las siguientes anomalías relación aortopulmonar uno a dos, válvula aórtica trivalva

seno coronario derecho con orificio fistuloso de aproximadamente 3 a 4 mm. de diámetro, con trayecto fistuloso dirigido hacia el ventrículo derecho, saco aneurismático de aproximadamente 2 cms. de largo y un cm. de diámetro. Se realizó resección del saco aneurismático y cierre del defecto por el lado ventricular con parche de teflón. El paciente se encuentra actualmente asintomático.

Caso No. 4

Se trata de una mujer de 33 años, sin antecedentes clínicos de importancia, hospitalizada por padecer de disnea de grandes esfuerzos y edema de los miembros inferiores. A la exploración física se encontró en clase funcional II de la Sociedad de Cardiología de Nueva York (NYHA), el ápex cardíaco se encontró desplazado hacia el quinto espacio intercostal izquierdo y línea axilar anterior, pulsos arteriales periféricos amplios con maniobra de Lyan positiva y edema de los miembros inferiores. Se auscultó un soplo continuo grado IV/IV en el foco aórtico y segundo tono pulmonar moderadamente reforzado e intenso. El electrocardiograma mostró: dilatación de la aurícula izquierda, eje eléctrico a 10 grados. En la serie cardíaca se encontró cardiomegalia grados II-III, dilatación de ambas aurículas, crecimiento ventricular derecho y moderada hipertensión arterial y venocapilar pulmonar. Se realizó ecocardiograma en modos M, bidimensional, Doppler pulsado, continuo y codificado color encontrándose desvío arteriovenoso de flujo san

guíneo de la raíz de la aorta a la aurícula o ventrículo derechos, a través de un aneurisma roto del seno de Valsalva derecho, válvulas aórtica y tricúspide normales, tabique interventricular íntegro. El enfermo fue cateterizado con el diagnóstico clínico y ecocardiográfico de aneurisma del seno de Valsalva roto y abierto hacia las cavidades - cardíacas derechas. El cateterismo intracardíaco mostró aumento en la saturación y contenido de oxígeno de la sangre de la aurícula derecha, signos de discreta hipertensión arterial pulmonar y amplia presión diferencial del pulso aórtico (tabla 1). El estudio cineangiográfico en posiciones lateral y frontal mostró tabique interventricular íntegro, válvula aórtica bicúspide y suficiente, así como paso consecutivo y casi simultáneo de la sustancia radiopaca de la raíz de la aorta a la aurícula y ventrículo derechos, a través del seno de Valsalva derecho. Con el diagnóstico de aneurisma del seno de Valsalva derecho roto y abierto hacia las cavidades cardíacas derechas, la enferma fue operada. Previa derivación cardiopulmonar completa (100 minutos de duración), hipotermia moderada, pinzamiento de la aorta - (45 minutos de duración), aortotomía oblicua y auriculotomía derecha, el corazón fue explorado notandose las siguientes anomalías: cardiomegalia grado I-II, arteria aórtica y pulmonar de diámetros normales, válvula aórtica bivalva, fenestración de la válvula aórtica anterior correspondiente en éste caso al seno coronario posterior, cuyo fondo sacudo se comunicaba con la aurícula derecha a tra

vés de un orificio de unos 6 mm de diámetro. La comunicac_ión aortoauricular fue cerrada con puntos separados y el cierre reforzado con un parche de teflón y la fenestración valvular corregida mediante plastía de la comisura valvu_ lar derecha. La evolución postquirúrgica fue buena. Al ter_ cer día se le auscultó un soplo sistólico grado II/IV en el segundo espacio intercostal derecho. El cateterismo - postoperatorio mostró persistencia del desvío aortoauricu_ lar del flujo sanguíneo a través del seno de Valsalva de posterior, la válvula aórtica se encontró suficiente.

Caso No. 5

Se trata de un paciente del sexo masculino y 46 años de edad, homosexual desde hace 10 años, VDRL positivo hace 8 años. Un año antes de su ingreso se le diagnosticó tubercu_ losis pulmonar y fue tratado con antifímicos. El paciente ingresó al hospital con disnea de grandes y medianos es_ - fuerzos, palpitaciones y mareos. A la exploración física - se le palparon pulsos carotídeos amplios, con frémito sis_ tólico, pulsos arteriales periféricos amplios, signos de Corrigan y Lyan positivos y ápex cardíaco desplazado por fuera de la línea mesoclavicular. A la auscultación se en_ contró sonlo expulsivo (I/IV) y escape protodiastólico (II/IV) en el foco aórtico, en el foco mitral cuarto ruido cardíaco y soplo sistólico de alta tonalidad (II/IV) y en el foco tricuspídeo soplo protodiastólico (I/IV). El elec_ trocardiograma mostró bloqueo incompleto de la rama dere_

cha del haz de His, bloqueo del fascículo anterior, dilatación de la aurícula izquierda e hipertrofia ventricular izquierda. En el estudio radiográfico del tórax se encontraron: cardiomegalia moderada secundaria a crecimiento de las cavidades cardíacas izquierdas, dilatación de la aorta y moderada hipertensión arterial y venocapilar pulmonares. Un año antes, en una consulta privada, se le realizó un estudio ecocardiográfico que mostró: dilatación mínima del ventrículo izquierdo, insuficiencia mitral grado II, calcificación e insuficiencia moderada de la válvula aórtica e insuficiencia tricuspídea grado II. Hospitalizado el paciente, un nuevo ecocardiograma en modos M, bidimensional, Doppler pulsado, continuo y codificado color evidenció: - sobre válvula aórtica derecha y posterior nódulos de unos 10 mm aproximadamente, válvula aórtica suficiente, severa insuficiencia tricuspídea, tabique interventricular íntegro, desvío arteriovenoso del flujo sanguíneo de la raíz de la aorta a la aurícula o ventrículo derecho, a través de un aneurisma del seno de Valsalva roto y abierto, no se pudo precisar cual seno de Valsalva era el afectado. Varios exámenes de laboratorio fueron practicados para investigar la presencia del virus de la inmunodeficiencia adquirida, nunca tuvo seropositividad. El paciente no aceptó el cateterismo intravascular por lo que fue dado de alta. Ocho meses después reingresó con insuficiencia cardíaca y pérdida importante de peso. Compensada la insuficiencia cardíaca mediante tratamiento farmacológico, se le practicó cateterismo intracardiaco, después del cual evolucionó tórpidamente, con deterioro progresivo de la función cardíaca

que lo llevó al choque cardiogénico y a la muerte.

El estudio de cateterismo intracardíaco mostró: aumento de saturación de oxígeno de la sangre de la aurícula derecha, discreta hipertensión arterial pulmonar y la presión diferencial del pulso aórtico moderadamente amplia (tabla 1). La ventriculografía en oblicua anterior derecha y la aortografía en posición oblicua anterior izquierda mostraron: tabique interventricular íntegro, válvula aórtica tri-valva y suficiente, paso de la sustancia radiopaca de la aorta al ventrículo derecho desde el seno de Valsalva derecho, insuficiencia mitral grado IV, insuficiencia tricuspídea grado I. El diagnóstico hemodinámico fue el de aneurisma del seno de Valsalva derecho roto y abierto al ventrículo derecho asociado a insuficiencia tricuspídea por lesión del musculo papilar secundaria a la ruptura y fis-tulización del aneurisma.

En el estudio anatomopatológico se encontró válvula - aórtica bivalva, aneurisma del seno de Valsalva derecho - sacular con trayecto fistuloso hacia el ventrículo derecho.

EVOLUCION CLINICA: El estudio comprende los expedientes clínicos de cinco pacientes, cuatro hombres y una mujer con edades comprendidas entre 13 y 46 años. La forma de aparición de los síntomas fue variable. Un paciente presentó en forma súbita diaforesis, náusea y vómito, cuatro de los pacientes tuvieron disnea progresiva de medianos a pequeños esfuerzos, otro presentó algias precordiales, todos tuvieron palpitaciones como síntoma inicial. Tres pacientes se encontraban en clase funcional II de la Sociedad de Cardiología de Nueva York (NYHA) y otro en clase I, uno en clases II-III. En dos pacientes se encontró ingurgitación yugular grado II y hepatomegalia moderada. En el paciente del caso 2 se palpó un frémito sistolodiastólico en el hueco supraesternal y sistólico en el segundo espacio intercostal izquierdo, dos pacientes además presentaron frémito localizado en el segundo espacio intercostal izquierdo. En todos los pacientes se palpó del ápex cardíaco hiperdinámico. En cuatro pacientes se auscultó un soplo continuo. Al paciente del caso 2 se le auscultó además escape aórtico grado III/IV, al enfermo del caso 5 se le auscultó un soplo expulsivo grado I/IV y escape protodiastólico II/IV en el foco aórtico, en el foco mitral soplo sistólico de alta tonalidad grado II/IV y en el foco tricuspídeo soplo protodiastólico grado I/IV. El componente pulmonar del segundo ruido cardíaco se encontró acentuado en todos los casos, los pulsos arteriales periféricos amplios y signo de Lyan positivo en los cinco pacientes. Los casos 1, 3 y 5 ingresa

ron al hospital con insuficiencia cardíaca y en tres pa-
cientes hubo edema blando en las extremidades inferiores
(tabla II).

ESTUDIOS DE GABINETE: En el estudio radiográfico del tórax se encontró en todos: índices cardíacos entre 0.50 y 0.53, cardiomegalia grado I, datos de hipertensión arterial y - venocapilar pulmonar leves, dos pacientes, casos 1 y 5 mostraron signos de crecimiento de cavidades izquierdas y dos más, casos 3 y 4, tuvieron crecimiento del ventrículo derecho; además la paciente del caso 4 presentó signos de crecimiento biauricular, finalmente el paciente del caso 2 - tuvo crecimiento biventricular (tabla III).

El electrocardiograma mostró en cuatro pacientes signos de crecimiento del ventrículo izquierdo, por sobrecarga - diastólica. Hubo crecimiento biventricular y del ventrículo derecho en los casos 3 y 4. en tres casos hubo signos de crecimiento de la aurícula derecha. El estudio del caso 5 demostró signos de bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His y bloqueo del fascículo anterior (tabla IV)

En el ecocardiograma modo M, bidimensional y Doppler encontramos: tres pacientes con aorta bivalva, ningún paciente presentó prolapso o insuficiencia valvular aórtica. En ninguno de los cinco casos hubo defecto de los tabiques interauricular o interventricular. En los casos 3 y 5 encontramos insuficiencia tricuspídea grado I y II respectivamente. En los cinco pacientes se encontró aneurisma rotodel seno de Valsalva: tres del seno derecho, uno del poste

rior y uno no se pudo determinar. El sitio de ruptura del aneurisma sólo se pudo determinar en tres pacientes: en dos el desvío de flujo sanguíneo fue hacia el ventrículo derecho y en el paciente con ruptura del aneurisma del seno de Valsalva posterior la comunicación fue hacia la aurícula derecha. En todos los casos el estudio Doppler evidenció flujo continuo: de la raíz de la aorta hacia el ventrículo derecho en los casos 2 y 3 en el caso 1 hacia la aurícula derecha y en los casos 4 y 5 no se pudo determinar la cavidad receptora (tabla V).

CATERISMO Y ANGIOGRAFIA INTRAVASCULARES: Los resultados del cateterismo cardíaco fueron: en tres casos aorta biva, en un paciente hubo comunicación interauricular del tipo Ostium Secundum. En los cinco la válvula aórtica fue suficiente y el tabique interventricular íntegro. En cuatro pacientes se evidenció la presencia de aneurisma del seno de Valsalva derecho, con desvío de flujo sanguíneo arteriovenoso hacia el ventrículo derecho en tres y en el caso 4 el desvío de flujo arteriovenoso se efectuaba casi simultáneamente hacia la aurícula y ventrículo derechos. Se encontró aneurisma del seno de Valsalva posterior roto y abierto a la aurícula derecha. Todos los pacientes tuvieron un solo orificio y el desvío de flujo sanguíneo arteriovenoso fue principalmente durante la diástole ventricular (tabla VI).

TRATAMIENTO QUIRURGICO: En tres pacientes (casos 1, 3 y 4), el tratamiento definitivo fue el quirúrgico, el paciente

del caso 2 no aceptó este tratamiento y el paciente del caso 5 falleció por choque cardiogénico antes de ser operado. HALLAZGOS QUIRURGICOS: En dos pacientes se encontró válvula aórtica bivalva; ninguno tuvo insuficiencia aórtica, tricuspídea o defectos del tabique interventricular; se encontraron dos casos con aneurisma del seno de Valsalva posterior roto hacia la aurícula derecha y del seno de Valsalva derecho roto al ventrículo derecho en otro. En los casos operados el orificio fue único. Los aneurismas fueron resecados y cerrados con puntos separados y parche de teflón. Al tercer día de operada, la paciente del caso 4 presentó un soplo sistólico en el 2do. espacio intercostal derecho. El cateterismo postoperatorio mostró persistencia del desvío de flujo sanguíneo arteriovenoso de la aorta a la aurícula derecha.



Fig. 1 ECOCARDIOGRAMA BIDIMENSIONAL. PROYECCION PARAESTERNAL. EJE CORTO A NIVEL DE GRANDES VASOS. ANEURISMA DEL SENO DE VALSALVA POSTERIOR ROTO A LA A.D.



ILUSTRACION GRAFICA

Tabla I

CASO	1			2			3			4			5		
SEXO Y EDAD (años)	♂ . 13 a			♂ . 22			♂ . 26			♀ . 33			♂ . 46		
DIAGNOSTICO CLINICO	An San Valsalva Roto AD			An San Valsalva Roto a VD			An San Valsalva Roto a VD			An San Valsalva Roto a VD.			An San Valsalva Roto a V.D.		
VARIABLE	Cont. O ₂ Vol %	Set. O ₂ %	Presión mmHg	Cont. O ₂ Vol %	Set. O ₂ %	Presión mmHg	Cont. O ₂ Vol %	Set. O ₂ %	Presión mmHg	Cont. O ₂ Vol %	Set. O ₂ %	Presión mmHg	Cont. O ₂ Vol %	Set. O ₂ %	Presión mmHg
VENA CAVA SUPERIOR	12.8	68.4	—	13.3	64.4	—	12.30	62.0	—	13.83	67.7	—	12.4	62.2	—
AURICULA DERECHA	16.0	85.4	3	12.9	62.3	9	12.33	62.1	7	15.95	78.1	2	15.3	76.7	8
VENTRICULO DERECHO	17.2	84.0	50/3	16.2	78.3	40/4	16.81	84.6	63/17	16.09	78.8	30/3	17.1	85.5	30/7
TRONCO DE LA ARTERIA PULMONAR	16.6	86.4	40/10-24	17.1	82.9	42/16-25	16.15	81.3	59/21-39	15.64	76.7	35/12-23	16.7	83.7	32/10-18
CAPILARES PULMONARES	—	—	11	—	—	8	—	—	14	—	—	13	—	—	6
VENTRICULO IZQUIERDO	19.9	95.2	125/6	18.9	91.7	120/8	17.92	90.2	104/12	18.63	91.2	126/14	18.5	92.8	119.6
A _o ASCENDENTE	19.0	93.9	125/50-90	18.8	91.0	120/45-80	17.86	89.9	112/40-74	18.46	90.4	135/66-97	18.5	92.8	96/61-79
FLUJO SANGUINEO PULMONAR l min ⁻¹ m ⁻²	8.30			8.2			2.6			4.2			5.1		
FLUJO SANGUINEO AORTICO l min ⁻¹ m ⁻²	3.0			2.4			1.5			2.6			1.5		
DESVIO a-v DE FLUJO SANGUINEO l min ⁻¹ m ⁻²	5.3			5.7			1.1			1.6			3.6		
DESVIO a-v DE FLUJO SANGUINEO %															
DIAGNOSTICO ANGIOGRAFICO	San. Valsalva Roto a A.D.			San. Valsalva Roto a VD			San. Valsalva Roto a VD			San. Valsalva Roto a VD y AD			San. Valsalva Roto a VD y MIZ		

Tabla II

SINTOMAS Y SIGNOS DE CINCO PACIENTES CON RUPTURA DEL ANEURISMA DEL SENO DE VALSALVA HACIA CAVIDADES CARDIACAS DERECHAS.

CASOS	1	2	3	4	5
CLASE FUNCIONAL (NYHA)	I	II	II-III	II	II
MALESTAR GENERAL	NO	NO	NO	NO	SI
DIÁFORESIS	SI	NO	NO	NO	NO
NAUSEAS	SI	NO	NO	NO	NO
VOMITO	SI	NO	NO	NO	NO
DISNEA	SI	NO	SI	SI	SI
ALGIAS PRECORDIALES	NO	SI	NO	NO	NO
PALPITACIONES	SI	SI	SI	SI	SI
INGURGITACION YUGULAR	NO	NO	SI	NO	SI
PULSOS ARTERIALES	AMPLIOS	AMPLIOS	AMPLIOS	AMPLIOS	AMPLIOS
HEPATOMEGALIA	NO	NO	SI	NO	SI
FREMITO	NO	SI	SI	NO	SI
SOPLO CARDIACO	CONTINUO	CONTINUO	CONTINUO	CONTINUO	DLA ^o IM IT
APEX CARDIACO	HIPER-DINAMICO	HIPER-DINAMICO	HIPER-DINAMICO	HIPER-DINAMICO	HIPER-DINAMICO
INSUF CARDIACA	SI	NO	SI	NO	SI
EDEMAS	NO	NO	SI	SI	SI

Tabla III

DATOS RADIOGRAFICOS DE CINCO PACIENTES CON RUPTURA DEL ANEURISMA DEL SENO DE VAL - SALVA HACIA CAVIDADES CARDIACAS DERECHAS.

CASOS	1	2	3	4	5
INDICE CARDIACO	0.50	0.53	0.51	0.51	0.53
HIPERVASCULARIDAD PULMONAR	+	+	+	+	+
HIPERTROFIA VENTRICULAR	VI	VI-VD	VD	VD	VI
DILATACION ART. PULMONAR	+	+	+	+	+
DILATACION AURICULAR	AI	—	—	AD-AI	AI

Tabla IV

**DATOS ELECTROCARDIOGRAFICOS DE CINCO PACIENTES
CON RUPTURA DEL ANEURISMA DEL SENO DE VALSALVA
HACIA CAVIDADES CARDIACAS DERECHAS.**

CASOS	1	2	3	4	5
BLOQUEOS	NO	NO	NO		BIRDHM BFA
HIPERTROFIA VENTRICULAR	VI + SD	VI + SD	VI + VD + SD	VD	VI
DILATACION AURICULAR	AI	NO	NO	AI	AI

RITMO SINUSAL EN TODOS LOS PACIENTES .

Tabla V

DATOS ECOCARDIOGRAFICOS DE CINCO PACIENTES CON RUPTURA DEL ANEURISMA DEL SENO DE VALSALVA HACIA CAVIDADES CARDIACAS DERECHAS.

CASOS	1	2	3	4	5
SENO DE VALSALVA ROTO	POSTERIOR	DERECHO	DERECHO	DERECHO	?
ANEURISMA	SI	SI	SI	SI	NO
DOPPLER PULSADO-CONTINUO-COLOR	FLUJO CONTINUO	FLUJO CONTINUO	FLUJO CONTINUO	FLUJO CONTINUO	FLUJO CONTINUO
DESVIO DE FLUJO HACIA	AD	VD	VD	?	?
INSUFICIENCIA AORTICA	NO	NO	NO	NO	NO
INSUFICIENCIA TRICUSPIDEA	NO	NO	I	NO	II
CIA	NO	NO	NO	NO	NO
CIV	NO	NO	NO	NO	NO
NUMERO DE VALVAS AORTICAS	3	2	2	2	3
PROLAPSO VALVULAR	NO	NO	NO	NO	NO
CARDIOPATIA ASOCIADA	NO	AORTA BIVALVA	AORTA BIVALVA	AORTA BIVALVA	NO
HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR	LEVE	NO	NO	NO	LEVE

Tabla VI

**DATOS ANGIOGRAFICOS EN CINCO PACIENTES CON RUPTURA
DEL SENO DE VALSALVA HACIA CAVIDADES CARDIACAS
DERECHAS .**

CASOS	1	2	3	4	5
SENO DE VALSALVA ROTO	POSTERIOR	DERECHO	DERECHO	DERECHO	DERECHO
ANEURISMA	SI	SI	SI	SI	SI
DESVIO DE FLUJO HACIA	AD	VD	VD	AD VD SIMULTANEA MENTE	VD
DESVIO DIASTOLICO	SI	SI	SI	SI	SI
DESVIO SISTOLICO	MINIMO	SI	SI	SI	SI
INSUFICIENCIA AORTICA	NO	NO	NO	NO	NO
INSUFICIENCIA TRICUSPIDEA	NO	NO	NO	NO	SI
CIA	O.S	NO	NO	NO	NO
CIV	NO	NO	NO	NO	NO
NUMERO DE ORIFICIOS	1	1	1	1	1
NUMERO DE VALVAS AORTICAS	3	2	2	2	3
PROLAPSO VALVULAR	NO	NO	NO	NO	NO
CARDIOPATIAS	CIA	ABORTA BIVALVA	ABORTA BIVALVA	ABORTA BIVALVA	NO

Tabla VII

HALLAZGOS TRANSOPERATORIOS Y CLASIFICACION DE LA RUPTURA DEL SENO DE VALSALVA EN CINCO PACIENTES.

CASOS	1	2*	3	4	5**
SENO DE VALSALVA	POSTERIOR		DERECHO	POSTERIOR	
RUPTURA HACIA	A D		V D	A D	
NUMERO DE ORIFICIOS	1		1	1	
INSUFICIENCIA AORTICA.	NO		NO	NO	
INSUFICIENCIA TRICUSPIDEA	NO		NO	NO	
NUMERO DE VALVAS AORTICAS	3		2	2	
COMUNICACION INTERVENTRICULAR	NO		NO	NO	
CLASIFICACION DE WEN - GUO	I	—	I	I	

* EN EL CASO N. 2. EL PACIENTE NO ACEPTO TRATAMIENTO QUIRURGICO.

** EN EL CASO N. 5. EL PACIENTE FALLECIO ANTES DE SER INTERVENIDO.

Los aneurismas de los senos de Valsalva son malformaciones poco frecuentes. Su frecuencia varía desde el 0.14 al 1.5% (29). La mayoría son de origen congénito o forman parte del síndrome de Marfán, Ehlers Danlos, tetralogía de Fallot o estenosis pulmonar infundibular (9,33). Algunos otros son adquiridos por endocarditis infecciosa, aterosclerosis, necrosis quística de la media y traumatismos (2, 20,28,34,44). En los cinco casos presentados en este estudio, que fueron estudiados en el Departamento de Cardiología del Hospital de Especialidades del Centro Médico la Raza en un período de nueve meses y que hasta hora es el mayor número de pacientes registrados en tan poco tiempo, la etiología se consideró congénita, ya que no encontramos asociación de otras enfermedades como las ya mencionadas. Esta enfermedad se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino, como lo reportan la mayoría de las series (6,8,24,28). La frecuencia que nosotros encontramos fue de cuatro hombres y una mujer.

Las teorías embriológicas y anatómicas que hasta el momento existen para explicar la formación de los aneurismas de los senos de Valsalva han sido comentadas ampliamente - (páginas 11 - 17).

Según la literatura la frecuencia con la que se afectan los senos de Valsalva es la siguiente: seno coronario derecho del 70 al 93%, seno no coronario del 4.9 al 29% y el seno izquierdo del 1 al 8% (8,9,33). En nuestra serie, el seno coronario derecho se vió afectado en cuatro casos y

el seno de Valsalva posterior en uno.

Por lo general los aneurismas del seno de Valsalva derecho se rompen al ventrículo derecho, los del seno no coronario en la aurícula derecha y los del seno izquierdo hacia la aurícula izquierda y en sólo el cuatro por ciento hacia el ventrículo izquierdo (9,24,33); pero también lo pueden hacer hacia estructuras adyacentes como a la arteria pulmonar, vena cava superior, pericárdio, pleura y pared torácica (2,20). En nuestros pacientes la ruptura del aneurisma del seno de Valsalva derecho fue hacia el ventrículo derecho y la del seno posterior hacia la aurícula derecha. Las lesiones cardíacas que principalmente se asocian al aneurisma del seno de Valsalva son la insuficiencia aórtica y las comunicaciones interventriculares (4,8,9,21). Nosotros no encontramos en ningún paciente éstas lesiones. En nuestros casos, las lesiones cardíacas asociadas fueron: aorta bivalva en tres pacientes, en uno, (caso 1), una comunicación interauricular de tipo Ostium Secundum.

En la mayoría de las ocasiones es difícil el diagnóstico clínico y aún suele darse el caso de ser un hallazgo sorpresivo en enfermos operados de comunicación interventricular, insuficiencia aórtica, tetralogía de Fallot, coartación de aorta o persistencia de conducto arterioso (1,10,21). Las manifestaciones clínicas más comunes son: dolor en la cara anterior del tórax, palpitaciones, disnea soplos continuos, congestión pulmonar e insuficiencia cardíaca (8,21,24). La auscultación debe ser cuidadosa, ya

puede simular valvulopatía tricuspídea, pulmonar y/o aórtica (8,21). El soplo continuo puede dar lugar a confusión diagnóstica, ya que también se presenta en enfermedades como la fístula aortopulmonar, persistencia del conducto arterioso, insuficiencia aórtica y comunicación interventricular asociada a insuficiencia aórtica (21,24).

Existen anomalías en el electrocardiograma hasta en el 80% de los casos. Las más comunes son hipertrofia de los ventrículos, principalmente el izquierdo, alteraciones de la conducción auriculoventricular e interventricular y arritmias (2,4,17). Las alteraciones de la conducción se producen por la compresión del sistema eléctrico del corazón.

Los hallazgos radiográficos más característicos son los causados por el desvío arteriovenoso del flujo sanguíneo. Se presenta crecimiento biventricular en el 83%, dilatación biauricular en el 80% y aumento moderado de la vascularidad pulmonar en la mayoría de los pacientes (8).

En el ecocardiograma en modo bidimensional las paredes del aneurisma se delimitan en el 58% de los casos. El Doppler pulsado y continuo identifica la ruptura del aneurisma por la presencia de flujo turbulento de alta velocidad en el 83% de los casos (21). El ecocardiograma con Doppler codificado color demuestra la turbulencia y dirección de los patrones de flujo intracardíacos (21,23). Los aneurismas de los senos de Valsalva pequeños y en los que no existe ruptura pueden, hasta en un 25%, pasar desapercibidos.

El cateterismo cardíaco, las oximetrías y la aortografía generalmente son necesarios para confirmar los diagnósticos clínicos y ecocardiográficos (1,10). La aortografía filmada en posición frontal y lateral es muy útil para diagnosticar el sitio y dirección del desvío de flujo sanguíneo. La ventriculografía izquierda en posición hepato-clavicular es importante para visualizar correctamente el septum interventricular (8).

El tratamiento de elección del aneurisma roto del seno de Valsalva es quirúrgico debido a sus excelentes resultados y baja mortalidad transoperatoria (9,27). Dentro de las complicaciones quirúrgicas que obligan a la reintervención están: la recurrencia de la fístula en un 25% de los casos, progresión de la insuficiencia aórtica en el 17% y bloqueos cardíacos en un 10% (9).

PODEMOS CONCLUIR :

- 1.- Es el primer reporte en que cinco pacientes con aneurisma del seno de Valsalva son estudiados, diagnosticados y tratados quirúrgicamente (tres de ellos) en un periodo menor de un año.
- 2.- A todo paciente con algias precordiales, palpitaciones disnea progresiva, falla cardíaca y soplo continuo se le debe descartar la presencia de ésta enfermedad.
- 3.- El ecocardiograma, a pesar de tener ciertas limitaciones, permite un diagnóstico rápido, preciso y necesario para el tratamiento adecuado de éstos pacientes.
- 4.- El estudio hemodinámico se debe de practicar por regla general ya que permite clasificar el tipo de aneurisma y descartar la presencia de lesiones asociadas que se pueden pasar por alto en el ecocardiograma.
- 5.- El tratamiento definitivo es el quirúrgico ya que sin éste puede sobrevenir la muerte por insuficiencia cardíaca o por endocarditis infecciosa.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Sanagustín L, Maldonado S, Horwitz S, Gutierrez F, Chávez Rivera I: Aneurismas rotos de los senos de Valsalva. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 47: 52-63, 1977.
- 2.- Jansen E, Nauta I, Lacquet L: Ruptured aneurysms of the sinus Valsalvae. Thorac Cardiovasc Surg. 32: 148-151, 1984.
- 3.- Fishbein M, Obma R, Roberts W: Unruptured sinus of Valsalva aneurysms. Am J Cardiol. 35: 918-922, 1975.
- 4.- Boutefeu J.M., Moret P, Hahn C, Hauf E: Aneurysms of the sinus of Valsalva. Am J Med. 65: 18-24, 1978.
- 5.- Miguel J.A., Vivarelli C.H., Berreta R.A: Aneurisma congénito do seio de Valsalva. II. Embriologia. Arq.Bras.Cardiol. 52:159-162, 1989.
- 6.- Miguel J.A., Vivarelli C.H., Berreta R.A: Aneurisma congénito do seio de Valsalva. I. Anatomía. Arq. Bras. Cardiol. 52: 103-106, 1989.
- 7.- Nowicki ER, Aberdeen E, Friedman S, Rashkind WJ; Congenital left aortic sinus-left ventricle fistula and review of aortocardiac fistulas (collective review). Ann Thorac Surg. 23: 378-384, 1977.
- 8.- Wen G.D., Cheng T.O., Lin L.M., Qiong G.Z: Aneurysm of the sinus of Valsalva: A roentgenologic study of 105 Chinese patients: Am Heart J. 114:1169-1177, 1987.

- 9.- Barragry T.P., Ring W.S., Moller J.H., Lillehei C.W:
15 to 30 year follow-up of patients undergoing repair
of ruptured congenital Aneurysms of the sinus of
Valsalva. *Ann Thorac Surg.* 46: 515-519, 1988.
- 10.- Chávez Rivera I, Cieslinski A, Espino Vela J, Conneras
R, Soní J: Aneurisma del seno de Valsalva roto. *Arch.
Inst Cardiol Mex.* 38: 358, 1968.
- 11.- Warnes C, Moron B, Jones M, Roberts W: Asympomatic
sinus of Valsalva aneurysms causing right ventricular
outflow obstruction before and after rupture. *Am J
Cardiol.* 54: 1383-1384, 1984.
- 12.- Hiyamuta K, Ohtsuki T, Shimamatsu M, Ohkita Y,
Terasawa M, Bekki H: Aneurysms of the left aortic
sinus causing acute myocardial infarction. *Circulation*
76: 1151-1154, 1983.
- 13.- Williams T, Williams B: Isolated unruptured aneurysm
of the left coronary sinus of Valsalva. *Ann Thorac
Surg.* 35: 556-559, 1983.
- 14.- Isner E, Shen M, Martin E, Fortin R: Sudden unexpect-
ed dead as a result of anomalous origin of the
right coronary artery from the left sinus of Valsalva.
Am J Med. 76: 155-158, 1984.
- 15.- Oberhansli I, Friedli B: Aneurysms of the left sinus
of Valsalva draining into the atrium. *Chest.* 76: 322-
324, 1979.

- 16.- Minkoff S, Fort M, Sharp T: Rupture of an aneurysm of the sinus of Valsalva into the right atrium. *Am J Cardiol.* 19: 278-284, 1967.
- 17.- Gibbs K, Reardon M, Struckman N, et al: Hemodynamic compromise (Tricuspid stenosis and insufficiency) caused by an unruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. *Am Coll Cardiol.* 7: 1177-1181, 1986.
- 18.- Terdjman M, Bourdarias M, Farcor C, et al: Aneurysms of sinus of Valsalva: Two-Dimensional echocardiographic diagnosis and recognition of rupture into the right heart cavities. *Am Coll Cardiology.* 3: 1227-1235, 1984.
- 19.- Vered Z, Rath S, Benjamin P, Motro M, Neufeld H: Ruptured sinus of Valsalva: Demonstration by contrast echocardiography during cardiac catheterization. *Am Heart J.* 109: 365-366, 1985.
- 20.- Chow L.C., Dittrich H.C., Dembitsky W.P., Nicod P.H.: Accurate localization of ruptured sinus of Valsalva aneurysm by real-time Two-dimensional Doppler flow Imaging. *Chest.* 94:462-465, 1988.
- 21.- Chiang CH, Lin F, Fang B, Kuo CH, Lee Y, Chang CH: Doppler and two-dimensional echocardiographic features of sinus of Valsalva aneurysm. *Am Heart J.* 116: 1283-1288, 1988.
- 22.- Chia B.L., Ee B.K., Choo M.H., Yan P.C: Ruptured aneurysm of sinus of Valsalva: Recognition by Doppler color flow mapping. *Am Heart J.* 115: 686-688, 1988.

- 23.- Anzai N, Tsuchida T.K., Akiyama K., Iida Y: Rupture of an aneurysm of the aortic sinus of Valsalva into the right ventricle. *Cardiology*. 74: 147-150, 1987.
- 24.- Burakovskiy V.I., Podsolokov V.P., Sabirov B.N., Nasedkina M.A., et al: Ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Clinical manifestations, diagnosis, and results of surgical corrections. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 95: 836-841, 1988.
- 25.- Pan-Chih, Ching-Heng T, Chen-Chun, Chieh-Fu: Surgical treatment of the ruptured aneurysm of the aortic sinuses. *Ann Thorac Surg*. 32: 162-165, 1981.
- 26.- Shumacker H, Judson E: Rupture of aneurysm of sinus of Valsalva into left ventricle and its operative repair. *Thorac Cardiovasc Surg*. 45: 650-656, 1963.
- 27.- Knudsen M.A., Paulsen P.K: Surgical repair of ruptured aortic sinus of Valsalva aneurysm. *Scand J Cardiovasc*. 23: 225-227, 1989.
- 28.- Mattila S.P., Kupari M, Harjula A.L., Ventilä M, Meurala H, Maamies T.J., Aho P: Ruptured aneurysm of sinus of Valsalva. Long-term postoperative follow up. *Scand J Thor Cardiovasc Surg*. 21: 233-238, 1987.
- 29.- Abe T, Sakuzo K: Surgical repair and long-term results in ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Ann Thorac Surg*. 46: 520-525, 1988.
- 30.- Venning G.R.; Aneurysms of the sinuses of Valsalva. *Am Heart J*. 42: 57, 1951.

- 31.- Oram S, East T: Rupture of aneurysm of aortic sinus (of Valsalva) into the right side of the heart. Br Heart J. 17: 541-550, 1955.
- 32.- Lillehei C.W., Stanley P, Varco RL: Surgical treatment of ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. Ann Surg. 146: 459-465, 1957.
- 33.- Valencia S.J., Navarro R.J., Villalpando G.J: Aneurisma roto del seno de Valsalva. Presentación de cuatro casos y revisión de la literatura. Arch Inst Cardiol Mex. 58: 551-556, 1988.
- 34.- Ryan T, Markel M.L., Waller B.F., Armstrong W.F., Feigenbaum H: Doppler echocardiographic detection of a ruptured acquired aneurysm of the sinus of Valsalva. Clinical-Morphologic correlations. Chest. 91: 626-629, 1987.
- 35.- Van Gils PAW-The fibrous skeleton in the human heart Embriological and pathogenic considerations. Virchows Arch (Pathol Anat), 393:61-66,1981.
- 36.- Gallet B, Combe E, Saudemont J.P., Tetard C, Barret D, Gandjbakhch I, Hiltgen M: Aneurysm of the left aortic sinus causing coronary compression and unstable angina Successful repair by isolated closure of the aneurysm. Am Heart J. 115:1308-1310,1988.
- 37.- Gleason M.M., Hardy CH, Chin A.J., Pigott J.D: Ruptured sinus of Valsalva aneurysm in childhood. Am Heart J. 114: 1235-1238, 1987.

- 38.- Keane J.F., Plauth W.H., Nadas A.S: Ventricular septal defect with aortic regurgitation. Circulation. 56 (Suppl): 72-77, 1977.
- 39.- Edwards J.E., Burchell H.E. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including Aortic Sinus Aneurysm. Thorax. 12: 125-139, 1957.
- 40.- Chamsi-Pasha H, Musgrove C, Morton R: Echocardiographic diagnosis of multiple congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Br Heart J. 59: 724-726, 1988.
- 41.- Pomerance A, Davies M.J.: Congenital aneurysms of all three sinuses of Valsalva. J Pathol 89: 607-610, 1965.
- 42.- Matsumoto M, Matsuo H, Beppu S, et al: Echocardiographic diagnosis of ruptured aneurysm of sinus of Valsalva. Circulation. 53: 382-388, 1976.
- 43.- Sakakibara S, Konno S: Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Anatomy and classification. Am Heart J. 63: 405-424, 1962.
- 44.- Kamiya H, Hanaki Y, Kojima S, Ohsugi S, et al: Fistula between noncoronary sinus of Valsalva and right atrium after blunt chest trauma. Am Heart J. 114: 429-431, 1987.