

112067
3oj.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios de Posgrado
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

OBSTRUCCION DEL TRACTO DE SALIDA DEL
VENTRICULO IZQUIERDO
TRATAMIENTO QUIRURGICO

TESIS DE POSGRADO

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

Para obtener la Especialidad en
CIRUGIA CARDIOVASCULAR Y TORACICA
p r e s e n t a

DR. LUIS EDUARDO TAMAYO ORTIZ

Director del Curso:
Dr. Rodolfo Barragán García

Barragán

Sub-director General de Enseñanza:
Dr. Eduardo Salazar Dávila

Director de Tesis:
Dr. Rodolfo Barragán García

México, D. F.

DEPARTAMENTO DE SERVICIOS ESCOLARES
DEPARTAMENTO DE POSGRADO
1992



SUBDIRECCION GENERAL DE ENSEÑANZA



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.

I N D I C E

I. INTRODUCCION	1
II. MARCO TEORICO	
A- Aspectos embriológicos y anatómicos del tracto de salida del Ventrículo Izquierdo	4
B- Tipos de Obstrucción del tracto de salida del Ventrículo Izquierdo.....	24
III. MATERIAL Y METODOS.	24
IV. DISCUSION.	33
V . RESUMEN Y CONCLUSIONES.....	51
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	53

OBSTRUCCIÓN DEL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO.

I-INTRODUCCIÓN

la obstrucción del tracto de salida del ventriculo izquierdo comprende una gama de patologias de origen congénito con unas manifestaciones fisiológicas específicas a cada una de las entidades, pero con una características hemodinámica común que permite agruparlas como un síndrome:

"La necesidad del ventriculo izquierdo de producir una elevada presión sistólica" para vencer el obstáculo de salida de la sangre arterial hacia la circulación sistémica y por "la presencia de un gradiente de presión istólica a través de la obstrucción." (1)(4)

A pesar de que colectivamente se ha utilizado el término de Estenosis aórtica congenita para denominar estas patologias, la obstrucción al gasto cardiaco sistémico puede ocurrir en sitios anatómicos diferentes y estar asociadas a otras cardiopatias congénitas o malformaciones vasculares que pueden agravar el cuadro clinico. El efecto fisiológico común es el mismo "dificultad en la efección de la sangre del ventriculo izquierdo y el peligro de un aporte de oxigeno insuficiente al miocardio, al cerebro y otros órganos vitales".(4)

Anatómicamente las lesiones que producen la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI) se relacionan con la válvula aórtica y su clasificación depende de dicha relación dado que es esta estructura la que demarca, hemodinámicamente en los sujetos normales, los eventos propiamente cardiacos de los eventos que ocurren en los grandes vasos.

Las tres grandes categorías de este síndrome se clasifican en:

- Estenosis Supraaórtica
- Estenosis Valvular
- Estenosis Subaórtica

La incidencia colectiva de estas malformaciones han sido reportadas en la literatura entre un 2 a 6 % presentándose la forma valvular como la más frecuente. En el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez presenta esta patología una frecuencia un poco mayor, ya que asciende hasta un 10% aproximadamente, siendo la estenosis valvular la más común de ellas, con una incidencia aproximadamente del 8.2 % y la estenosis subaórtica, en sus variadas formas, el 1.3 % de las cardiopatías estudiadas, según los reporta el Dr. Attie en su libro de cardiopatías congénitas.(5)

Aunque usualmente se pueden presentar malformaciones aisladas, las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo se asocian con alguna frecuencia a otras cardiopatías, especialmente con grados variables de coartación o interrupción del arco aórtico, anomalías del desarrollo del aparato de la válvula mitral, e

hipoplasia del ventrículo izquierdo. Esta conjunción de patologías imprime un carácter especialmente grave a esta entidad, produciendo, en los estados más avanzados, un deterioro rápido del estado de salud de los neonatos con falla cardíaca temprana y muerte. En los casos leves o en los pacientes en los cuales se presentan de forma aislada, la sintomatología puede presentarse en la infancia o en la edad adulta joven. Sin embargo la falla cardíaca, la disnea y especialmente la muerte súbita, hacen de este síndrome una entidad particularmente grave, que requiere un diagnóstico precoz y un tratamiento temprano; a fin de recuperar una homeostasis adecuada en los pacientes con una calidad de vida normal y un sobrevida prolongada.

Las consideraciones anteriores y los avances recientes en el reconocimiento de estas patologías y sus características fisiopatológicas, los aportes de la Ecocardiografía en el diagnóstico y la decisión del momento quirúrgico, nos han llevado a revisar la experiencia en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chaves, especialmente en el tratamiento quirúrgico, ya que la complejidad de la técnica quirúrgica utilizada en la corrección del S.O.T.S.V.I. y el manejo de la hipertrofia del ventrículo izquierdo en la circulación extracorpórea, hacen de estas cirugías un procedimiento de especial interés.

El conocimiento de la embriología y la anatomía quirúrgica, al igual que la protección miocárdica son los pilares del tratamiento quirúrgico exitoso en los pacientes cuya función ventricular aun no

ha sido deteriorada gravemente. Hacemos por lo tanto una revisión de las diferentes técnicas de cirugía y la discusión de los resultados a la luz de la experiencia internacional en el tratamiento de estas complejas patologías.

II-MARCO TEÓRICO

A-Aspectos embriológicos y anatomía del tracto de salida del ventrículo izquierdo

En el desarrollo embriológico del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) confluyen tres posiciones de diferente origen, a la vez que interaccionan el crecimiento dirigido genéticamente con el moldeamiento circulatorio fetal, la comprensión de estos eventos es esencial para entender las malformaciones cardíacas del T.S.V.I. y las otras cardiopatías asociadas.

El T.S.V.I. es formado como parte de la septación normal del cono, mediante la prolongación de los bordes, creando el septum conal y la porción posterior del cono inicia el vestibulo aortico.(2)Estos se comunican con el cuerpo del ventrículo por medio del foramen interventricular primario (foramen bulboventricular).En la morfogénesis del T.S.V.I. intervienen las tres porciones: Cameral (entre la válvula aórtica de la mitral y el tabique ventricular primitivo), la porción Formainal (luz del foramen bulboventricular primitivo) y la porción de origen infundibular.La conexión de los infundibulos con sus respectivos ventriculos obedece a un

desplazamiento helicoidal que transporta al infundibulo aórtico desde el ventriculo derecho hasta el izquierdo, conectandolo con las porciones foraminal y cameral.

De otro lado y casi simultaneamente se desarrollan los engrosamientos de mesenquima en el extremo caudal del tronco arterioso, que posteriormente dará lugar a la sigmoideas, que en el caso de la válvula aortica dos son de origen troncal (coronarianas) y una de origen intercaliar (posteriorderecha-no coronaria). (5) Alteraciones en estas fases del desarrollo pueden producir una variedad de anomalías aisladas o asociadas en forma compleja, tanto en la raiza aortica, la valvula o el tracto de salida del ventriculo.

El desarrollo anormal de las válvulas o fusion de sus comisuras puede producir una valvula bicúspide o monocúspide.

Una transferencia defectuosa del segmento conal posterior en combinación con una absorcion disminuida de elementos conales, puede resultar en una obstruccion o estenosis subaortica. En presencia de una adecuada transferencia de forma interventricular, una masa conal mal alineada o inabsorbida, puede causar una potencial o real obstrucción muscular en un tracto de salida, por lo demás bien formado.

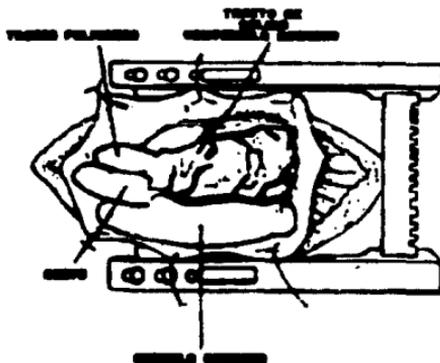
El hecho de que las anomalías estructurales-anatomicas del tracto de salida del V.I. se presenten asociadas con alguna frecuencia a otras malformaciones como la coartacion aortica, la

hipoplasia o interrupción del arco aortico han producido la terapia de moldeamiento hemodinámico. Dicha teoría postula que durante el desarrollo, el tamaño en las estructuras de las estructuras en la circulación central está relacionado con el volumen sanguíneo a través de ellas durante su configuración. Rudolf y sus asociados fueron los primeros en sugerir que una alteración podría disminuir el flujo a través de la porción ístmica de la aorta y por lo tanto disminuir su tamaño en el desarrollo, produciendo una coartación o hipoplasia del arco. Esta teoría aún no probada es soportada por una atractiva circunstancia de que la coartación aórtica y la interrupción del arco aórtico son a menudo asociadas con la hipoplasia del ventriculo izquierdo.

Anormalidades en el desarrollo embriológico de la valvula aortica y el tracto de salida del V.I. y el subsecuente moldeamiento hemodinámico pueden ser importantes, no solo en la formación de lesiones relativamente simples, sino, y a menudo, en la presencia de complejas y fatales lesiones. Investigaciones embriológicas y análisis de hemodinámica fetal han detectado un han detectado un numero de corazones con D.T.S.V.I. Freedom y asociados han encontrado una incidencia de 7.3 % de estas lesiones en autopsias, con una amplia variedad de obstrucciones, que incluyen formas primitivas y restrictivas subaórticas en las cuales se encontró un foramen bulboventricular persistente o restrictivo. Tales restricciones subaórticas fueron comunmente asociadas con interrupción del arco aórtico, atresia del arco o de la válvula.

Otra forma de obstrucción encontrada fue la adherencia de la válvula mitral a la pared septal ventricular.

El punto importante es que en la formación de la válvula aórtica, el tracto de salida del ventrículo izquierdo y estructuras asociadas, el resultado de eventos embriológicos multifactoriales y las anomalías del desarrollo pueden afectar estas estructuras, tanto en forma aislada como en forma compleja. La anatomía del tracto de salida del ventrículo izquierdo, desde en punto de vista quirúrgico, comprende una cavidad ventricular, la válvula y la raíz aórtica, ya que la interacción hemodinámica de estas estructuras definirá el adecuado funcionamiento cardíaco o anomalías que requieren corrección quirúrgica. (1)



**RELACIONES ANATÓMICAS DE LA RAÍZ AÓRTICA
VISTA POR EL CORAZÓN**

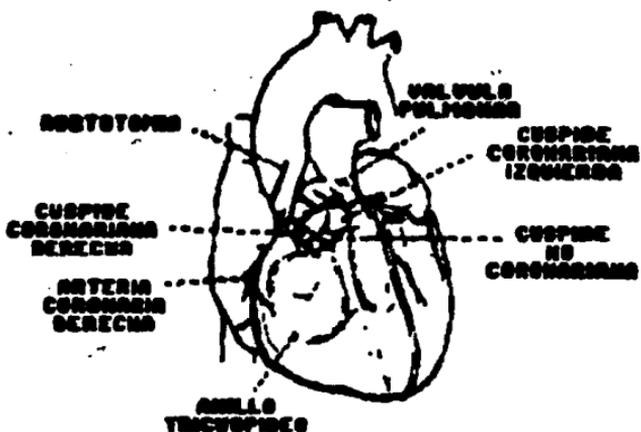
La porción de salida del ventrículo izquierdo está formada por una estructura fibrosa en la parte posterior y una estructura muscular en la parte anterior y da soporte en el extremo cefálico a la raíz y la válvula aórtica. La porción muscular comprende principalmente el septum conal o infundibular. Su extremo medial es la unión del septo infundibular y la porción de salida del septo interventricular. El extremo lateral es la unión de los septos y es llamada el pliegue infundibuloventricular.

La porción posterior fibrosa está representada principalmente por la fusión de las válvulas mitral y aórtica y el triángulo - cuerpo fibroso cardíaco. (2)

La raíz aórtica incluye el anillo , los senos de valsalva y la pared aórtica con los ostium coronarios. La unión de la aorta al ventrículo izquierdo está definida por el engrosamiento fibroso que conforman las valvas y la pared aórtica en el extremo cefálico de la porción de salida del ventrículo izquierdo formando un anillo que soporta la válvula sigmoidea, compuesta a su vez por tres cúspides semilunares y los senos de valsalva.

En la pared aórtica proximal, frente a dos de las sigmoideas y al correspondiente seno de valsalva, se originan las dos arterias coronarias que irrigan el corazón -coronaria derecha e izquierda-, las cuales dan la denominación a cada seno. mientras el seno de valsalva posterior se denomina no coronario. Las relaciones de

estas estructuras y los tejidos subyacentes puede apreciarse en la figura- esquema. (2) (3)



El seno coronario derecho se encuentra adyacente al tracto de salida del ventrículo derecho. La parte central se sitúa sobre la crista ventricular y la parte izquierda hacia el tracto de salida del V.D. en un ángulo entre la crista ventricular y la válvula pulmonar. Inferiormente el seno coronario derecho está relacionado con el septum interventricular y sirve de vía de abordaje quirúrgico en algunas técnicas de ampliación del T.S.V.I.

El seno no coronario en su parte central y derecha se sitúa en relación con la aurícula derecha y el septum interauricular, mientras el lado izquierdo se relaciona con la aurícula izquierda. (3) Debajo de la parte central del seno no coronario, el

septum membranoso es constante, mientras que en la parte izquierda del seno se inserta en la valva anterior de la válvula mitral. El seno coronario izquierdo en su parte posterior comparte las mismas relaciones con la parte izquierda del seno no coronario. La parte central es la única parte de la raíz aórtica que no está relacionada con las cámaras cardiacas y sólo es adyacente al epicardio. El lado derecho del seno coronario izquierdo se encuentra en relación con el tronco pulmonar a nivel del seno pulmonar izquierdo e inferiormente descansa sobre el septum interventricular. (2) (1)

El haz de His se halla justamente debajo del septum membranoso y por lo tanto ingresa al septum del ventriculo izquierdo solamente unos pocos milímetros inferiormente al anillo aórtico, específicamente en relación con la parte central del seno no coronario. Dicha relación es de especial cuidado en los abordajes quirúrgicos.(3)

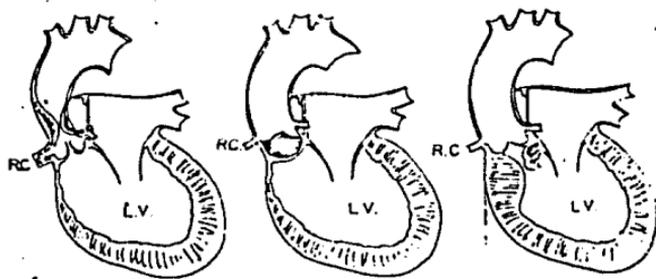
B-Tipos de obstrucción del tracto de salida del ventriculo izquierdo.

Las malformaciones que comprometen el tracto de salida del ventriculo izquierdo causando algún tipo de obstrucción, comprenden una amplia variedad de lesiones. bien sea que se presenten en forma aislada o que ellas sean parte de un complejo síndrome de malformaciones.

Las categorías mayores de obstrucciones, se clasifican dependiendo del sitio anatómico de la lesión y cada una de ellas puede presentar diferencias de forma patológica, que requieren de una comprensión global para poder ser sometidas a una corrección quirúrgica, bien definitiva o paliativa.

Las categorías mayores de acuerdo al sitio de obstrucción son:

- Estenosis supravalvular aórtica.
- Estenosis valvular pura.
- Estenosis subvalvular.



SUPRAVALVULAR

VALVULAR

SUBVALVULAR

La frecuencia de presentación de cada una de ellas muestra que la estenosis aórtica simple se presenta con mayor incidencia (59 %), mientras que la forma subvalvular se presenta en aproximadamente 30% y la supravalvular en 11 %. Aproximadamente el 10 % de los

casos presentan una forma múltiple o hacen parte de complejos síndromes congénitos y malformaciones cardíacas. (2)

-Estenosis Aórtica Supravalvular.

Esta patología descrita inicialmente por Chevers en 1822 y denominada E.A.S.V. por Mencarelli en 1930, es una malformación congénita que afecta un 7 al 10 % de los pacientes con algún grado de obstrucción al flujo sanguíneo sistémico del V.I. (7) Afecta por igual a hombres y mujeres y su etiología permanece desconocida y actualmente ha sido clasificada en tres categorías:

Tipo A:

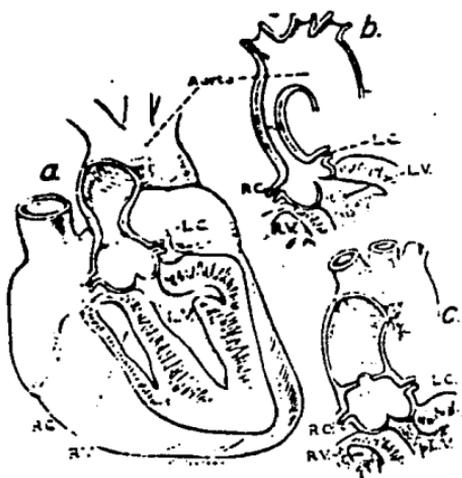
Estenosis supravalvular que hace parte de un síndrome con facies anormales (facies de duende), anomalías dentales, retraso mental y que ha sido asociada con hipercalcemia. Este síndrome descrito por J.C.P. Williams y Barrat-Boyes y se reconoce con su nombre (8) puede asociarse con otras anomalías como prognatismo, marcada cifoescoliosis torácica y pobre coordinación muscular. Igualmente puede presentarse hipoplasia de la aorta distal a la estenosis y estenosis de la arteria subclavia izquierda. La anatomía patológica ha mostrado un engrosamiento de la pared aórtica -fibrosis- con leve degeneración mucóide de la media de la aorta en el sitio de la construcción. Las características clínicas son similares a otras formas de O.T.S.V.I., pero las coronarias están dilatadas por el aumento de presión sanguínea. Figura 2 (8)

Tipo B:

En esta categoría se agrupan las estenosis supra-
valvulares que se presentan con asociación familiar pero sin otras anomalias
asociadas como en la categoría anterior.

Tipo C:

Se utiliza para las formas que se presentan como patologías
aisladas.



Anatomica y estructuralmente los tipos de lesiones pueden variar y se reconocen tres formas (6), aunque en algunos casos individuales, la lesion puede aparecer en limites entre una forma u otra. (6) (8) (9) (10) (11)

Las tres formas anatomicas en orden de frecuencia son:
(6)(9)(10)(11)

Tipo reloj de arena:

Es caracterizada por una deformacion de la aorta proximal, con un estrechamiento de la luz justamente distal a las arterias coronarias, con una fibrosis intimal -engrosamiento- que exteriormente corresponde a una disminucion -estenosis- de la circunferencia aortica; lo cual produce la apariencia que su nombre indica (reloj de arena).

Tipo membranoso:

En esta forma, solamente un diafragma fibroso obstruye la luz aortica, dejando un orificio central de variable tamaño, que explica la mayor o menor gravedad de la sintomatologia y la clinica. Igualmente la alteracion se presenta distal a los ostium coronarios.

Ocasionalmente puede presentarse un estrechamiento difuso, que se extiende a toda la longitud de la aorta ascendente y aun el arco aortico. En cerca de una tercera parte de los pacientes se

encuentran unas valvas aórticas engrosadas con o sin estenosis al igual que un anillo aórtico hipoplásico. (8) (9) (10)

Las cardiopatías congénitas asociadas más comunes consisten en estenosis en las arterias pulmonares, las cuales pueden ser severas y causar hipertensión e hipertrofia del V. derecho. Cuando se presenta hipoplasia de los troncos aórtico y pulmonar, con displasia de la pared arterial y reemplazo por tejido fibroso, el cuadro clínico es severo, con historia familiar y muerte súbita en la infancia.

Otras anomalías menos comunes son las estenosis de las arterias carótida y subclavia en el nacimiento, la coartación aórtica y la comunicación interventricular. En un 5 % aproximadamente de los casos se presenta un síndrome de Marfan como fue descrito por Verheugt en 1958. (8)

Por último, la hipercalcemia que se asocia con el síndrome de Williams es una condición onerosa en esta patología, produciendo complicaciones severas que producen la muerte en etapas tempranas de la vida. (6) (8) (9)

-Estenosis Valvular Aórtica.

Es la anomalía más común dentro del espectro de D.I.S.V.I. El rango de severidad y edad de presentación clínica es amplio. Puede presentarse como alteración de las valvas puramente, como

hipoplasia del anillo aórtico o como engrosamiento y estenosis de una válvula por lo demás de características normales.

En el 70 % de los casos se presenta como una anomalía de las valvas -válvula bicuspíde-aorta bivalva-, en las cuales las comisuras son asimétricamente fusionadas con un eje mayor en el plano sagital. La valva izquierda es generalmente la de mayor tamaño y contiene un engrosamiento central que representa una comisura rudimentaria entre lo que debería ser las valvas anterior (derecha) e izquierda. (2)(6)(9)

Otros tipos de estenosis pueden encontrarse, como válvulas unicuspídes y aberraciones, en las cuales un solo domo con orificio central o excéntrico representa la válvula. Algunos casos presentan algunas válvulas más gruesas que lo normal, displásicas y con engrosamiento tipo verrugas, las cuales pueden representar una forma de displasia valvular similar a la vista en la v. pulmonar. (2)

Somerville a formulado que esta forma de displasia valvular está asociada con desorganización histológica de la capa media de la aorta y el músculo displásico del septum ventricular izquierdo. (2)(15)

Particularmente en infantes, el anillo aórtico puede ser pequeño y estenótico por sí mismo; lo cual se asocia con fibroelastosis endocárdica e hipoplasia del ventrículo izquierdo. (9) (2)

Las cardiopatías congénitas asociadas a la estenosis aórtica valvular más frecuentes son, la coartación aórtica, la comunicación Interventricular y las anomalías de la válvula mitral. (2)(5)(25) Algunos autores señalan que la mala absorción de elementos conales que normalmente produce la continuidad mitoaórtica, puede ser un factor etiológico en el desarrollo de la estenosis valvular aórtica. (2)

Otros cambios fibróticos o calcificación de las valvas pueden encontrarse en infantes mayores, adolescentes o adultos, pero ellos pueden estar influidos por la hemodinámica que se produce en estos pacientes -lesión por jet sanguíneo, infecciones, endocarditis, f. reumática o metabólicos, calcificación-. (60)

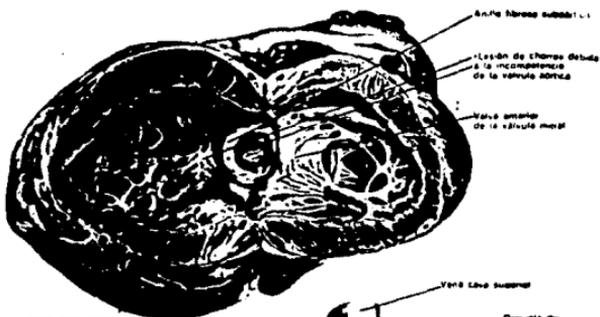
En los casos de estenosis valvular asociados a fibroelastosis endocárdica severa, los cambios en el ventrículo izquierdo son los responsables mayores de la obstrucción hemodinámica (6), mientras que en los casos leves, algunos autores señalan que la fibroelastosis ventricular es una consecuencia de las altas presiones a que está sometida la cámara ventricular cuando existe una obstrucción al vaciamiento. (2) (6) (9)

-Estenosis Subvalvular Aórtica.

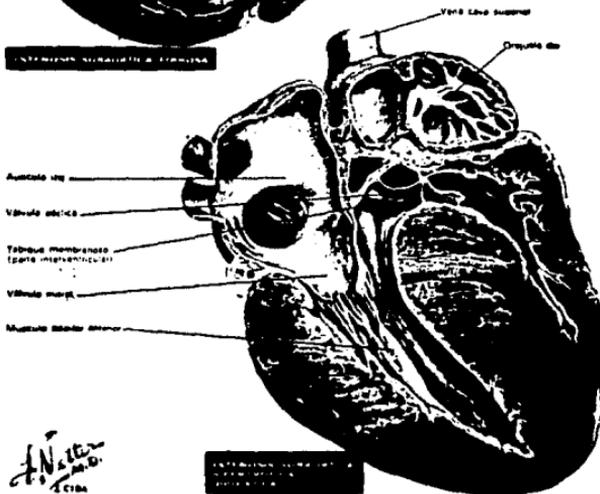
Esta anomalía cardíaca congénita ha sido reconocida como una entidad en la cual una lesión obstructiva en el ventrículo izquierdo divide la cámara hemodinámicamente y causa una

diferencia de presión (gradiente) a través de la obstrucción, especialmente en el "tracto de salida del V.I." (16)

La obstrucción puede aparecer en una variedad de formas, tanto aislada como parte de complejos síndromes de malformaciones cardíacas. (6)(16)



STENOSIS SUBAÓRTICA Y AORTICA



STENOSIS PULMONAR Y AORTICA

Handwritten signature and date:
 J. N. ...
 1954

CLASIFICACION DE LA ESTENOSIS SUBVALVULAR AORTICA.

A. Anomalías del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

1. Estenosis subaortica membranosa. (tipo I)
2. Estenosis subaórtica muscular. (tipo II)

B. Compromiso difuso o multifocal del miocardio ventricular.

1. Estenosis subaórtica y subpulmonar muscular.
2. Hipertrofia miocárdica idiopática con estenosis subaortica secundaria
3. Enfermedad de deposito de glucogeno en el músculo estriado
(estenosis subaórtica secundaria)

C. Lesiones de la válvula mitral.

1. Inserción anormal de la valva anterior.
2. Inserción anormal de las cuerdas tendinosas de la válvula mitral.
3. Obstrucción subaórtica por tejido accesorio.
4. Malinserción de válvula mitral protésica.

D. Anomalías complejas.

1. Canal atrioventricular común persistente.
2. Síndrome de Shone. Válvula mitral en paracaídas, anillo auricular izquierdo supraaórtico, coartación y estenosis subaórtica.
3. Transposición corregida y haz muscular anómalo.
4. Comunicación interventricular y estenosis subaórtica.

Esta lesión fue descrita inicialmente por Chevers en 1842, pero sólo hasta 1956. Brook y Fleming publicaron el diagnóstico en vida

de esta patologia. La etiologia de la E.S.A. permanece desconocida. Se ha postulado que obedece a una incompleta artrofia del bulbus cordis (Keith A.,1924). Van praagh ha señalado que el tejido infundibular o conal es muscular y no fibroso en el corazón maduro; y que la estenosis subaortica fibrosa resulta de un mal desarrollo de los cojines endocárdicos del canal atrioventricular que normalmente forma la valva anterior de la mitral. (Van Praagh, 1970) (16). Esta teoria se apoya en el hecho de que la valvula mitral frecuentemente se encuentra comprometida con esta patologia. Somerville por el contrario opina que se trata de una lesion adquirida porque no se encuentra en el recién nacido y no se encuentra en su forma severa en los primeros meses de vida. La lesion se produciria despues del nacimiento debido al flujo turbulento por una contractilidad anormal debido a areas de miocardio displásico. Tales teorías han sido apoyadas por otros autores (freedom, chung, etc) quienes han demostrado ecograficamente y angiográficamente, el progreso de un ventriculo izquierdo normal, a cuadros obstructivos severos por anillos fibrosos. (2)

Clásicamente las obstrucciones subaorticas se han clasificado de dos tipos: membranosa (tipo I) y muscular (tipo II). tambien llamada hipertrófica. (6) Son anatomicamente y hemodinamicamente diferentes, ya que en el segundo tipo la obstrucción depende de la hipertrofia muscular, es dinamica y variable y ésta en relacion con el estado contractil del miocardio y el llenado ventricular; mientras que en la estenosis fibrosa la obstruccion es fija y puede estar asociada con una insuficiencia mitral. (5) (6)

ESTENOSIS SUBAORTICA TIPO I

Es producida por una membrana fibrosa que forma un anillo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, entre 1 a 200 mm de la sigmoidea aortica, algunas veces en continuidad con la sigmoidea derecha y se extiende desde la base de la valva septal de la mitral hacia el tabique membranoso y la pared del infundibulo del V.I.(5). Vista desde la válvula aortica, señala el Dr. Attie, forma un diafragma que oscila entre 0.5 a 1 cm^2/m^2 de superficie corporal. La estructura del anillo fibroso es de tipo endotelial y fibroelástico. (5 capas de tejido) (5) La continuidad mitro-aortica es mayor que en los corazones normales y el anillo aortico es más pequeño. El septum muscular ventricular por debajo de la sigmoidea derecha se encuentra hipertrofiado y puede contribuir a la obstrucción subvalvular en forma importante. Este detalle anatómico requiere importancia para la correccion quirurgica.

ESTENOSIS SUBAORTICA TIPO II

Es producida por una forma de hipertrofia muscular del septum ventricular, el protruye como un arma anormal de la masa muscular del tracto de salida del V.I. Su situación es más baja que en el tipo uno; se extiende a lo largo del anillo de la válvula mitral, del tabique interventricular y pared anterior del V.I. Forma en ocasiones un verdadero túnel estenótico, con un anillo aórtico pequeño y se asocia a veces con una cardiomiopatía hipertrofica concéntrica o global. Dicha situación tiene especial importancia.

ya que la resección quirúrgica no resuelve la hipertrofia y la obstrucción recurre y se presenta una alta mortalidad operatoria.(2)(5)(6)(9)(17)(18)

Una variante del tipo II, es la producida por una hipertrofia localizada en la base del septum ventricular -hipertrofia idiopática subaórtica -HIS- o hipertrofia septal asimétrica-. Se presenta con carácter familiar y se asocia con movimiento anterior de la mitral durante la sístole: lo cual sumado al músculo hipertrofiado produce la obstrucción, además de elongación de las cuerdas tendinosas de la mitral, prolapso valvular e insuficiencia en algunos casos. El examen microscópico del músculo hipertrofiado muestra una disposición anormal de las sarcomeras y miofibrillas y un desarrollo de células miocárdicas primitivas en esta área. Esta patología se encuentra más frecuentemente en la infancia, con presencia de muerte súbita.

OTRAS FORMAS DE OBSTRUCCIÓN SUBAORTICA.

-Mal inserción de la valva anterior de la mitral, o las cuerdas tendinosas.

Se presenta cuando estas estructuras de la valvula mitral se insertan en el septum ventricular, lo cual produce protrusión de la valvula en el tracto de salida durante la sístole.

-Complejo de E subvalvular aortica,estenosis supraavicular del atrio izquierdo, válvula mitral en paracaidas y coartación aórtica.

-S. de shone-. Conformado por las cuatro anomalias señaladas, presenta una obstrucción subaortica de tipo muscular.

-Canal atrioventricular comun persistente.

En esta patologia la ausencia de septum ventricular hace que la valva anterior de la mitral contribuya a la pared del tracto de salida del .I., produciendo obstruccion en dicha area.

-Transposicion corregida de G.V. y haz muscular.

La alteracion de las valvas y los ventriculos, hace que el haz muscular del ventriculo derecho produzca una obstruccion subaortica. (ventriculo arterial o sistémico)

Otras anomalias asociadas a la E. subvalvular aortica:

En ocasiones se encuentran asociadas a esta patologia, la coartacion aortica, la comunicacion interventricular y ductus arterioso persistente, lo cual hace mas compleja la sintomatologia y la correccion quirúrgica. (2) (5) (9) (25)

III-MATERIAL Y MÉTODOS

con el objeto de conocer los resultados del tratamiento quirúrgico de los pacientes con obstrucción congénita del tracto de salida del V.I., se seleccionaron los pacientes operados en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" durante los años de 1977 a 1987 y en los cuales se realizaron diversas técnicas quirúrgicas cuyo objetivo primordial fue la corrección de dicha patología. Se descartaron los casos en los cuales se encontraron malformaciones atrioventriculares, transposición e grandes vasos u otra cardiopatía compleja, en las cuales la O.T.S.V.I. no fuese el elemento central de la lesión.

Se realizaron 139 cirujías en 131 pacientes. El diagnóstico se obtuvo por el cuadro clínico, estudio electrocardiográfico, radiológico y hemodinámico por cateterismo izquierdo con ventriculografía. Los resultados del tratamiento quirúrgico se presentan en forma separada de acuerdo al procedimiento básico realizado y un resumen final agrupa los pacientes y su estado después de 50 meses aproximadamente de seguimiento, pero que en algunos casos se extiende hasta los diez años (120 meses).

El cuadro clínico, que ha sido reportado en otros estudios, se caracteriza por la presencia de disnea (53 %), angina (22 %) y cuadros sincopales (29.6 %) cuando la obstrucción era severa; mientras que en un porcentaje importante de los casos (22 %) los

pacientes estaban asintomáticos y se clasificaron en la clase funcional I. Los hallazgos de la exploración física demostraron un soplo sistólico precordio en la totalidad de los casos, de tipo expulsivo y que se irradiaba a la parte superior del esternón y el cuello. La presencia de este soplo y de un thrill o frémito en el mesocardio fueron la base de la sospecha clínica en casi la totalidad de los pacientes. Otros síntomas como epistaxis, vértigo, etc; al igual que otros hallazgos a la exploración física, fueron menos prominentes. Este cuadro clínico ha sido ampliamente descrito en los trabajos del Dr Attie (9) (19) y de otros autores del mismo instituto.

El electrocardiograma fue significativo cuando mostro hipertrofia del ventrículo izquierdo (60 %) y especialmente en los casos de sobrecarga sistólica en el V.I. /25 %), lo cual se asocio casi en la totalidad de los casos con cuadros obstructivos severos, con gradientes transvalvulares altos.

El estudio diagnóstico confirmatorio de la lesión, fue cateterismo cardiaco realizado en todos los pacientes, en dicho examen, no solo se identificó se identificó el tipo de lesión, sino que determinaron los gradientes a través de la obstrucción y los cuales se muestran en las tablas de cada uno de los tipos de patologia. Los estudios ecocardiograficos no fueron constantes (en todos los pacientes) y la ausencia eco dopler un número importante de los casos en los primeros pacientes no nos permite hacer una evaluación de dicho estudio en el presente trabajo.

En todos los casos se realizó un tratamiento quirúrgico con cirugía a corazón abierto, utilizando circulación extracorpórea, con hipotermia y paro cardiaco mediante solución cardioplégica potásica fría. En todos los casos la protección miocárdica fue un elemento central en el procedimiento quirúrgico, ya que la hipertrofia ventricular en estos casos requiere, además de una técnica depurada, un cuidado especial en la protección de la masa ventricular. No se realizó cardioplégica sanguínea ni oxigenada, ya que en dichos años esta técnica no se practicaba en la institución.

RESULTADOS

ESTENOSIS SUPRAVALVULAR AORTICA

Número de casos: 9	sexo masc: 5	sexo fem: 4
edad: 5-17 años	promedio edad: 10	

CLASE FUNCIONAL PREOPERATORIA

I	0	0
II	6	66.6%
III	3	33.3%
IV	0	0

Gradiente transvalvular: prom. 70 mm. HG

Enfermedades asociadas:

S. de williams: 7 pacientes - 77 %

Estenosis Ao Valv: 3 pacientes - 33 %

Mortalidad preoperatoria : 2 pacientes - 22 %

En los dos casos se encontró
Estenosis valvular y supravalvular
asociadas.

Seguimiento : 21 - 75 meses prom : 46 meses.

Clase funcional postoperatoria I : 7 pacientes.

ESTENOSIS VALVULAR AORTICA

NUMERO DE CASOS	78
COMISUROTOMIA VALVULAR	54(69.23%)
CAMBIO VALVULAR AORTICO	24(30.77%)

Para efectos de análisis quirúrgicos se presentan los resultados por separado, debido a que la técnicas quirúrgicas varían considerablemente.

**ESTENOSIS VALVULAR AORTICA
COMISUROTOMIA AORTICA**

NUMERO DE CASOS	54
SEXO MASCULINO	38(70.41%)
SEXO FEMENINO	16(29.6%)
NUMERO CIRUGÍAS	55

Electrocardiograma:

Hipertrofia del V.I.: 100 % pac.

Sobrecarga del V.I: 85 % (46 pac)

CARDIOPATIAS ASOCIADAS	NUMERO PACIENTES	PORCENT.
COARTACION AORTICA	1	2.17
CONDOC. A.PERMEABLE	2	4.34
VALV. AD. BIVALVA	29	6.30

Mortalidad preoperatoria: 3 pacientes (5.55%)

1 paciente se le realizo comisurotomia aortica y no salió de bomba, por lo cual se le intento una artroventriculoplastia de Konno sin resultado satisfactorio.

1 paciente se le practicó la exploración sin poder realizarse ningún procedimiento.

Mortalidad preoperatoria de comisurotoma aórtica propiamente dicha: 1 paciente (1.8%)

Seguimiento: 4 a 120 meses prom: 49 meses

CLASE FUNCIONAL	PREOPERATORIA NUMERO PACIENTES	POSTOPERATORIA NUMERO PACIENTES
I	12 (22.2%)	28(51.8%)
II	19 (35.2%)	15 (27.7%)
III	23 (42.6%)	1 (1.8%)
IV	0	0
PERDIDOS DE SEGUIM.		5 (9.2%)

Electrocardiograma postoperatorio (seguimiento):

Desaparición de los signos de sobrecarga del ventriculo izquierdo:
14 pac (25%) 6 pacientes con prueba de esfuerzo negativa.

Seguimiento: 20 pacientes tienen aun E.C.G. que muestra sobrecarga de V.I. sistólica, de los cuales se han caracterizado 16 pacientes.

Reintervenciones: 8 pacientes - 14.8 % - promedio 39.7 meses

Reestenosis: 8 pacientes : E.Ao. leve moderada en control.

Mortalidad tardia: 2 pacientes - 3.7 %- por endocarditis bacteriana.

ESTENOSIS AORTICA VALVULAR

Número de pacientes: 24 sexo masc:21 (87.5%)

edades:12 a 55 años. sexo fem:3 (12.5%)

Edad prom:22.8 años.

Gradiente transvalvular:46 - 177 mm Hg.

prom:96.7 mm Hg

CARDIOPATIAS ASOCIADAS OPERADAS.

Conducto arterioso permeable	7 pac	29 %
Estenosis Ao subvalvular	2 pac	8.3 %
Aneurisma micotico arterioso	1 pac	4.1 %
Coartacion aortica	1 pac	4.1 %
Comunicacion interventricular	1 pac	4.1 %
Válvula aórtica bivalva	9 pac	37.5 %
Clase funcional	preoperatoria numero pacientes	postoperatoria numero pacientes
I	2 (8.33%)	17 (71%)
II	9(37.5%)	2(12.5%)
III	12(50%)	0 (0)
IV	1(4.16%)	0 (0)

NO VALORABLE		2(8.3%)
--------------	--	---------

Mortalidad preoperatoria: 2 pacientes (8.33 %)

un paciente murio en transoperatorio

un paciente en postoperatorio inmediato
por bajo gasto.

Seguimiento: 4 a 115 meses promedio: 54 meses.

Perdidos en seguimiento: 2 pacientes (8.33%)

En cuatro casos se practico ampliacion del anillo aortico y aorta
ascendente , de los cuales fallecieron dos pacientes.

Mortalidad tardia: 1 paciente (4.16%)

ESTENOSIS SUBVALVULAR AORTICA

NUMERO PACIENTES: 41 SEXO MASC:22 (53%) SEXO FEM:19 (46.3%)		
EDAD: 2 A 23 AÑOS PROMEDIO EDAD :11.4 AÑOS		
GRADIENTE TRANSVENTRICULAR AORTICO: 27 A 158 MM HG		
PROMEDIO: 85.9 MM HG		

CLASE FUNCIONAL (NYHA)	PREOPERATORIA NUMERO PACIENTES	POSTOPERATORIA NUMERO PACIENTES
I	11 (26.8%)	31 (75.64%)
II	17 (41.46%)	3 (7.31%)
III	12 (29.26%)	1 (2.42%)
IV	1 (2.43%)	0

NO VALORABLES PERDIDOS SEGUIM.		6 (14.63%)
-----------------------------------	--	------------

Mortalidad preoperatoria : 0 pac.

Seguimiento : 5 a 120 meses. prom de seguimiento : 50 meses.

Recidiva de estenosis : 5 pac. (12 %)

ESTENOSIS SUBVALVULAR AORTICA TIPO II

NUMERO PACIENTES	11
SEXO MASCULINO	5 PACIENTES
SEXO FEMENINO	5 PACIENTES
EDAD	5 A 55 AÑOS
PROMEDIO EDAD	25 AÑOS

CIRUGIAS REALIZADAS	NUMERO PAC.	MORTALIDAD
MIOMECTOMIA (C DE MORROW)	8	0
ARTROSEPTOPLASTIA (T. KONNO)	2	1
CAMBIO VALVULAR MITRAL	1	1

Gradiente transventricular : promedio 112 mm Hg (72-130 mm hg)

CLASE FUNCIONAL (NYHA)	PRE OPERATORIA N. PACIENTES	PREOPERATORIA NUMERO PACIENTES
I	2 (18%)	5 (45.45%)
II	6 (54.54%)	2 (18%)
III	3 (27.3%)	0

Seguimiento : 7 pac. 48 meses promedio. perdidos 2 pacientes.

IV - DISCUSIÓN

El alivio de la obstrucción del tracto de salida del ventriculo izquierdo mediante diversos procedimientos quirurgicos. ha sido objeto de gran controversia. tanto desde la indicacion quirurgica. como de las tecnicas utilizadas para su correccion.

Los cuadros clinicos severos. con gradientes superiores a los

50 mm. según algunos autores ya 75 mm. Hg, según otros, ha sido una clara indicación de corrección quirúrgica. Igualmente se indica la operación en los casos de insuficiencia cardíaca o angina severa, síncope o arritmias que causan cuadros sincopales o "muerte súbita". Los cambios electrocardiográficos de sobrecarga del ventrículo izquierdo, se han encontrado en estrecha relación con altos gradientes ventrículo-aórticos e indican por lo menos estudios angiográficos y ecocardiográficos para definir la conducta.

En los casos de estenosis subaórtica, aun con gradientes inferiores y según algunos autores (5) (14) (19) en todos los casos, ya que esta anomalía produce una alteración hemodinámica que puede conllevar el daño posterior de la válvula aórtica y alteraciones miocárdicas tipo fibroelastosis, que complicarían el ulterior tratamiento.

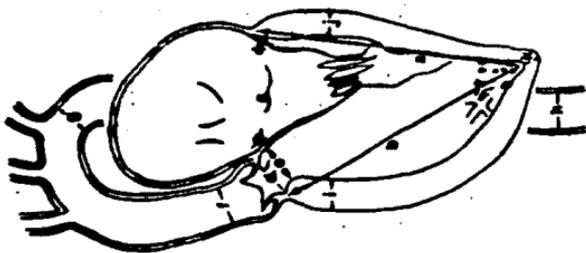
El estado clínico clínico funcional no siempre coincide con la gravedad de los hallazgos electrocardiográficos o hemodinámicos y son por lo tanto, estos últimos, o la ecocardiografía con doppler, los estudios que en última instancia, deciden la conducta quirúrgica.

En referencia con los estudios ecocardiográficos desarrollados en los últimos años, podemos señalar que actualmente es el estudio de elección, ya que la ecocardiografía ofrece un medio no invasivo de identificación de la obstrucción del tracto de salida del

ventriculo izquierdo y las estructuras del ventriculo, la válvula mitral y su aparato de tensión; aportando no sólo datos anatómicos sino funcionales y relaciones que permiten definir por esta técnica el tipo de patologia y la indicación quirúrgica. (2) (20)

El doppler collar puede ademas revelar la dirección y localización del flujo sanguíneo - jet-, permitiendo la diferenciación, tanto en los tipos de obstrucción, como de otras patologias vecinas tipo las fistulas o aneurismas del seno de valsalva. (2) (20) (40)

Recientes aportes de Leung y colaboradores, de Royal Liverpool Children's Hospital de Inglaterra (20), señalan que una adecuada exploración ecocardiográfica del corazón, permite la definición anatómica y tomar dimensiones que permitan definir una anatomia favorable o no para la corrección quirurgica.



Dichos autores señalan de acuerdo con las dimensiones -diagrama-, que un tracto de entrada del ventrículo izquierdo menor de 25 mm., una unión ventriculoaórtica menor de 5 mm. y un diámetro anular de la válvula mitral de menos de 9 mm. en la ecocardiografía, están asociadas con un resultado quirúrgico desfavorable, mientras que con dimensiones superiores a las anotadas, la sobrevida operatoria estuvo por encima del 88%. Igualmente señalan que con dicho estudio, especialmente en infantes, el cateterismo cardiaco puede obviarse ya que no aporta datos adicionales. (20)

CORRECCIÓN QUIRÚRGICA

El intento más temprano de tratamiento quirúrgico de estenosis aórtica, aparece en el trabajo experimental de Jeger en 1913, mediante el injerto del ventrículo izquierdo a la arteria innominada con el objeto de salvar la obstrucción. Un año más tarde, Tuffier describe la realización de una "temeraria dilatación de la válvula aórtica" (como lo señala Henry Swan) (21), mediante la invaginación de la pared aórtica; tratamiento que lógicamente fue abandonado tempranamente. Diríamos que los primeros intentos serios de aliviar la obstrucción aórtica, los realiza Bailey, quien mediante experimentación clínica realiza dilatación valvular a través de la arteria carótida, ventrículo izquierdo y aorta, tanto en forma instrumental como digital. A pesar de los altos índices de insuficiencia, embolismos aéreos y partículas de calcio, etc. que obligaron a su pronto abandono, fueron sus estudios pioneros en el tratamiento quirúrgico de esta patología.

Dichas valvulotomías son revividas actualmente mediante el uso de modernos catéteres y la ayuda ecocardiográfica y angiográfica, que permite una adecuada selección de los casos.

Más tarde, Brock (22), Marquis y Logan (23) y Downing, realizan comisurotomías aórticas exitosas mediante la utilización de un dilatador pro vía del apex ventricular. (4) Sólo fue hasta después del advenimiento de la circulación extracorporea desarrollada por Gibbon, cuando Clowes intenta una comisurotomía abierta, bajo visión directa y mediante CEC, la cual aunque no fue exitosa, marco el inicio del camino del tratamiento quirúrgico moderno de la O.T.S.V.I.

Por la misma época, Swan y Kortz, en Denver, Colorado (21) y Lewis y Shunway (22) en Minesota, reportaban comisurotomías bajo visión directa mediante hipotermia y pinzamiento arterial y venoso, técnica que fue abandonada por el advenimiento de la cirugía con CEC que reportan Clowes y Lillehev, que no sólo permitieron hacia un futuro el desarrollo de nuevas técnicas, sino que posibilitaron la comprensión fisiopatológica de muchos aspectos de la enfermedad, al poder confrontar el cuadro clínico con los hallazgos quirúrgicos.

Después del abordaje aórtico para la comisurotomía, Kirklin y Ellis reportan en 1961 (23) la corrección de la estenosis subvalvular aórtica por vía transventricular izquierda- ventriculotomía y la comisurotomía aórtica en aortas bivalvas (24). En 1963 Lillehey y

Levi reportan el abordaje transatrial para la corrección de la estenosis subaórtica (16) en la cual realizan un abordaje a través de la valva anterior de la mitral, técnica que ha sido abandonada por la lesión de la valvula mitral que podria causar insuficiencia en forma tardia. Algunos años más tarde, Cooley y cols. reportan el tratamiento quirúrgico de las obstrucciones del T.S.V.I. bien por via aórtica mediante endarterectomia en casos de obstrucciones supra-avalvulares, como por igual abordaje para la comisurotomia y combinada con ventriculotomia derecha y exploración digital - guía para la estenosis subvalvular (14) (26)

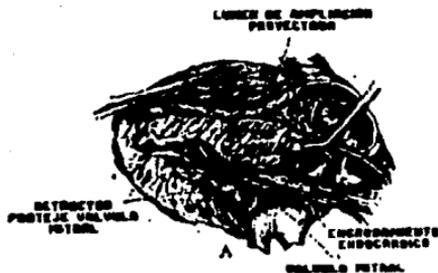
Resuelta la vía de abordaje para las estenosis valvulares y supra-avalvulares cuando no requerian cambio valvular en la infancia o ampliación del anillo valvular, muchos aportes aparecieron en la literatura sobre los resultados de dichos tratamientos (27) (28) (32); al igual que la resección de los rodetes fibrosos subvalvulares via transaortica (29) (30). Sin embargo, los pacientes con estenosis subvalvular del tipo II - fibromuscular, o del tipo túnel muscular y los cuadros de hipertrofia asimétrica del septum, continuaban sin una adecuada resolución quirúrgica de su patologia. Fue en la decada del 70 cuando diversos autores inician los trabajos clinicos con nuevas técnicas que enriquecerian el armamentario quirúrgico, tanto en la resolución de las estenosis musculares, como en los casos de anillos valvulares hipoplasicos, en los cuales se requeria colocar protesis valvulares de tamaños adecuados para el desarrollo posterior de los pacientes.

Kelly y cols. (17) llamaron la atención sobre los resultados negativos en los tratamientos de D.T.S.V.I. cuando la estenosis subvalvular era del tipo II, puesto que la obstrucción permanecía después de las técnicas usadas a esas fechas y a veces, se presentaba además insuficiencia valvular aórtica.

Cooley y cols. inician el tratamiento de la estenosis difusa muscular subaórtica, mediante el cambio de la válvula mitral, señalando que dicha válvula se encontraba fibrótica, con la inserción anormal de las cuerdas tendinosas y la presencia de insuficiencia valvular en algunos casos. Señalaban además que la protrusión de la valva anterior y el septum ventricular en el tracto de salida del V.I. causaba la obstrucción del mismo. (31)

En 1977, Morrow llama la atención sobre los cuadros de estenosis hipertrofica idiopatica (H.I.S.S.), señalando que dicha patologia no necesariamente estaba relacionada con alteración de la válvula mitral y que la base fisiopatológica de la entidad reside en la hipertrofia del septum ventricular.

Propone entonces que el tratamiento quirurgico debe centrarse en dicha estructura y describe la técnica de la miectomia transaórtica que hoy se conoce con su nombre (18)

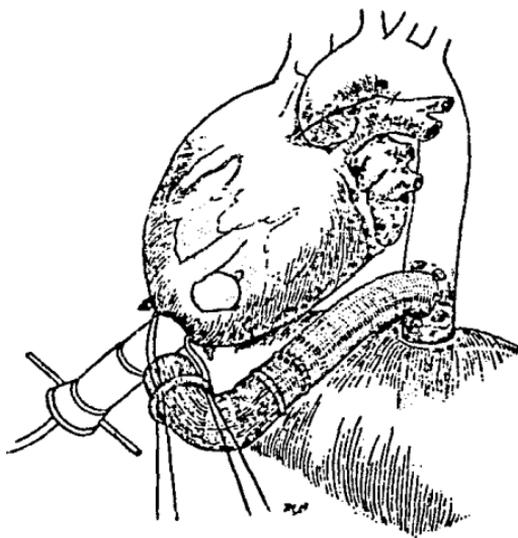
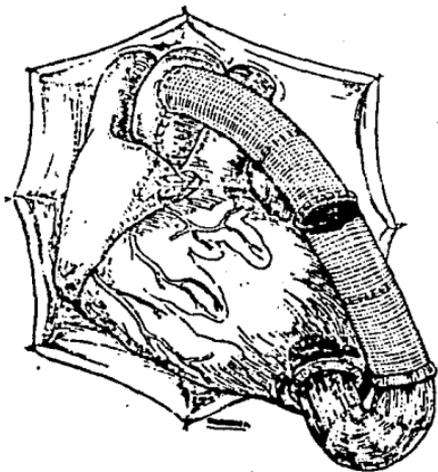


La técnica se inicia con la incisión de uno a tres mm. a la derecha del centro de la valva coronaria derecha y se extiende en el septum prácticamente hasta el apex, hasta obtener una sección de aproximadamente un centímetro de amplitud y un espesor variable de 6 a 15 mm. dependiendo del grosor del septum con una longitud de 4 a 5 cm, lo cual amplía considerablemente el tracto de salida del V.I. Con dicha técnica, señala el autor, se obtiene una notable mejoría en esta patología y no requiere el reemplazo de la valvula mitral, que en la mayoría de sus pacientes era normal (214 de 217).

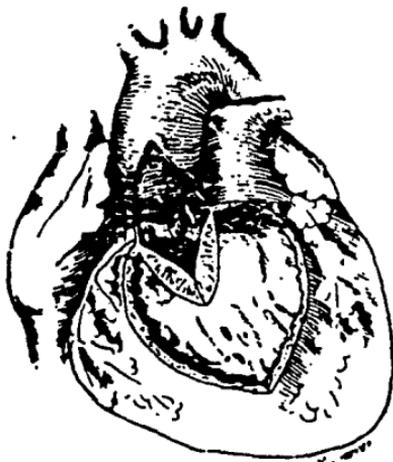
A pesar de la nueva técnica de Morrow, seguan presentandose para la época dificultades quirurgicas cuando se requeria realizar un cambio valvular aórtico, bien por la presencia de valvulas

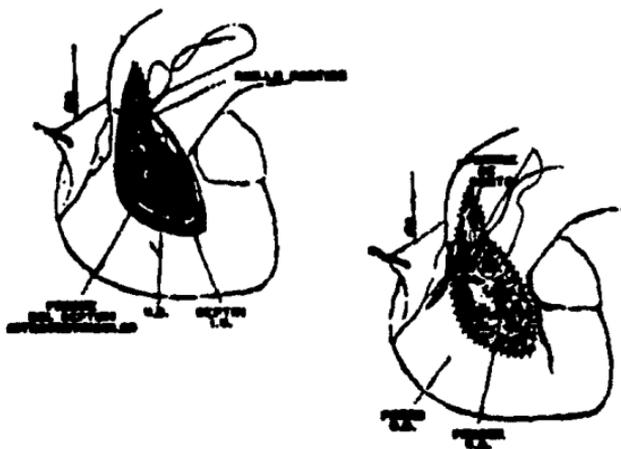
Algunas variaciones de esta tecnica con parche de pericardio (35) y cambio mitroaortico, fueron empleadas para la correccion de la O.T.S.V.I. (36) (37) (38) (39) (40)

Otros autores como Sarnoff (39), Cooley y cols. (40), Bernhard y cols. (41) reportan mejoría de la O.T.S.V.I. mediante una protesis ventriculoaortica o conductos apico-aorticos. Tales tecnicas mantienen una morbimortalidad aun importante, pero han representado una solucion en los casos severos y complejos de esta patologia.



DiDonato, Danielson y Mc Goon en Rochester (42). Brown y cols. en Indianápolis (43) y Cooley y cols. (44) en Texas, reportan entre 1984 y 1986 un total de 74 pacientes a los cuales se les practico dicho procedimiento con mortalidad operatoria que oscila entre el 11 y 30 % con morbilidad tardia importante, tanto por causas infecciosas como por disfuncion valvular o del conducto. (45) Otras de las técnicas reportadas en las técnicas del 70 y que ha alcanzado gran desarrollo y acogida, fue reportada en 1975 por Konno y cols.(46) y en 1976 por Rastan y Koncz (47) (48), la cual ha sido denominada aortoventriculoplastia y la cual es ampliamente detallada en sus informes, de los cuales presentamos el resumen gráfico.





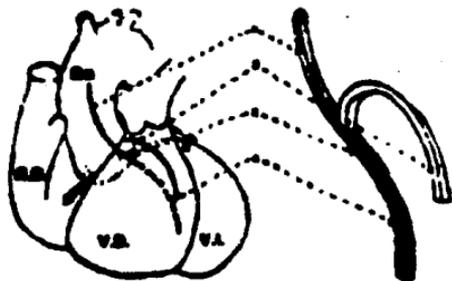
AORTOVENTRICULOPASTIA DE KONNO

Esta ingeniosa técnica que posibilita no solamente la ampliación del anillo aórtico sino la corrección de las estenosis subaórticas del tipo II fibromuscular y tipo túnel, ha demostrado mejores resultados cuando es utilizada como primera opción en cirugía electiva (50), con una morbimortalidad mas baja que las descritas previamente, como lo señalan DiDonato, Danielson y Mc Goon en su reporte de 1984 (42)

Cuando la aortoventriculoplastia se realiza como procedimiento de salvamento en los casos de falla de una comisurotomía aórtica o resección subvalvular, los resultados no muestran iguales resultados, pero en ellos influyen los tiempos prolongados de

isquemia cardiaca, el deterioro de la protección miocárdica y otros riesgos inherentes a la cirugía cardiaca.

A partir de la técnica de la aortoventriculoplastia y mediante algunas modificaciones de dicho procedimiento, Vouhe y cols.(51) presentan en 1984 el abordaje aortoseptal para la resección fibromuscular en los casos de estenosis subaórtica hipertrófica idiopática (H.I.S.S.). La finalidad de dicho abordaje reside en la resección de la estenosis sin necesidad de realizar el cambio de la válvula aórtica, que en algunos casos, como los presentados en el reporte, eran normales.



TÉCNICA AORTO-SEPTAL

En nuestra institución el tratamiento quirúrgico empleado en los 131 pacientes hubo de ser realizado, en la mayoría de los casos mediante comisurotoma aórtica y/o resección del rodete fibroso subvalvular. La indicación quirúrgica dependió no solamente del cuadro clínico, sino del resultado de los estudios electrocardiográficos que reportaban sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo, (relacionada directamente con el riesgo de muerte súbita) y de la presencia de gradientes transventriculo-arteriales que en la mayoría de los enfermos fueron altos (superiores a 75 mm Hg).

Los resultados quirúrgicos muestran una baja mortalidad en los casos de patología valvular a los cuales se les ha realizado comisurotoma aórtica solamente (1.8%), a la cual se compara favorablemente con los reportes de otros autores (53)(54) que en épocas recientes reportan mortalidad preoperatoria que oscila entre el 1.9 %. Cuando se incluyeron los casos complejos, con procedimientos de ampliación del anillo aórtico, la mortalidad preoperatoria ascendió a 4.34 %, lo cual se debió principalmente a lesión isquémica transoperatoria e imposibilidad del corazón para asumir el gasto sistémico después de la C.E.C. en 1 caso y a bajo gasto posoperatorio en otro. Estas causas son similares a las reportadas en la literatura quirúrgica con tasas de mortalidad que ascienden hasta el 18% en los casos complicados.

Los enfermos que requieren cambio valvular aortico por presentar un deterioro importante en su válvula nativa y cardiopatía severa con hipertrofia y/o dilatación ventricular, presentaron una mortalidad perioperatoria mas elevada, del 4.34 % para el cambio valvular y 8.33% para el conjunto de los pacientes intervenidos, cuando se incluyeron los casos que requieren procedimientos complejos como aortoventriculoplastia, corrección simultánea de insuficiencia mitral, etc. En dos de los casos que fallecieron, este tipo de cirugía se intento despues de obtener un fracaso en el cambio valvular, persistiendo un alto gradiente y bajo gasto, lo cual obligo a realizar los procedimientos mencionados con cirugía de "salvamento". Creemos que los procedimientos de ampliación el anillo aortico requieren una valoración preoperatoria muy exacta, especialmente con ecografía y cineangiografía que permita una planeación cuidadosa de la técnica quirúrgica, ya que este tipo de cirugía, aun cuando se realiza en forma electiva y de "primera intención", presenta una mortalidad perioperatoria que oscila entre el 10 y el 30 %.

En todos los casos de estenosis aortica en los niños, se intentó preservar la válvula nativa, debido a la gran morbilidad que implica una prótesis en este tipo de pacientes, ya sea por su pequeño tamaño (altos gradientes), o bien por la anticoagulación en infantes.

La recidiva de estenosis, indicada por el número de reoperaciones nos muestra que las válvulas anormales (bivalva) que han sufrido un deterioro importante antes de la cirugía, presentan re-estenosis o insuficiencia en periodo relativamente corto (antes de 5 años), que en la mayoría de los casos obligó a un cambio de válvulas en edades tempranas. Esta situación y la baja morbimortalidad del procedimiento de apertura de las comisuras, nos hace pensar en la indicación quirúrgica temprana, especialmente si la valoración ecográfica muestra una condición favorable de acuerdo a los diámetros ventriculares y anulares.

En el grupo de pacientes con estenosis subvalvular tipo I, a los cuales se les realizó resección de rodete fibroso, algunos de ellos con otras cardiopatías asociadas y corregidas quirúrgicamente, no presentaron mortalidad operatoria en este periodo. En ello ha incidido, además de la técnica quirúrgica y los cuidados postoperatorios, el mejor conocimiento de la fisiopatía de la enfermedad y la decisión de realizar la cirugía temprana, política que se ha seguido después de los trabajos del Dr Attie y cols.

Como es conocido y reportado en la literatura mundial, a pesar de una meticulosa técnica quirúrgica, un porcentaje moderado de pacientes, que en nuestro grupo alcanzó el 12 %, presentan recidivas de la estenosis, bien por cicatrización fibromuscular o

bien por la presencia de una E.S.V. tipo II desarrollada posteriormente.

En relación con la presencia del gradiente ventriculo-aórtico en el periodo inmediato despues de la correccion quirúrgica, cuando existe hipertrofia importante y signos electrocardiográficos de sobrecarga del ventriculo izquierdo, debe analizarse con precaucion, pues estudios recientes (61) han demostrado que dicho gradiente es debido a la hipercontractibilidad e hipersecreción de catecolaminas. Tal situacion puede extenderse por periodos de 12 horas a varios días y se asocian con presión ventricular diastólica negativa. (61)

Podemos señalar, de acuerdo a los resultados obtenidos en el periodo que señalamos, que la presencia de estenosis valvular aórtica y subvalvular tipo I, deben ser corregidas en forma temprana, ya que no solo existe el riesgo de muerte súbita, sino que el daño valvular y miocárdico que se produce en estos pacientes con el tiempo, hace necesaria, en los casos avanzados, una técnica quirúrgica complicada y una morbilidad mayor.

Los pacientes operados para correccion de estenosis subvalvular aórtica tipo II, aunque son pocos para poder sacar conclusiones firmes, nos demuestran que a pesar de presentar altos gradientes - promedio 112 mm Hg- la resección muscular tipo morrow, ha sido en

nuestra institución un técnica que continua presentando buenos resultados a corto y mediano plazo. La aortoseptoplastia practicada en pocos casos, nos induce a pensar que utilizada de " primera intención" permite una adecuada resolución de la D.T.S.V.I. Siendo esta una técnica para utilizar en casos complejos. la morbimortalidad puede ser alta cuando en utilizada como cirugía de "salvamento", después de haber intentado infructuosamente otros procedimientos; ya que la isquemia miocárdica prolongada en estos ventriculos hipertroficados es altamente lesiva, produciendo falla de bomba y/o bajo gasto postoperatorio.

El seguimiento de los casos operados en este grupo de pacientes (e.S.V. tipo II), después de 40 meses ha demostrado una adecuada resolución de la obstrucción y una vida practicamente normal en los pacientes.

En relación con los pacientes del grupo de Estenosis Supraaórtica . patología poco comun. se obtuvo muy buen resultado quirúrgico a corto y mediano plazo en los pacientes que presentaron la obstrucción de la raíz aórtica únicamente; mientras que la presencia de una estenosis valvular asociada, fue un signo oneroso para estos enfermos, en los cuales no se obtuvo resultado satisfactorio.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

la solución quirúrgica del tracto de salida del ventrículo izquierdo (O.T.S.V.I.) está condicionada por el nivel de estenosis (valvular, sub.o supra valvular y formas mixtas), la hipertrofia del V.I: que requiere especial protección durante la cirugía y la necesidad de técnicas quirúrgicas complejas en algunos casos.

En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chaves" se han realizado 139 cirugías en 131 pacientes con O.T.S.V.I. durante los años 197 a 1985, con edad media de 14 años y gradiente ventrículo-aórtico promedio de 97.7 mm Hg. Se realizó comisurotoma aórtica en 54(38.8%): cambio valvular aórtica en 24 (17.3 %); resección de rodete subvalvular en 41 (29.4 %); miectomia/o aortoseptoplastia en 11 (7.9 %) y ampliación de aorta ascendente en 9 (6.5 %) de los pacientes.

La mortalidad perioperatoria en 12 pacientes (8.6 %) estuvo en relación con las formas mixtas de la enfermedad y la necesidad de procedimientos complejos como la ampliación del anillo valvular y la raíz aórtica.

La clase funcional mejoró con el tratamiento en 110 pacientes (84 %) que fueron seguidos en un promedio de 49 meses. La mortalidad

tardia fue baja -4 pacientes- (2.9 %) y se reoperaron 5 pacientes (3.8 %) en el mismo lapso de tiempo.

La adecuada valoración ecográfica y angiográfica permite una indicación quirúrgica temprana con el objeto de obtener los mejores resultados operatorios y una recuperación más completa de los pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BRISTOW, J David. Recognition of Left Ventricular Outflow Obstruction. *Circulation*, 31: 600 - 611. 1965.
2. WELDON, Clarence S , Douglas M. Behrendt y Gari S. Hass. Congenital Malformations of the Aortic Valve and L.V.O.T. En: Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. Appleton 7 Lange. 1a. ed. pag 1089.
3. SUD, Anup and Donald J. Magilligan. Anatomy of the Aortic Root. The annals of thoracic surgery. Vol 38 : n° 1. 76-80. 1984.
4. DOWING, Daniel. Congenital Aortic Estenosis. *Circulation*, vol.XIV, 188-199, 1956.
5. ATTIE, Fause. *Cardiopatias Congenitas*. Ed Salvat, 1ª ed. México. 1965.
6. EDWARDS, Jesse E. Pathology of L.V.O.T.O. *Circulation*. vol.31 586-599. 1965.
7. KEANE, John F. Benhard. William & cols. The Surgical Manage of Discrete and Difuse Aortic Stenosis. *Circulation*, 54, 112-117. 1976
8. WILLIAMS, J.C.P, B.G. Barrat Boyes y J.B. Lowe. Supravalvular Aortic Stenosis. *Circulation*. 24: 1311-1318. 1961.
9. KIRKIN, John W. and Brian G. Barrat-Boyes. *Cardiac Surgery*. Wiley Medical, 1a. ed, 1986
10. DOTY, Donald B, Polansky and Conrad B. Jenson. Supravalvular Aortic Stenosis. *JTCS*. 74:362-371. 1971.
11. STARR, Albert, Dotter, Charles and Herbert Griswold. Supravalvular Aortic Stenosis. Diagnosis and treatment. *JT CS. JTCS*. 41:134, 1961
12. RASTELLI, G.C, McGoon, Dwight, John Kirklin and cols. Surgical Treatment of Supravalvular Stenosis. *JTCS*. 51:873, 1966
13. WILLIAMS, W.G, J. Mathieu and cols. Acquired Supravalvular Aortic Stenosis. The annals of thoracic surgery. 27:335, 1978
14. COOLEY, Denton, Arthur C. Beal and cols. Obstructive Lesions of the Ventricular Outflow Tract. *Circulation*, 36:612, 1965

15. SOMERVILLE, J. Variant of Congenital Heart Disease. Am. J. Cardiology, 44: 578,1979.
16. LILLEHEI, Walton and J. Levi Morris. Transatrial Exposure for Correction of Subaortic Stenosis. JAMA. L86:114, 1963
17. KELLY, M.B. B. A. Wulfsberg, and Richard D. Rowe. Discrete Subaortic Stenosis. Circulation,46:309,1972.
18. MORROW, Andrew G. Hypertrophic Subaortic Stenosis. JTCS. 76:423,1978.
19. ATTIE, Fause. Estenosis Sobaortica Membranosa. Trabajo de ingreso a la sociedad Mexicana de cardiologia. México, nov 10,1982.
20. LEUNG, Maurice P, Audrey Smith and Robert Arndold. Critical Aortic Stenosis in Early infancy. JTCS. 101:526,1991.
21. SWAN, Henry, Allan B. Kortz. Direct Vision Transaortic Approach to the Aortic Valve During Hypotermia. Annals of Surgery,114:205,1956
22. LEWIS, John. Norman E. Shumway and cols. Aortic Valvulotomy Under Direc Vision During Hypotermis. J.Thoracic Surgery,32:481,1956.
23. KIRKLIN, John and Henry F. Ellis. Surgical Relief of Diffuse Subvalvular Aortic Stenosis. Circulation,24:739,1961.
24. ELLIS, Henry F. and John W. Kirklin. Congenital Valvular Aortic Stenosis: Anatomic Findings and Surgical Technique. JTCS. 43:190,1962.
25. MARQUIS, R.M. and Andrew Logan. Congenital Aortic Stenosis and Its Surgical Treatment. British Heart J. 16:471,1954.
26. COOLEY, Denton A. Robert de Bloodwell and cols. Surgical Treatment of uscular Subaortic Stenosis. Circulation, supplement 1,35:I-124,1967.
27. JACK, W. David and David T. Kelly. Long-term follow up of Valvulotomy for Congenital Aortic Stenosis. Am J of Cardiology,38:231,1976.
28. KEANE, John F. William F. Bernhard and Alexander S. Nadas. Aortic Stenosis Surgery in Infancy. Circulation.52:1138,1975.
29. KATZ, Nevin M. Mortimer J. Buckley and Richard R. Liverthson. Discrete Membranous Subaortic Stenosis. Circulation 56:1034,1977.

30. HARDESTY, Robert L. Henry T. Bahnson and cols. Discrete Subvalvular Aortic Stenosis. JTCs. 74:752, 1977.
31. COOLEY, Denton A. Robert D. Lechman and Don C. Wukasch. Diffuse Muscular Subaortic Stenosis: Surgical Treatment. Am J. of Cardiology. 31:1, 1973.
32. LAWSON, R.M. L.I. Bonchek, V. Menashe and A. Starr. Late Results of Surgery for Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in Children. JTCs. 71:334, 1975.
33. WAYNE ISOM, O. Frank C. Spencer and cols. Factors Influencing Long-term Survival After Isolated Aortic valve replacement. Circulation, Supplement II, 49-50:II-54, 1974.
34. NICKS, Rowan, T. Cartmill and L. Bernstein. Hypoplasia of the Aortic Root. Thorax 25:379, 1970.
35. PIEHLER, Jeffrey M. Gordon K. Danielson and cols. Enlargement of the Aortic Root or Anulus with Autogenous Pericardial Patch During Aortic Valve Replacement. JTCs, 86:350, 1983.
36. MANDIGUIAN, S. and cols. Patch Enlargement of the Aortic and Mitral Valve rings with Aortic and Mitral Double Valve Replacement. JTCs. 78:394, 1979.
37. MANDIGUIAN, S. and W. Seybold-Epting. Patch Enlargement of the Aortic Valve Ring by Extending the Aortic Incision into the Anterior Mitral Leaflet. JTCs. 78:402, 1979.
38. RITTENHOUSE, Edward A. and cols. Radical Enlargement of the Aortic root and Outflow Tract to Allow Valve Replacement. The annals of Thoracic Surgery. 27:367, 1978.
39. HURST, J. Wills. The Heart. Ed. Mc Graw Hill. 6th ed. 1986
40. CHEITLIN, Melvin D. The Timing of Surgery in Mitral Valve Disease. Current Problems in Cardiology. Feb. 1987.
41. BERNHARD, William F. Victor Poirier and C. Gaant LaFarge. Relief of Congenital O.L.V.O. with a Ventricular-Aortic Prosthesis. JTCs, 69:223, 1975.
42. DIDONATO, Roberto M. Gordon K. Danielson and cols. Left Ventricle-aortic Conduits in Pediatric Patients. JTCs. 88:82, 1984.
43. BROWN, John W. and cols. Apicoaortic Valved Conduits for Complex L.V.O.O.: Technical Considerations and Current Status. The Annals of Thoracic Surgery. 38:162, 1984.
44. SWEENEY, Michael S. Denton A. Cooley and cols. Apicoaortic Conduits for Complex L.V.O.O.: 10 - years experience. The annals of Thoracic Surgery, 42:609, 1986.

45. **SALTER, David R. and Andrew S. Wechsler.** Apicoaortic Shunts for L.V.O.O. The annals Thoracic Surgery. 42:607,1986.
46. **KONNO, Soji and cols.** A new Method for Prosthetic Valve Replacement in Congenital Aortic Stenosis Associated with Hypoplasia of the Aortic Valve Ring. JTCS. 75:909,1975.
47. **RASTAN, H. and Koncz J.** Aortoventriculoplasty. JTCS. 71:920,1976.
48. **RASTAN, H., Koncz J and cols.** Results of Aortoventriculoplasty in 21 consecutive patients with L.V.O.T.O. JTCS. 75:659,1978.
49. **PUGLIESE, Peppino and cols.** Posterior Enlargement of the Small Annulus During Aortic Valve Replacement versus Implantation of a Small Prosthesis. the Annals of Thoracic Surgery, 38:31,1983.
50. **SYMBAS, P.N. and cols.** An Operation for Relief of Severe L.V.O.T.O. JTCS. vol 71:245,1976.
51. **VOUHE, Pascal R. and cols.** Aortoseptal Approach for Optimal Resection of Diffuse Subvalvular Aortic Stenosis. JTCS. 87:887,1984.
52. **SEYBOLD-EPTING, W and H.E. Hoffemeister.** Clinical Experience with Enlargement of The Aortic Annulus by Extension of the Aortic Incision into the Anterior Mitral Leaflet. Thorac. Cardivasc. Surgeon, 28:420,1980.
53. **SANDOR, G.G.S. and cols.** Long-term follow up of Patients After Valvotomy for Congenital Valvular Aortic Stenosis in Children. JTCS, 80: 171,1980.
54. **DOBELL, Anthony R. and cols.** Congenital Valvular Aortic Stenosis. JTCS. 81:916,1981.
55. **CAIN, Thomas and cols.** Operation for Discrete Subvalvular Aortic Stenosis. JTCS. 87:366,1984.
56. **O'CONNOR, F, P. Aragoncillo y L. Nuñez.** Tratamiento Quirúrgico de la Miocardiopatía Obstruictiva. Revista de la Sociedad Castellana de Cardiología. 1985.
57. **SCOTT, William C. Norman E. Shumway and cols.** Determinants of Operative Mortality for Patients Undergoing Aortic Valve Replacement. JTCS. 89:400,1985.
58. **LYTLE, Bruce W. Floyd D. Loop and cols.** Reoperations for Valve Surgery: Perioperative mortality and Determinants of Risk for 1000 Patients, 1958-1984. Annals Thoracic Surgery. 42:632,1986.

59. JAMES, Thomas N. Jerry D. Jordan, LeRoi Riddick and Lionel M. Bergeron. Subaortic Stenosis and Sudden Death. JTCS.95:247,1988.
60. ROBICSEK, Francis and Harry K. Daugherty. a New Instruments To Facilitate Myectomy in Subaortic Hypertrophic Stenosis. JTCS. 95:533,1988.
61. MOHR, Rephael and cols. Relationships of Right and Left Ventricular Negative Diastolic Pressures, Hypercontractility, and Relief of Outflow Tract Obstructions. JTCS.95:598,1988.
62. HAGLER, Donald J, Gordon K. Danielson. Francisco J. Puga and cols. Intraoperative Two-dimensional Doppler Echocardiography. JTCS. 95: 516,1988.