

11205
65

Universidad Nacional Autónoma de México

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
FACULTAD DE MEDICINA
CURSO DE ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA



**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
IGNACIO CHAVEZ**

ESTENOSIS AORTICAS CONGENITAS

TESIS DE POST-GRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO UNIVERSITARIO
DE ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
PRESENTA EL DOCTOR

JOSE CARLOS MACHADO RODRIGUES

JEFE DE ENSEÑANZA: DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA

ASESOR DE TESIS: DR. FAUSE ATTIE

Chavez
Attie



MEXICO, D. F.

~~2001~~
2002



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 esta 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.

AGRADEZCO AL DR. ATTIE TODAS LAS ENSEÑANZAS Y
AYUDA QUE ME HA BRINDADO DURANTE LA ELABORA--
CION DE ESTA TESIS.

D E D I C O :

A MI PADRE HUMBERTO RODRIGUES DOS SANTOS QUE
PARTIO DE ESTE MUNDO, SIN LA POSIBILIDAD QUE
TANTO DESEO, DE VERME TRABAJAR COMO CARDIOLOGO
Y A TI MADRE POR TU TOLERANCIA, BONDAD, CA--
RIÑO Y APOYO QUE SIEMPRE ME HAS DADO.

D E D I C O :

A ESPERANZA DE LA FUENTE Y A MINERVA BOTELLO
GOMEZ POR TODO EL CARIÑO, APOYO Y AYUDA PA-
RA LA CONSTRUCCION DE UN NUEVO FUTURO.

La estenosis aórtica es una de las formas más frecuentes de cardiopatía congénita, siendo encontrada entre el 2% y el 6% de las series reportadas en la literatura (1). El término estenosis aórtica es usado para definir cualquier obstrucción al vaciado del ventrículo izquierdo, localizado en la región del aparato valvular aórtico. Generalmente son reconocidos tres tipos de estenosis aórtica: valvular, subvalvular y supravalvular (1,2).

El propósito de este trabajo es revisar el material de estenosis aórtica en sus formas valvular, subvalvular y supravalvular que fueron tratados quirúrgicamente en el Instituto Nacional de Cardiología.

MATERIAL CLINICO:

1) ESTENOSIS AORTICA VALVULAR.

Revisamos 38 pacientes con estenosis aórtica valvular tratados quirúrgicamente entre enero de 1970 y enero 1979. Las edades oscilaron de 2 a 22 años y el promedio de observación fue de 3.8 años. Los síntomas tales como disnea, mareos, dolor precordial, insuficiencia cardíaca y síncope o muerte se les dió una calificación progresiva de 1 a 5, de tal modo que en la valoración de cada paciente se considerará la sumatoria de los valores de cada síntoma. En 21 casos se valoró el grado de cardiomegalia de acuerdo al índice cardioráxico (ICT). Se dividieron los grupos de acuerdo al gradiente sistólico (GS) y se correlacionó este gradiente con los síntomas señalados previamente.

En el grupo operado 19 estaban asintomáticos y la media del GS fue de 78.2 ± 25.9 mm Hg. De los 19 sintomáticos la media del GS fue de 112.4 ± 38.5 mm Hg. En el postoperatorio la suma de síntomas varió de 0 a 2 y la gráfica demuestra la mejoría clínica obtenida (Fig. 1).

Se observó en el postoperatorio cambios importantes en el cuadro clínico. Un paciente asintomático sufrió en el transoperatorio infarto del miocardio y murió 3 años después de la operación en forma súbita. Tres pacientes fallecieron por endocarditis infecciosa en el postoperatorio tardío, dos a los 3 y uno a los 6 años de operados. Un solo paciente con insuficiencia aórtica residual presentó un episodio previo de endocarditis infecciosa. Un caso presentó calcificación valvular tardía. Ningún paciente murió en el postoperatorio inmediato.

En 20 pacientes se procedió con cateterismo cardíaco postoperatorio. De 6 casos que tenían el gradiente entre 50 y 79 mm Hg, cinco permanecieron en el mismo grupo, mientras que los 14 que tenían más de 80 mm Hg solo uno permaneció en este grupo (Fig. 2 y 3).

Es importante señalar que 8 de 20 pacientes mostraron gradiente sistólico postoperatorio por encima de 56 mm Hg. En uno no hubo cambios en el mismo y en los demás éste aumentó. En 12 se obtuvo reducción significativa del gradiente y mejoría importante en el cuadro clínico.

La estenosis aórtica es una de las formas más frecuentes de cardiopatía congénita, siendo encontrada entre el 2% y el 6% de las series reportadas en la literatura (1). El término estenosis aórtica es usado para definir cualquier obstrucción al vaciado del ventrículo izquierdo, localizado en la región del aparato valvular aórtico. Generalmente son reconocidos tres tipos de estenosis aórtica: valvular, subvalvular y supravalvular (1,2).

El propósito de este trabajo es revisar el material de estenosis aórtica en sus formas valvular, subvalvular y supravalvular que fueron tratados quirúrgicamente en el Instituto Nacional de Cardiología.

MATERIAL CLINICO:

1) ESTENOSIS AORTICA VALVULAR.

Revisamos 38 pacientes con estenosis aórtica valvular tratados quirúrgicamente entre enero de 1970 y enero 1979. Las edades oscilaron de 2 a 22 años y el promedio de observación fue de 3.8 años. Los síntomas tales como disnea, mareos, dolor precordial, insuficiencia cardíaca y síncope o muerte se les dió una calificación progresiva de 1 a 5, de tal modo que en la valoración de cada paciente se considerará la sumatoria de los valores de cada síntoma. En 21 casos se valoró el grado de cardiomegalia de acuerdo al índice cardioráxico (ICT). Se dividieron los grupos de acuerdo al gradiente sistólico (GS) y se correlacionó este gradiente con los síntomas señalados previamente.

En el grupo operado 19 estaban asintomáticos y la media del GS fue de 78.2 ± 25.9 mm Hg. De los 19 sintomáticos la media del GS fue de 112.4 ± 38.5 mm Hg. En el postoperatorio la suma de síntomas varió de 0 a 2 y la gráfica demuestra la mejoría clínica obtenida (Fig. 1).

Se observó en el postoperatorio cambios importantes en el cuadro clínico. Un paciente asintomático sufrió en el transoperatorio infarto del miocardio y murió 3 años después de la operación en forma súbita. Tres pacientes fallecieron por endocarditis infecciosa en el postoperatorio tardío, dos a los 3 y uno a los 6 años de operados. Un solo paciente con insuficiencia aórtica residual presentó un episodio previo de endocarditis infecciosa. Un caso presentó calcificación valvular tardía. Ningún paciente murió en el postoperatorio inmediato.

En 20 pacientes se procedió con cateterismo cardíaco postoperatorio. De 6 casos que tenían el gradiente entre 50 y 79 mm Hg, cinco permanecieron en el mismo grupo, mientras que los 14 que tenían más de 80 mm Hg solo uno permaneció en este grupo (Fig. 2 y 3).

Es importante señalar que 8 de 20 pacientes mostraron gradiente sistólico postoperatorio por encima de 56 mm Hg. En uno no hubo cambios en el mismo y en los demás éste aumentó. En 12 se obtuvo reducción significativa del gradiente y mejoría importante en el cuadro clínico.

II) ESTENOSIS SUBAORTICA FIBROSA FIJA:

Revisamos 26 pacientes con estenosis subaórtica fibrosa tratados quirúrgicamente entre enero de 70 y enero de 79. El período de observación fue de 1 a 10 años con un promedio de 4.7 años. Las edades oscilaron de 4 a 43 años siendo el 76.9% menores de 15 años.

Se correlacionó el GS con los síntomas, con el electrocardiograma y con el ICT.

Los pacientes fueron divididos de acuerdo al gradiente entre el ventrículo izquierdo y aorta. El grupo I estuvo formado por 11 pacientes en los que el gradiente sistólico osciló entre 50 y 79 mm Hg y el grupo II formado por 15 pacientes en los que el GS osciló entre 80 y 148 mm Hg (Fig. 4).

Del total de pacientes, 11 estaban asintomáticos y la media de GS fue de 72.3 ± 18.9 mm Hg. De los 15 pacientes sintomáticos 6 presentaron 1 solo síntoma y nueve, 2 o más síntomas. Los valores obtenidos fueron estadísticamente significativos entre los pacientes asintomáticos y los que tenían uno o más síntomas, con clara tendencia en el sentido de que a mayor presión mayor sintomatología. No obtuvimos diferencias significativas entre los pacientes sintomáticos (Fig. 5).

En el postoperatorio solo un paciente presentó mareo y otro disnea, los gradientes residuales fueron 56 y 30 mm Hg respectivamente. El estudio radiológico de tórax fue

II) ESTENOSIS SUBAORTICA FIBROSA FIJA:

Revisamos 26 pacientes con estenosis subaórtica fibrosa tratados quirúrgicamente entre enero de 70 y enero de 79. El período de observación fue de 1 a 10 años con un promedio de 4.7 años. Las edades oscilaron de 4 a 43 años siendo el 76.9% menores de 15 años.

Se correlacionó el GS con los síntomas, con el electrocardiograma y con el ICT.

Los pacientes fueron divididos de acuerdo al gradiente entre el ventrículo izquierdo y aorta. El grupo I estuvo formado por 11 pacientes en los que el gradiente sistólico osciló entre 50 y 79 mm Hg y el grupo II formado por 15 pacientes en los que el GS osciló entre 80 y 148 mm Hg (Fig. 4).

Del total de pacientes, 11 estaban asintomáticos y la media de GS fue de 72.3 ± 18.9 mm Hg. De los 15 pacientes sintomáticos 6 presentaron 1 solo síntoma y nueve, 2 o más síntomas. Los valores obtenidos fueron estadísticamente significativos entre los pacientes asintomáticos y los que tenían uno o más síntomas, con clara tendencia en el sentido de que a mayor presión mayor sintomatología. No obtuvimos diferencias significativas entre los pacientes sintomáticos (Fig. 5).

En el postoperatorio solo un paciente presentó mareo y otro disnea, los gradientes residuales fueron 56 y 30 mm Hg respectivamente. El estudio radiológico de tórax fue

normal en 5 casos y su media de GS fue de 77.8 ± 18.5 mm Hg. En los restantes 21 que tenían ICT que correspondía a cardiomegalia I-II la media de GS fue de 97.9 ± 31.7 mm Hg no existiendo diferencia significativa entre los dos grupos pero clara tendencia que a mayor presión, mayor tamaño cardíaco. En el postoperatorio, 15 pacientes no tenían cardiomegalia y en ellos la media del GS fue de 22.08 ± 19.83 mm Hg en 11 casos con cardiomegalia I-II la media de GS fue 35.8 ± 36.5 (Fig. 6).

Encontramos 6 casos con datos electrocardiográficos de hipertrofia ventricular izquierda (HVI), siendo la media del GS de 75.2 ± 18.3 mm Hg y diez y ocho pacientes tenían signos de HVI + SS cuya media del GS fue de 102.0 ± 32.9 mm Hg existiendo diferencia significativa entre los dos grupos (Tabla VI). En el postoperatorio tardío el trazo se normalizó en 12 casos y la media del GS fue de 17.5 ± 17.4 mm Hg, ocho pacientes quedaron con signos de HVI con media de GS de 34.8 ± 16.9 mm Hg y finalmente 4 casos con HVI + SS tuvieron media del GS de 86.3 ± 74.8 mm Hg (Fig. 7).

Se hizo cateterismo postoperatorio en 24 pacientes en un lapso de 1 a 8 años después del tratamiento quirúrgico. El grupo I formado por 10 pacientes tenían en el preoperatorio una media del GS de 63.6 ± 8.7 mm Hg y en el postoperatorio quedaron con 15.4 ± 16.1 mm Hg. El grupo II formado por 14 enfermos, tuvo en el preoperatorio una media del GS de 115.4 ± 23.6 mm Hg y en el postoperatorio la media fue de 35.4 ± 23.6 mm Hg. En ambos grupos la diferencia fue muy significativa

(Fig. 4). En 6 pacientes se procedió con un segundo cateterismo postoperatorio con el uso de inotrópicos procurando estudiar el comportamiento del infundíbulo del ventrículo izquierdo y no se observaron cambios en el gradiente con y sin el fármaco (Fig. 8).

Antes de la operación 10 casos tenían insuficiencia aórtica asociada, todas de grado ligero y en ninguno se observó cambios significativos en cuanto al grado de regurgitación antes y después de la operación. La mortalidad fue de 0%. En dos se encontró que la reducción del gradiente fue poco importante. Ambos tenían un rodete-fibromuscular grueso. En otros dos casos se observó igualmente gradiente residual de 55 y 50 mm Hg sin embargo la reducción del gradiente después del tratamiento quirúrgico en ambos fue muy significativa de 65 y 100 mm Hg.

III) ESTENOSIS AORTICA SUPRAVALVULAR

De 12 pacientes portadores de estenosis aortica supravalvular 8 fueron tratados quirúrgicamente. La edad osciló de 4 a 23 años, 7 eran del sexo masculino y 5 del femenino. No existía antecedentes heredofamiliares de importancia. Ocho pacientes tenían facies élfica y retraso mental y los demás no presentaron solamente facies élfica.

La sintomatología fue pobre en todos ellos y se caracterizó fundamentalmente por disnea de grandes esfuerzos. El estudio radiológico fue poco específico en ocho casos operados. Existía hipertrofia ventricular izquierda y sobrecarga sistólica en todos los casos operados.

(Fig. 4). En 6 pacientes se procedió con un segundo cateterismo postoperatorio con el uso de inotrópicos procurando estudiar el comportamiento del infundíbulo del ventrículo izquierdo y no se observaron cambios en el gradiente con y sin el fármaco (Fig. 8).

Antes de la operación 10 casos tenían insuficiencia aórtica asociada, todas de grado ligero y en ninguno se observó cambios significativos en cuanto al grado de regurgitación antes y después de la operación. La mortalidad fue de 0%. En dos se encontró que la reducción del gradiente fue poco importante. Ambos tenían un rodete-fibromuscular grueso. En otros dos casos se observó igualmente gradiente residual de 55 y 50 mm Hg sin embargo la reducción del gradiente después del tratamiento quirúrgico en ambos fue muy significativa de 65 y 100 mm Hg.

III) ESTENOSIS AORTICA SUPRAVALVULAR

De 12 pacientes portadores de estenosis aortica supravalvular 8 fueron tratados quirúrgicamente. La edad osciló de 4 a 23 años, 7 eran del sexo masculino y 5 del femenino. No existía antecedentes heredofamiliares de importancia. Ocho pacientes tenían facies élfica y retraso mental y los demás no presentaron solamente facies élfica.

La sintomatología fue pobre en todos ellos y se caracterizó fundamentalmente por disnea de grandes esfuerzos. El estudio radiológico fue poco específico en ocho casos operados. Existía hipertrofia ventricular izquierda y sobrecarga sistólica en todos los casos operados.

El cateterismo postoperatorio mostró presión sistólica de ventrículo izquierdo que osciló entre 150 y 230 mm Hg ($x = 157$ mm Hg. $s = 72$ mm Hg). mientras que en la presión sistólica aórtica osciló de 70 a 150 mm Hg. ($X = 113.$ $s = 29.2$) La media del gradiente de presión sistólica entre el ventrículo izquierdo y la aorta fue de 80 con $s = 11.5$ mm Hg.

En el postoperatorio se logró valoración inmediata en cuatro casos, siendo que en todos ellos se obtuvo franca reducción del gradiente que osciló de 0 y 30 mm Hg.

Tomando en cuenta la reciente operación de este grupo de pacientes en el futuro se hará una valoración definitiva.

DISCUSION

La estenosis aórtica valvular congénita es la forma más frecuente de obstrucción de vaciado del ventrículo izquierdo. La válvula aórtica es habitualmente bicúspide, con las comisuras fusionadas, otras veces es tricúspide o nonocúspide y en cualquiera de ellas el orificio es central o exéntrico (2,7). La severidad de la lesión es variable. Existen casos en los que la válvula bicúspide no produce estrechez importante, inclusive se asocia a cierto grado de regurgitación (9,10) y su evolución natural produce estrechez progresiva sea por fibrosis o por calcificación (3-7,10).

El anillo valvular puede estar bien formado sin embargo en presencia de estenosis aórtica severa el anillo está disminuido de diametro y los senos de valsalva poco desarrollados.

El cateterismo postoperatorio mostró presión sistólica de ventrículo izquierdo que osciló entre 150 y 230 mm Hg ($x = 157$ mm Hg. $s = 72$ mm Hg). mientras que en la presión sistólica aórtica osciló de 70 a 150 mm Hg. ($X = 113.$ $s = 29.2$) La media del gradiente de presión sistólica entre el ventrículo izquierdo y la aorta fue de 80 con $s = 11.5$ mm Hg.

En el postoperatorio se logró valoración inmediata en cuatro casos, siendo que en todos ellos se obtuvo franca reducción del gradiente que osciló de 0 y 30 mm Hg.

Tomando en cuenta la reciente operación de este grupo de pacientes en el futuro se hará una valoración definitiva.

DISCUSION

La estenosis aórtica valvular congénita es la forma más frecuente de obstrucción de vaciado del ventrículo izquierdo. La válvula aórtica es habitualmente bicúspide, con las comisuras fusionadas, otras veces es tricúspide o nonocúspide y en cualquiera de ellas el orificio es central o exéntrico (2,7). La severidad de la lesión es variable. Existen casos en los que la válvula bicúspide no produce estrechez importante, inclusive se asocia a cierto grado de regurgitación (9,10) y su evolución natural produce estrechez progresiva sea por fibrosis o por calcificación (3-7,10).

El anillo valvular puede estar bien formado sin embargo en presencia de estenosis aórtica severa el anillo está disminuido de diametro y los senos de valsalva poco desarrollados.

En estos niños las sigmoideas son habitualmente en número de tres, están fibrosadas y adheridas a la periferia del anillo. La porción supravalvular de la aorta es hipoplásica mientras que la porción ascendente es de calibre normal o dilatada. Raramente se observa la calcificación en la niñez, esta aparece a partir de la segunda década de la vida. Muchas veces los síntomas se manifiestan después de la calcificación valvular. Se han descrito casos de estenosis valvular producidas por degeneración mixoide (11).

La estenosis subaórtica fibrosa fija se localiza habitualmente a 1 ó 2 centímetros por debajo del anillo valvular y se caracteriza por presentar una membrana con un pequeño orificio permeable. Otras veces esta formada por un anillo subvalvular. El aparato valvular aórtico es habitualmente normal pero en algunos casos encontramos fibrosis de las sigmoideas (12-14).

La estenosis subaórtica esta igualmente producida por tejido fibro-muscular que estrecha el infundíbulo del ventrículo izquierdo (14,15).

Se han descrito otras alteraciones anatómicas que producen obstrucción infundibular tales como bandas musculares aberrantes o fijación de la válvula mitral al tabique interventricular (16-18). La estenosis subaórtica hipertrófica idiopática es una patología que altera fundamentalmente el miocardio ventricular izquierdo y es considerado como una miocardiopatía (1,2).

La estenosis supravalvular se localiza en la aorta ascendente. La forma más frecuente es aquella en la cual se observa una deformidad semejante a un reloj de arena localizado por encima del piso sigmoideo. Otras veces existe un engrosamiento difuso de la aorta ascendente desde el piso sigmoideo al inicio del cayado aórtico produciendo una hipoplasia difusa de la porción ascendente. Menos frecuentemente existe un anillo fibroso por encima de los senos de Valsalva (19-21). Esta estrechez produce hipertensión en el territorio-pre-estenótico en el que se encuentran las arterias coronarias. Por tal circunstancia estas arterias están dilatadas y a consecuencia del régimen hipertensivo se observa el desarrollo precoz de esclerosis coronaria (21). Al igual que los demás tipos de estenosis aórtica presenta grados variables de severidad. Esta lesión es encontrada esporádicamente en pacientes normales, otras veces se observa en miembros de una misma familia siendo transmitida por un gen con carácter autotómico dominante (20,22). Un tercer grupo está formado por pacientes que presentan una forma severa de hipercalcemia idiopática (19,22). Estos pacientes muestran una facies característica dominada de "facies elfica". En 1961 Peroy (23) describió por primera vez un caso de la malformación en la que existía estrechez de la porción ascendente de la aorta y focos de calcificación en la pared arterial. Posteriormente Wo-ley y cols (24) describieron la estenosis supravalvular aórtica en miembros de una misma familia. En el mismo año Williams y cols (19) publicaron los hallazgos

en cuatro pacientes portadores de estenosis supraaórtica asociada a retraso mental y facies característica. Un año después Beuren y cols (20) publicaron los mismos hallazgos y sugirieron el diagnóstico con base exclusivamente al tipo de facies que presentaban estos pacientes. El denominador común a este grupo de pacientes es la facies elfica, caracterizada por tener mandíbula hipoplásica, boca grande, labios gruesos, nariz gruesa y ancha con la punta elevada, frente amplia, ojos grandes y estrabismo interno. Los dientes muestran separación marcada, con reducción en el tamaño y con hipoplasia generalizada de la mayor parte de los dientes.

En 1963 Black y cols (25) analizaron la similitud de la facies elfica con la presentada por los portadores de estenosis supraaórtica. García y cols (26) fueron los primeros en demostrar la presencia de hipercalcemia idiopática en un paciente con estenosis aórtica supraaórtica, estenosis de la arteria pulmonar, retraso mental y facies elfica. La actividad de la vitamina D estaba elevada en este enfermo.

La hipercalcemia y la estenosis aórtica supraaórtica existe con o sin retraso mental y con enfermedad familiar. Los estudios realizados hasta la fecha sugieren que ambas pertenecen a una misma enfermedad y que su patogenia esta en relación con la vitamina D (22,27,28).

Es indudable que la hipercalcemia infantil existe en asociación con retraso mental y facies elfica. Igualmente se observa como enfermedad familiar sin retraso mental. Es

indudable que la hipercalcemia con o sin retraso mental se presenta en forma aislada o bien están asociadas. Los pacientes que sufren retraso mental tienen habitualmente un carácter dócil si bien que en determinadas circunstancias se vuelven explosivos de acuerdo a los estímulos emocionales externos.

FISIOPATOLOGIA:

Los portadores de estenosis aórtica no sufren durante la vida intrauterina las consecuencias de la estrechez y en tal circunstancia son normales al nacer. En determinados casos se encuentran algunos cambios en la circulación fetal. El ventrículo izquierdo incrementa la presión sistólica de acuerdo a la severidad de la estrechez y su valor muchas veces es superior a la del ventrículo derecho. La hipertrofia del ventrículo izquierdo hace que la cavidad sea menos distensible y de este modo el incremento en la presión telediastólica interfiere con el llenado ventricular izquierdo. Como consecuencia el cortocircuito de derecha a izquierda a través del foramen oval disminuye por incremento en la presión atrial izquierda. En tal circunstancia el ventrículo derecho recibe mayor cantidad de sangre y por ello expulsa mayor cantidad de sangre a través del conducto arterioso a la aorta, que en condiciones normales. Cuando más severa es la estenosis aórtica menor será el gasto ventricular izquierdo. En presencia de estenosis aórtica ligera no se observan cambios significativos en el gasto ventricular izquierdo (1).

indudable que la hipercalcemia con o sin retraso mental se presenta en forma aislada o bien están asociadas. Los pacientes que sufren retraso mental tienen habitualmente un carácter dócil si bien que en determinadas circunstancias se vuelven explosivos de acuerdo a los estímulos emocionales externos.

FISIOPATOLOGIA:

Los portadores de estenosis aórtica no sufren durante la vida intrauterina las consecuencias de la estrechez y en tal circunstancia son normales al nacer. En determinados casos se encuentran algunos cambios en la circulación fetal. El ventrículo izquierdo incrementa la presión sistólica de acuerdo a la severidad de la estrechez y su valor muchas veces es superior a la del ventrículo derecho. La hipertrofia del ventrículo izquierdo hace que la cavidad sea menos distensible y de este modo el incremento en la presión telediastólica interfiere con el llenado ventricular izquierdo. Como consecuencia el cortocircuito de derecha a izquierda a través del foramen oval disminuye por incremento en la presión atrial izquierda. En tal circunstancia el ventrículo derecho recibe mayor cantidad de sangre y por ello expulsa mayor cantidad de sangre a través del conducto arterioso a la aorta, que en condiciones normales. Cuando más severa es la estenosis aórtica menor será el gasto ventricular izquierdo. En presencia de estenosis aórtica ligera no se observan cambios significativos en el gasto ventricular izquierdo (1).

Después al nacimiento el aumento del retorno venoso al atrio izquierdo contribuye en forma importante al cierre del foramen oval. El incremento de la presión media del atrio izquierdo facilita el llenado diastólico del ventrículo izquierdo. El llenado diastólico depende sin embargo de otros factores y el más importante es la distensibilidad ventricular. Si ella está muy disminuida, el llenado diastólico es insuficiente al igual que el gasto ventricular izquierdo. El atrio izquierdo incrementa su presión para mantener un llenado ventricular adecuado. Si el incremento de la presión atrial izquierda es importante aparece hipertensión venocapilar pulmonar de grados variables e inclusive edema agudo pulmonar.

En los casos de estenosis aórtica severa la hipertensión atrial izquierda protruye el tabique atrial hacia el atrio derecho y la válvula del foramen oval se vuelve incompetente permitiendo cierto grado de cortocircuito arteriovenoso. Si la magnitud del cortocircuito es importante puede persistir la hipertensión arterial pulmonar (1).

El conducto arterioso tiene un papel relevante en las estenosis aórticas severas. Cuando el gasto ventricular izquierdo está disminuido existe caída de la presión arterial sistémica y el cortocircuito de derecha a izquierda a través del conducto mantiene la presión arterial y el gasto sistémico a niveles adecuados. El paso de sangre de derecha a izquierda sirve de escape a la circulación pulmonar e impide un incremento marcado de la hipertensión venocapilar pulmonar. En tal circunstancia

puede aparecer cianosis discreta.

Después del cierre del conducto arterioso tanto el incremento de la presión sistólica como de la diastólica final del ventrículo izquierdo son los responsables por un gasto cardíaco adecuado. Si acaso el ventrículo izquierdo no logra mantener un gasto adecuado, disminuye la presión sistólica y la hipoperfusión tisular produce acidosis metabólica. Simultáneamente incrementa la hipertensión venocapilar pulmonar e inclusive se desarrolla cuadro de edema agudo pulmonar. Esta evolución encontrada en las estenosis aórticas severas puede aparecer en los primeros días o en las primeras semanas de vida (1).

La administración de oxígeno a estos pacientes puede tener acción adversa contribuyendo al cierre del conducto arterioso.

La circulación coronaria juega un papel importante en la adaptación del miocardio ventricular izquierdo. El ventrículo izquierdo incrementa el trabajo por latido lo que demanda mayor cantidad de oxígeno. Si a consecuencia de la severidad de la estrechez disminuye la presión sistémica, ocurre disminución de la perfusión coronaria, hecho que interfiere con la capacidad del miocardio del ventrículo izquierdo en mantener un gasto adecuado, agravando el cuadro hemodinámico.

En caso de estenosis aórtica moderada, el ventrículo izquierdo esta bien desarrollado y la evolución dependerá del gradiente a través de la estenosis. La capacidad de la cavidad ventricular en mantener un gasto adecuado se debe a un incremento en la presión sistólica y en la telediastólica, en ausencia de

insuficiencia ventricular izquierda. Si la presión ventricular izquierda se desarrolla a niveles de 180 a 200 mm Hg los pacientes pueden desarrollar insuficiencia ventricular en los primeros meses de vida. Contribuye al deterioro el cortocircuito de izquierda a derecha por la fosa oval cuya válvula se vuelve incompetente al protuirse hacia el atrio derecho debido a la hipertensión atrial izquierda.

En condiciones menos severas, la lesión es bien tolerada y no se observan síntomas durante la infancia. Si la estenosis incrementa su tamaño con el desarrollo somático del paciente no se observan cambios en el gradiente. Si acaso la estrechez es fija el gradiente incrementa con el crecimiento y el deterioro puede ser más rápido.

Las alteraciones fisiológicas observadas en la estenosis aórtica valvular son similares en la subvalvular y en la subraórtica. Esta última muestra un aspecto distinto en lo relacionado con la circulación coronaria. Las arterias coronarias están bajo un régimen de hipertensión arterial por lo que es de suponerse que el gasto coronario debe mantenerse a niveles adecuados.

Las estenosis aórticas ligeras son producidas habitualmente por válvulas aórticas bicúspides. El gradiente sistólico transvalvular está alrededor de 40 mm Hg y parece no tener mayor repercusión con el desarrollo de los ejercicios físicos (2). La evolución de estos pacientes hacia estenosis

más severas ocurre en la edad adulta y se debe a fibrosis o calcificación valvular que aparece entre la tercera y quinta década de la vida (2). En ellos la cardiopatía es descubierta por la presencia de un soplo sistólico.

Dentro de la fisiopatología e historia natural de esta cardiopatía consideramos tres grupos muy bien definidos. El primero y el tercero descritos previamente se sitúan dentro de grados extremos de severidad y de poca importancia hemodinámica. El grupo intermedio caracterizado por presentar presiones sistólicas del ventrículo izquierdo entre 140 y 180 mm Hg en los que la capacidad de adaptación de la cavidad ventricular permitirá una mayor o menor tolerancia a la cardiopatía. En este grupo de pacientes la estenosis aórtica es considerada como severa o crítica cuando el gradiente sistólico entre el ventrículo izquierdo y la aorta es superior a 75 mm Hg y el área orificial es menor de 0.5 cm^2 de superficie corporal (30). Estos enfermos presentan molestias al inicio de la edad escolar que se manifiestan por una endocarditis infecciosa, síntomas de bajo gasto ventricular izquierdo, insuficiencia cardíaca o muerte súbita. La muerte súbita en la edad escolar es rara (2,31-38). El riesgo de muerte súbita es de mayor indicación del estudio hemodinámico y del tratamiento quirúrgico (39). La muerte súbita está relacionada con un mayor incremento de sobrecarga ventricular izquierda durante el ejercicio por una mayor demanda para aumentar el gasto cardíaco. Durante el ejercicio aparece vasodilatación y como el gasto ventricular izquierdo es fijo la

presión sistólica no se mantiene a niveles adecuados. La baja presión aórtica interfiere con el llenado de las coronarias y aparece hipoxia miocárdica. La fibrilación ventricular es la causa más frecuente de muerte súbita. No es habitual que la muerte súbita aparezca como un síntoma aislado y si después del desarrollo de síntomas como disnea, síncope y dolor precordial (39,40). Casos sin síntomas y con electrocardiograma normal pueden sin embargo desarrollar muerte súbita (41). Generalmente se considera que los pacientes que presentan gradiente sistólico superior a 50 mm Hg en reposo son los que pueden en un momento presentar muerte súbita. En ellos el orificio valvular es igual o inferior a $0.7 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de superficie corporal (1,42,43).

Los ataques sincopales tienen también relación con el ejercicio y se deben a la incapacidad del ventrículo izquierdo en mantener un gasto cardíaco adecuado. La insuficiencia cardíaca no es frecuente en estos pacientes pero esta precedida de ataques sincopales y disnea paroxística. La endocarditis bacteriana aparece a diferentes edades y es rara antes de los tres años, y no parece haber relación entre la endocarditis infecciosa y la severidad de la estenosis (44).

El riesgo de muerte súbita en un paciente adulto asintomático portador de estenosis aórtica no parece ser tan alto como en el adolescente (37,42). Las molestias en los adultos aparecen a partir de la quinta década y habitualmente la

sobrevida después de la aparición de los síntomas es alrededor de 4.8 años (2,43). En el adulto los ataques sincopales aislados son raros y cuando aparecen tienen relación con el ejercicio. En ellos, a diferencia del adolescente, el gradiente sistólico se considera importante cuando es igual o superior a 50 mm Hg y el área orificial es menor de $0.7 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de superficie corporal (42,43).

CUADRO CLINICO

Las estenosis aórticas son más frecuentes en hombres que en mujeres (10,45). La existencia de estenosis aórticas valvulares y subvalvular fibrosa no es encontrada con frecuencia en los miembros de una misma familia, si bien que algunos casos han sido reportados (36). Estos hallazgos contrarrestan sin embargo con la estenosis supraórtica valvular en la que observamos su aparición en los miembros de una misma familia por un gen autotómico dominante (46,47). A diferencia de las demás la estenosis supraórtica se asocia con retraso mental e hipercalcemia infantil (22,25,26). Dentro de ciertos valores de gradiente el ventrículo izquierdo y la aorta las estenosis aórticas son habitualmente descubiertas por la presencia de un soplo sistólico en la base del precordio.

La estenosis aórtica severa del recién nacido no se manifiesta clínicamente luego apos al nacimiento. El único dato en favor de la cardiopatía es la presencia de un soplo sistólico expulsivo en la parte alta del precordio. Algunas horas o algunso días o semanas después del nacimiento los

pacientes desarrollan cuadro de insuficiencia respiratoria de rápida evolución, pulsos periféricos débiles, estertores basales pulmonares, insuficiencia cardíaca derecha y colapso periférico.

Si la estenosis aórtica no es crítica, las manifestaciones clínicas aparecen tardíamente (2,45), en la adolescencia o en la edad adulta. Algunos casos en los que la presión sistólica del ventrículo izquierdo esta alrededor de 180 mm Hg pueden presentar insuficiencia cardíaca en los primeros 6 meses de vida pero si esto no corre, los primeros síntomas aparecen a partir de los seis años de edad. Raramente estos pacientes desarrollan muerte súbita antes de los 3 años. En niños mayores el síncope es uno de los síntomas más frecuentes y tienen relación con los ejercicios físicos.

Existe limitación física que se manifiesta por la disnea de esfuerzo si bien que este síntoma es poco frecuente a menos que la estenosis sea muy severa. La disnea es menor manifiesta en las estenosis aórticas porque estos pacientes contrarrestan la presión diastólica final del ventrículo izquierdo elevada con un incremento en la fuerza de contracción atrial sin aumento significativo en la presión venocapilar pulmonar. Los casos con disminución significativa de la distensibilidad del ventrículo izquierdo muestra sin embargo incremento en la presión media del atrio izquierdo y sus consecuencias. En estos casos la presión atrial al inicio de la diástole se mantiene elevada al contrario de los casos sin disnea en los que esta presión es normal. El vértigo estaría presente cuando el

ventrículo izquierdo se muestra incapaz de incrementar el gasto cardíaco en presencia de determinadas demandas tales como el ejercicio y otro tipo de esfuerzo físico. El síncope se explica por el mismo mecanismo y se debe a una mayor limitación del ventrículo izquierdo en mantenerse el gasto adecuado. En presencia de estenosis aórtica severa el gasto cardíaco en reposo es muy cercano al máximo normal puesto que la expulsión de la sangre esta limitada por la severidad de la obstrucción. En caso de esfuerzo físico, el gasto cardíaco disminuye al igual que el gasto por latido reduciendo el aporte de sangre al cerebro produciendo el vértigo o el síncope. La hiperactividad del seno carótideo ha sido invocada como causa de síncope o vértigo (31,48). Otras veces el síncope ha sido explicado por la presencia de extrasistoles ventriculares, taquicardia o fibrilación ventricular paroxística producidos por agenesia miocárdica. La muerte súbita en esta cardiopatía se estima alrededor de 19% y puede ser explicada por las arritmias ventriculares mencionadas previamente (38,39,49-51). El angor es más frecuente en edades superiores a 20 años.

Los pacientes con estenosis aórtica ligera son asintomáticos en la niñez. La lesión se diagnostica por la presencia de un soplo sistólico expulsivo en el foco aórtico. Estos pacientes presentan síntomas tardíos secundarios a un incremento en la severidad de la estrechez; principalmente en las estenosis aórticas valvulares, a consecuencia de fibrosis o calcificación valvular.

El electrocardiograma en la estenosis aórtica es de utilidad ya que representa en determinadas circunstancias la sobrecarga sistólica de ventrículo izquierdo producida por la lesión. De todos modos el valor del procedimiento tiene sus limitaciones ya que existen casos en los que la presión sistólica del ventrículo izquierdo esta elevada y el patrón electrocardiográfico es normal. La inversa es verdadera principalmente en aquellos casos de larga evolución (37,52).

Las variaciones de la onda P son poco significativas y solamente en casos con importante sobrecarga ventricular izquierda observamos datos de hipertrofia atrial izquierda (52-54). caracterizada por ondas P bimodales en DII y \pm en V1.

El eje eléctrico de AQRS ofrece igualmente poca información ya que en la gran mayoría de los pacientes esta dentro de límites normales y en muchas de las veces podemos encontrarlo discretamente desviado hacia la derecha a pesar de la sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo. La desviación del AQRS hacia la izquierda la observamos habitualmente en aquel grupo de pacientes de larga evolución en los que se asocia habitualmente en la repolarización ventricular. El hallazgo típico de la cardiopatía es el patrón de sobrecarga sistólica de ventrículo izquierdo descrito previamente (5).

Las anomalías observadas en el electrocardiograma se deben al registro de ondas R altas en derivaciones DII, aVF; S profundas en V1 y V2 y R altas en V5 y V6 (52,53,54). Este patrón sin embargo no es definitivo en el diagnóstico salvo en

aquellos casos en los que observamos incremento en el voltaje de R de V₄ hacia V₆ y no disminución en la amplitud del mismo a medida que avanzamos en dirección a precordiales izquierdas. El incremento en la reflexión intrínseca en derivaciones que exploran ventrículo izquierdo es un dato seguro al igual que las alteraciones en la repolarización ventricular (54,56).

Las alteraciones en la repolarización ventricular características de sobrecarga sistólica de ventrículo izquierdo son de aparición tardía ya que tienen relación con la historia natural de la enfermedad y pueden ser observadas en portadores de estenosis aórticas moderadas o severas (50,55-57). Los primeros cambios observados se refieren a una rectificación del segmento ST y acuminación de onda T, debida a isquemia subendocárdica. Posteriormente se invierte la onda T en forma progresiva y su rama descendente presenta una negatividad más lenta mientras que la ascendente muestra un ascenso rápido. Estos pacientes muestran posteriormente desnivel negativo del punto J debido a la isquemia subendocárdica del ventrículo izquierdo. Esta morfología asimétrica de la onda T es distinta a la observada en la cardiopatía isquémica.

Por el electrocardiograma podemos hacer el diagnóstico de dilatación del ventrículo izquierdo al registrar en las derivaciones precordiales el desplazamiento de la zona de transición hacia precordiales derechas (56,57).

Las alteraciones en la repolarización no necesariamente tienen relación con el gradiente de presión entre ventrículo

izquierdo y aorta si bien que se ha procurado correlacionar ambos valores (52,53,59). Es más frecuente sin embargo que los pacientes portadores de menos de 50 mm de gradiente entre ventrículo izquierdo y aorta presenten ondas T normales en derivaciones precordiales izquierdas y aquellos que muestran más de 80 mm Hg evolucionan con alteraciones de la repolarización del tipo de la sobrecarga sistólica (6).

Consideraciones deben ser hechas con respecto al electrocardiograma de esfuerzo en las estenosis aórticas. Se ha visto que los pacientes asintomáticos que presentan con el ejercicio depresión del segmento ST, inversión de onda T u otros tipos de alteraciones en la repolarización son aquellos que tienen estenosis aórtica significativa (45,58,59,60).

El electrocardiograma de los portadores de estenosis aórtica severa en pacientes recién nacidos es igualmente poco expresivo. El eje eléctrico está desviado a la derecha y existe hipertrofia ventricular derecha anormal para la edad caracterizada por la presencia de onda T positiva en V1. Las ondas R en precordiales izquierdas tienen habitualmente amplitud normal al igual que la onda P. Es de valor la presencia de ondas T de bajo voltaje en derivaciones que exploran ventrículo izquierdo (37,58). La estenosis aórtica ligera no complicada muestra electrocardiograma normal.

RADIOLOGIA:

El estudio radiológico de la estenosis aórtica es inespecífico. Los campos pulmonares son normales a menos que

izquierdo y aorta si bien que se ha procurado correlacionar ambos valores (52,53,59). Es más frecuente sin embargo que los pacientes portadores de menos de 50 mm de gradiente entre ventrículo izquierdo y aorta presenten ondas T normales en derivaciones precordiales izquierdas y aquellos que muestran más de 80 mm Hg evolucionan con alteraciones de la repolarización del tipo de la sobrecarga sistólica (6).

Consideraciones deben ser hechas con respecto al electrocardiograma de esfuerzo en las estenosis aórticas. Se ha visto que los pacientes asintomáticos que presentan con el ejercicio depresión del segmento ST, inversión de onda T u otros tipos de alteraciones en la repolarización son aquellos que tienen estenosis aórtica significativa (45,58,59,60).

El electrocardiograma de los portadores de estenosis aórtica severa en pacientes recién nacidos es igualmente poco expresivo. El eje eléctrico está desviado a la derecha y existe hipertrofia ventricular derecha anormal para la edad caracterizada por la presencia de onda T positiva en V1. Las ondas R en precordiales izquierdas tienen habitualmente amplitud normal al igual que la onda P. Es de valor la presencia de ondas T de bajo voltaje en derivaciones que exploran ventrículo izquierdo (37,58). La estenosis aórtica ligera no complicada muestra electrocardiograma normal.

RADIOLOGIA:

El estudio radiológico de la estenosis aórtica es inespecífico. Los campos pulmonares son normales a menos que

existe insuficiencia ventricular izquierda secundaria a la severidad de la estenosis. En esta circunstancia se observa hipertensión venocapilar pulmonar. La hipertensión venocapilar pulmonar se encuentra en los dos extremos de la evolución de la cardiopatía. Uno, en el recién nacido con estenosis aórtica crítica y el otro en pacientes adolescentes o adultos. En ambas circunstancias se acompañan de cierto grado de cardiomegalia (1,61-63).

La presencia de dilatación postestenótica y de calcificación valvular sugiere que la lesión se localiza en la válvula aórtica (3-5,45,63,64). No se observa dilatación postestenótica en la estenosis aórtica supra-avalvular (48,66,67). Sin embargo en la subvalvular fibrosa se han descrito casos con dilatación postestenótica cuando el anillo fibroso está muy cercano al aparato sigmoideo aórtico, funcionando de este modo al igual que una obstrucción valvular (12).

El área cardíaca en la proyección posteroanterior es normal. La presencia de dilatación del ventrículo izquierdo no es un hallazgo obligado en las estenosis aórticas. La expresión radiológica de hipertrofia ventricular izquierda es de difícil apreciación ya que cuando esta alteración anatómica es aislada no se manifiesta radiológicamente. El incremento de la convexidad del borde posterior en la oblicua izquierda anterior ha sido descrito como secundario a hipertrofia ventricular izquierda (45). Esta misma imagen se observa en

corazones sanos, por lo que su valor es limitado. Si consideramos que la hipertrofia ventricular crece hacia adentro es fácil entender la falta de expresión radiológica de esta alteración anatómica. La presencia del borde posterior del corazón extendiéndose hacia atrás de la sombra de la vena cava inferior en la incidencia lateral es un hallazgo más seguro de dilatación de ventrículo izquierdo (45). La cardiomegalia en la estenosis aórtica se debe excesivamente a la dilatación del ventrículo izquierdo y del atrio izquierdo. Se observa habitualmente en aquellos casos con estenosis severas o moderadas con cierto tiempo de evolución y se manifiesta en la incidencia posteroanterior por un aumento de borde inferior izquierdo de la silueta cardíaca que se extiende hacia la izquierda y hacia abajo, por debajo del diafragma izquierdo. Cuando el ventrículo izquierdo está dilatado visualizamos en la oblicua izquierda anterior el desplazamiento del borde inferior y posterior del corazón hacia atrás como consecuencia de la dilatación de la cámara de entrada del ventrículo izquierdo, única manifestación radiológica de la dilatación del ventrículo izquierdo. De este modo la sombra cardíaca ocupa el espacio triangular formado por la columna vertebral, diafragma y borde posterior del ventrículo izquierdo (45). Pocas veces existen datos de dilatación del atrio izquierdo y del ventrículo izquierdo. Son hallazgos radiológicos que expresan la severidad de la estenosis aórtica en cualquiera de sus formas. Es importante enfatizar que la estenosis aórtica

raramente presenta cardiomegalia severa, exepctuando la forma crítica encontrada en el recién nacido (61,68).

CATETERISMO

El cateterismo cardíaco tiene como finalidad valorar el grado de severidad de la lesión aórtica. Está indicado el cateterismo izquierdo en el que la medida del gradiente entre ventrículo izquierdo y la aorta determinan el grado de obstrucción. Por medio del cateterismo derecho se descartan otras lesiones asociadas tales como una persistencia del conducto arterioso o una comunicación interatrial.

Deben ser cateterizados aquellos pacientes recién nacidos que presentan datos de insuficiencia ventricular izquierda. La indicación se vuelve menos precisa en pacientes mayores. En este grupo, los síntomas y las alteraciones electrocardiográficas que presentan los pacientes son los parámetros que indican el cateterismo cardíaco. El estudio hemodinámico está indicado en aquellos pacientes que presentan limitación física, vértigo o dolor precordial (39,45,63). Igualmente debe procederse con el estudio hemodinámico en los portadores de hipertrofia ventricular izquierda diagnosticados por las alteraciones de ST-T en el electrocardiograma. Otros datos tales como las características de los pulsos y la duración del soplo sistólico son parámetros útiles (1).

La decisión en cuanto al estudio hemodinámico en pacientes asintomáticos es tema de controversia. La existencia de muerte súbita en pacientes con electrocardiograma normal

raramente presenta cardiomegalia severa, exepctuando la forma crítica encontrada en el recién nacido (61,68).

CATETERISMO

El cateterismo cardíaco tiene como finalidad valorar el grado de severidad de la lesión aórtica. Está indicado el cateterismo izquierdo en el que la medida del gradiente entre ventrículo izquierdo y la aorta determinan el grado de obstrucción. Por medio del cateterismo derecho se descartan otras lesiones asociadas tales como una persistencia del conducto arterioso o una comunicación interatrial.

Deben ser cateterizados aquellos pacientes recién nacidos que presentan datos de insuficiencia ventricular izquierda. La indicación se vuelve menos precisa en pacientes mayores. En este grupo, los síntomas y las alteraciones electrocardiográficas que presentan los pacientes son los parámetros que indican el cateterismo cardíaco. El estudio hemodinámico está indicado en aquellos pacientes que presentan limitación física, vértigo o dolor precordial (39,45,63). Igualmente debe procederse con el estudio hemodinámico en los portadores de hipertrofia ventricular izquierda diagnosticados por las alteraciones de ST-T en el electrocardiograma. Otros datos tales como las características de los pulsos y la duración del soplo sistólico son parámetros útiles (1).

La decisión en cuanto al estudio hemodinámico en pacientes asintomáticos es tema de controversia. La existencia de muerte súbita en pacientes con electrocardiograma normal

(37.53) ha sido el argumento para el estudio hemodinámico en todos los pacientes portadores de estenosis aórtica si bien que este criterio no es uniforme en la literatura. Los pacientes que están asintomáticos, que presentan soplo sistólico ocupados en las terceras partes menos de la sístole ventricular y que tienen electrocardiograma normal no deben ser cateterizados (59).

El electrocardiograma de esfuerzo en este grupo de pacientes puede ofrecer sin embargo datos adicionales que permitan tomar una conducta adecuada principalmente en los pacientes asintomáticos. Un perfil anormal durante el ejercicio, formado por disfunción cardíaca isquemia miocardia e intolerancia al ejercicio se ha observado en pacientes con obstrucción severa o bien en otros con gradiente alrededor de 30 mm Hg (53.60).

La saturación de oxígeno se comporta en forma distinta en recién nacidos (infantes). Se encuentra esta saturación disminuida a consecuencia del bajo gasto cardíaco. En algunos casos se detecta incremento en la saturación a nivel del atrio derecho secundaria al cortocircuito de izquierda derecha. La cifra de saturación a nivel de cavidades derechas puede llegar a 85% en estos pacientes (1). Si el conducto arterioso está permeable se detecta insaturación en la aorta descendente debido al cortocircuito invertido a través del conducto, sin embargo si el cortocircuito a nivel atrial es significativo, encontraremos grados menores de saturación en la aorta descendente ya que la sangre de cavi-

dades derechas tiene una mayor saturación. En niños mayores, la saturación a nivel de las cavidades derechas es normal siempre que no existan lesiones asociadas.

En caso de insuficiencia cardíaca registramos aumento de la presión media del atrio derecho. La exploración sistólica de la arteria pulmonar en los recién nacidos muestra comportamiento variable. Algunas veces la presión sistólica de la arteria pulmonar es mayor que la sistémica, otras veces esta moderadamente elevada o bien cercana a la normal. La presión capilar pulmonar, la media del atrio derecho y la telediastólica del ventrículo derecho se encuentran elevadas en los casos de estenosis aórtica severa. En recién nacidos la presión sistólica del ventrículo izquierdo esta alrededor de 125 mm Hg mientras que en niños mayores esta cifra se incrementa a niveles de 180 a 200 mm Hg (1).

Los niños mayores aún con estenosis aórtica severa muestran presión sistólica de ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar normales, sin embargo la telediastólica del ventrículo izquierdo esta elevada. La presión sistólica del ventrículo izquierdo dependerá de la severidad de la lesión (45). De este modo podemos observar casos en los que esta cifra llega a 300 mm Hg. La curva de presión sistólica del ventrículo izquierdo es triangular. El sitio de la estenosis puede ser determinado al retirarse cuidadosamente el catéter del ventrículo izquierdo a la aorta ascendente. En los casos de estenosis

subaórtica fibrosa fija es difícil detectar la presión sistólica en el sitio localizado entre la sigmoidea aórtica y el anillo fibroso ya que esta muy cerca de la válvula aórtica. La curva de retiro muestra cambio brusco de presión sistólica entre el ventrículo izquierdo y la aorta tal como ocurrió en las estenosis aórticas valvulares (45,63). En los portadores de estenosis supra-avalvular aórtica la presión sistólica registrada por encima del piso sigmoideo es la misma del ventrículo izquierdo con caída de esta presión sistólica inmediatamente por encima del plano valvular (29). La presión diastólica es frecuentemente más baja en el segmento situado entre la válvula y la estrechez que la registra más allá de la estenosis.

En la estenosis aórtica valvular o subvalvular la curva de presión sistólica aórtica muestra una rama ascendente; con cierre vibrado.

El criterio de severidad para la estenosis aórtica varía. Se considera que cuando el área valvular es menor de $0.7 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de superficie corporal existe obstrucción significativa. Otros autores consideran $0.5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de superficie corporal como indicativo de obstrucción severa (2). De una manera general, el área permeable de 0.6 a $0.7 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ se considera como productora de obstrucción severa y con gradiente en reposo superior a 50 mm Hg (1).

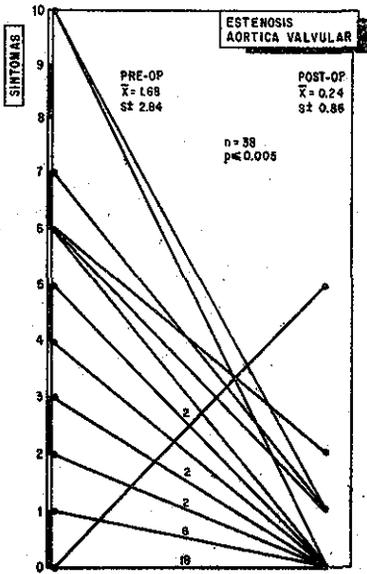


FIG.1

Figura representativa de la suma de los síntomas clínicos del pré y post operatorio. Obsérvese que solamente un paciente tuvo agravamiento post operatorio de los síntomas.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

FIG.2

Figura representativa del gradiente V.I.-Ao, en el pré y post operatorio

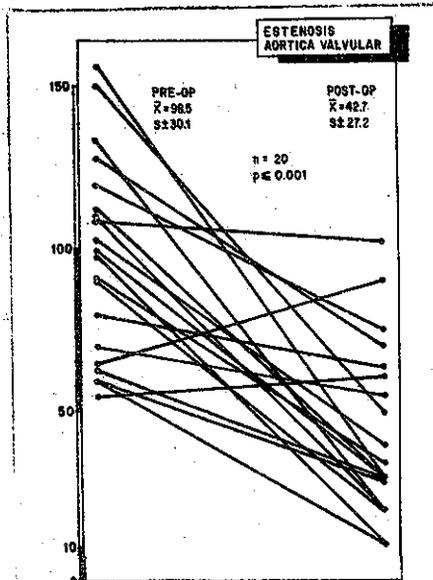
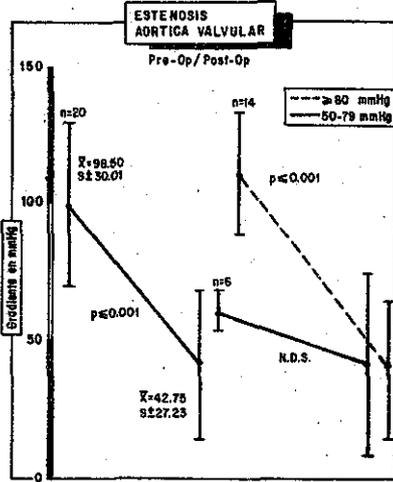


FIG. 3

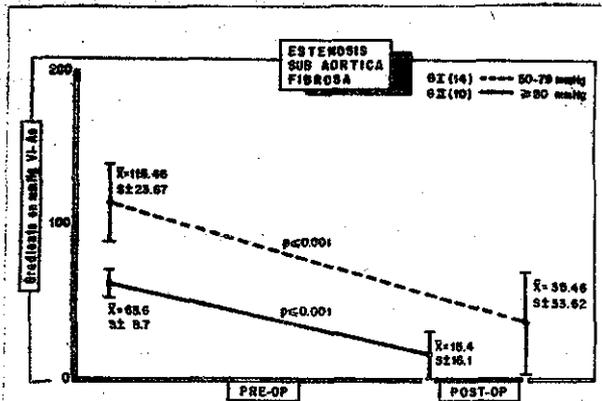
Promedio del gradiente sistólico y desvio standart en el pré y post ope_ ratório.



TESIS CON FALLA DE ORIGEN

FIG. 4

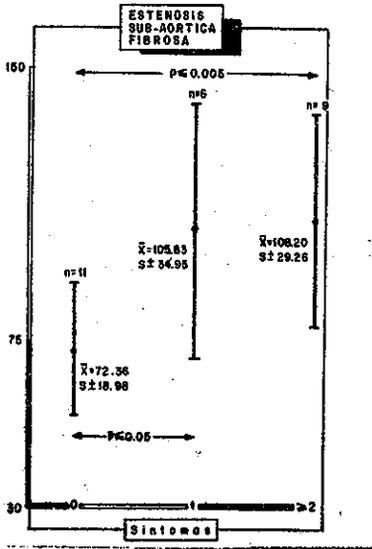
Gradiente sistólico entre V.I.-Ao en mm/Hg en pacientes con estenosis subaórtica fibrosa fija, en el pré y post operatorio. Obsérvese la diferencia significativa del gradiente en el pré operatorio para el grdiante en el post operatorio.



ESTA TESIS NO SALE DE LA BIBLIOTECA

FIG.5

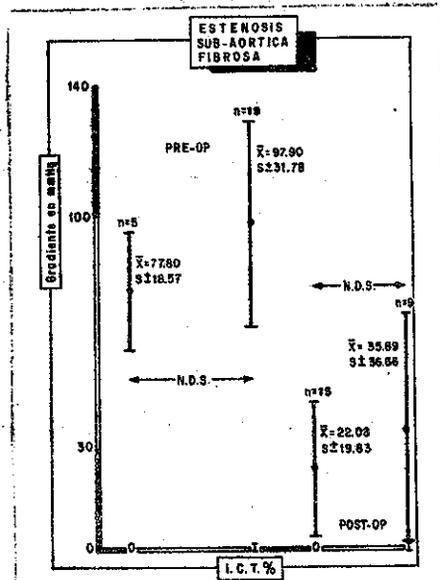
Correlacion entre el numero de síntomas y el gradiente sistólico.



TESIS CON FALLA DE ORIGEN

FIG.6

Correlacion entre el indice cardioraxico y el gradiente sistólico.



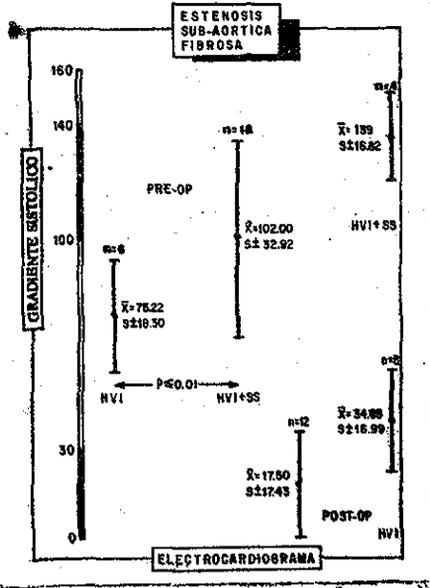


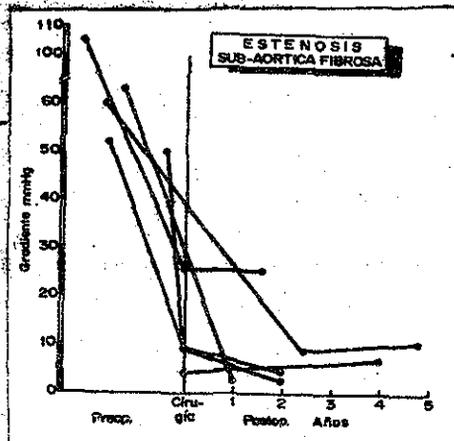
FIG. 7

Correlacion entre el E.C.G. (signos de H.V.I.) y el gradiente sistólico.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

FIG. 8

Estudio hecho en 6 pacientes a quienes se realizó un segundo cateterismo cardiaco en el post operatorio usando inotropicos, con el fin de se observar el comportamiento del infundibulo del ventriculo izquierdo. No hubo cambios significativos del gradiente, con o sin fármaco.



- 1.- Dudolph AM: Congenital Heart Disease. Year Book Medical Publishers Chicago 1979.
- 2.- Roberts WC: Congenital Heart Disease in Adults. FA Davis, Philadelphia 1979.
- 3.- Edwards JE: The congenital bicuspid aortic valve. Circulation 23: 485, 1961.
- 4.- Campbell M: Calcific aortic stenosis and congenital bicuspid aortic valves. Br. Heart J. 30: 606, 1968.
- 5.- Ellis FH Jr, Kirklin JW: Congenital aortic stenosis, anatomic findings and surgical technique. J Thorac Cardiovasc Surg. 45: 199, 1962.
- 6.- Morrow AG, Goldblatt A, Braunwald E: Congenital aortic stenosis II. Surgical treatment and results of operation. Circulation 27: 426, 1963.
- 7.- Roberts WC, Morrow AC: Congenital aortic stenosis produced by unicommissural valve. Br. Heart J. 27: 505, 1965.
- 8.- McColli: Pericarditis due to a micotic aneurism in subacute bacterial endocarditis. Report of a case affecting congenitally stenosed quadricuspid aortic valve. Guy's Hosp. Rep. 107: 34, 1958.
- 9.- Roberts WC: Anatomically isolated aortic valvular disease. The case against its being of reumatic etiology. Am J Cardiol. 49: 151, 1970.
- 10.- Campbell M: The natural history of congenital aortic stenosis Br. Heart J 30: 514, 1968.

- 11.- Davis GL, Mcalister WH, Friedenberq MM: Congenital aortic stenosis due to failure of histogenesis of the aortic valve. (mvxoiqe dvsolasia). Am J. Roentgen. 95: 621, 1965.
- 12.- Attie F, Dumont C, Mispireta J, Kuri J, Mata LA: Estenosis subaórtica fibrosa fija. Investigación clínica. Arch Inst Cardiol Mex. 45: 141, 1975.
- 13.- Cooley DA, Beall AC, Hallman GL, Bricker DL: Obstructive lesions of the left ventricular outflow tract, surgical treatment. Circulation 31: 612, 1965.
- 14.- Kelly DT, Wulfsberg E, Rowe RD: Discret subaortic stenosis. Circulation 46: 309, 1972.
- 15.- Spencer FC, Neil CA, Sank L, Bahnson HT: Anatomical variations in 46 patients with congenital aortic stenosis. Am Surg. 26: 204, 1960.
- 16.- Harmann AF Jr, Goldring D, Carisson E: Development of right ventricular obstruction by aberrants muscular bands. Circulation 28: 1084, 1963.
- 17.- Lauer RM, Du Shane JW, Edwards JE: Obstruction of left ventricular outlet in association with ventricular septal defect. Circualtion 22: 110, 1960.
- 18.- Bjork VO, Hultquist G, Lodin H: Subaortic stenosis produced by abnormally placed anterior mitral leaflet. J Thorac Cardiovas SÜrg. 41: 659, 1961.
- 19.- Williams JCP, Barrat-Boyes BG, Lowe JB: Supraválvular aortic stenosis. Circulation 24: 1311, 1961.

- 20.- Beuren AJ, Apitz J, Harmanz D: Supravulvular aortic stenosis in asosication with mental retardation and a certain facial appearance. *Circulation* 26: 1235, 1962.
- 21.- Edwards JE, Carey LS, Neufeld HN, Lester RG: Congenital heart diseases. Philadelphia W.B. Saunders Co. 1965.
- 22.- Beuren A: Supravulvular aortic stenosis: A complex syndrome with and without mental retardation. *Br. Defects* 8,5: 45, 1972.
- 23.- Peroy ML: Conenital supravulvular aortic stenosis. *Arch Path* 71: 453, 1961.
- 24.- Wooley CF, Hosier DM, Booth RW, Molnar W, Sirak HD, Ryan JM: Supravulvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance. *Am J. Cardiol* 13: 471, 1964.
- 25.- Black JA, Bonham Carter R: Association between aortic stenosis and facies of severe infantil hypercalcemia. *Lancet* 2: 745, 1963.
- 26.- Garcia RE, Friedman WF, Kaback MM, Rowe RD: Idiopathic hypercalcemia and supravulvular aortic stenosis. Documentation of a New Syndrome. *New Engl. J Med.* 271: 117, 1964.
- 27.- Friedman WF, Roerts WC: Vit D and supravulvular aortic stenosis syndrome: The transpalcental effects of Vit D on the aorta of the rabbit. *Circulation* 34: 77, 1966.
- 28.- Friedman WF, Mills LF: The relationship between Vit D and the Craniofacial and dental anomalies of the supravulvular aortic stenosis syndrome. *Pediatrics* 43: 12, 1969.

- 29.- Friedman WF, Kirkpatrick SE: Congenital aortic stenosis, valvular discrete subvalvular, idiopathic hypertrophic subaortic, and supra- valvular. En Moss AJ, Adams FH (Eds). Heart disease in Infants, Children and Adolescents. Williams & Wilkins, Baltimore, 1977.
- 30.- Friedman WF: Congenital aortic valve disease: natural history, indications and results of surgery, In Goldberg H, Morse D (eds): Important Topics in Congenital, valvular and coronary artery disease. Futura publishing, New York 1975.
- 31.- Braverman IB, Gibson S: The outlook for children with congenital aortic stenosis . Am. Heart J 53: 487, 1957.
- 32.- Downing DF: Congenital aortic stenosis. Clinical aspects and surgical treatment. Circulation 14: 188, 1956.
- 33.- Marquis RM, Logan A: Congenital aortic stenosis and its surgical treatment. Br. Heart J 17: 373, 1955.
- 34.- Morrow AG, Goldblatt A, Braunwald E: Congenital aortic stenosis II. Surgical treatment and results of operation. Circulation 27: 426, 1963.
- 35.- Onglye PA, Nadas AS, Paul MH et al: Aortic stenosis in infants and children. Pediatrics 21: 207, 1958.
- 36.- Reynolds JL, Nadas AS, Rudolph AM et al: Critical congenital aortic stenosis with minimal electrocardiographic changes. N. Engl. J. Med. 262: 276, 1960.
- 37.- Lambert EC, Menon VA, Wagner HR et al: Sudden unexpected death from cardiovascular disease in children. A cooperative international study. Am J Cardiol 34: 89, 1974.

- 38.- Glew RH, Varghese PJ, Krovetz LJ et al: Sudden death in congenital aortic stenosis. *Am Heart J* 78: 615, 1969.
- 39.- Friedman WF, Pappelbaun SJ: Indications for hemodynamic evaluation and surgery in congenital aortic stenosis. *Pediatr. Clin. North Amer.* 18: 1207, 1971.
- 40.- Peckham GB, Keith JD, Evans JR: Congenital aortic stenosis: Some observations on the natural history and clinical assessment. *Can. Med Assoc. J.* 91: 639, 1964.
- 41.- Doyle EF, Arumugham P, Lara E et al: sudden death in young patients with congenital aortic stenosis. *Pediatrics*, 53: 481, 1974.
- 42.- Ross J Jr, Braunwald E: Aortic stenosis. *Circulation* 61 (Suppl V), 37: 61, 1968.
- 43.- Frank S, Johnson A, Ross J Jr: Natural history of valvular aortic stenosis. *Br. Heart J.* 35: 41, 1963.
- 44.- Gersony WM, Hayes CJ: Bacterial endocarditis in patients with pulmonary stenosis, aortic stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 56 (Suppl. I) 184, 1977.
- 45.- Braunwald E, Goldblatt A, Aygen MM, Rockoff SD, Morrwo AG: Congenital aortic stenosis I. Clinical and hemodinamic findings in 100 patients. *Circulation* 27: 426, 1963.
- 46.- Logan WFWE, Jones EW: Familial supra-avalvular aortic stenosis. *Br. Heart J.* 27: 547, 1965.
- 47.- Underhill WL, Tredway JB, D'Angelo GJ, Baay FEW: Familial supra-avalvular aortic stenosis: comments on the mechanisms of angina pectoris. *Amer J Cardiol* 27: 560, 1971.

- 48.- Johnson AM: Aortic stenosis, sudden death and the left ventricular baroreceptors. Brit Heart J.33: 1, 1971.
- 49.- Gamboa R, Hugenholtz PG, Nadas AS: Comparison of electrocardiograms and vectocardiograms in congenital aortic stenosis. Br. Heart J. 27: 344, 1965.
- 50.- Bergeron J, Abelmann WH, Milan HV, Ellis LB: Aortic stenosis. Clinical manifestations and course of the disease. Arch Internal Medicine. 94: 911, 1954.
- 51.- Marvin HM, Sullivan AG: Clinical observations upon syncope and sudden death in relation to aortic stenosis. Am Heart J. 10: 705, 1935.
- 52.- Hugenholtz PG, Lees MM, Nadas AS: The scalar electrocardiogram vectocardiogram, and exercise electrocardiogram in assessment of congenital aortic stenosis. Circulation 26: 79, 1962.
- 53.- Burch GE, De Pasquale NP: Electrocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. Philadelphia. Lea & Febiger, 1967.
- 54.- Rodríguez M, Sodí Pallares D: Estenosis aortica, estudio electrocardiográfico. Arch Inst Cardiol Mex. 21: 1, 1951.
- 55.- Cabrera E, Gaxiola A: A critical re-evaluation of systolic and diastolic Overloading Patterns. Progress in Card. Disease. Vol 2, No. 3, 219, 1959.
- 56.- Sokolow M, Lyon FP: The ventricular complex in left ventricular hypertrophy as obtained by unipolar precordial and limb leads. Am Heart J 38: 273, 1949.
- 57.- Sodí Pallares, Medrano GA, Bisteni A, Ponce de Leon: Electrocardiografía clínica. Analisis deductivo. Ediciones del Instituto Nacional de Cardiología de México 1968.

- 58.- Warner HR, Weidman WH, Ellison RC et col: Indirect assessment of severity in aortic stenosis. Sup. I. Circulation 56: No. 2, August 1977.
- 59.- Halloran KH: Telemetered exercise electrocardiogram in congenital aortic stenosis. Pediatrics 47: 31, 1971.
- 60.- Whitmer JT, James F, Kaplon S, Schawartz DC, Knight MJS: Exercise testing in children before and after surgical treatment of aortic stenosis. Circulation 63: 254, 1981.
- 61.- Bicoff JP, Thompson W, Arbeiter HI, Weinberg M Jr, Augustsson MH: Severe aortic stenosis in infancy: J Pediat 63: 161, 1963.
- 62.- Elliott LP, Schiebler GL: X ray diagnosis of congenital heart disease. Springfield Ill. Charles C. Thomas 1968.
- 63.- Rockoff SD, Levine ND, Austin WG: Roentgenographic clues to the cardiac hemodynamics of aortic stenosis. Radiology 83: 58, 1964.
- 64.- Bristow JD: Recognition of left ventricular outflow obstruction! Circulation 31: 600, 1965.
- 65.- Wooley CF, Hosier DM, Booth RW, Molnar W, Sirak HD, Ryan JM: Supraválvular aortic stenosis. Amer. J. Medicine. 31: 717, 1961.
- 66.- Neufield HN, Wagenvoort CA, Ongley PA, Edwards JE: Hypoplasia of ascending aorta. Amer J Card. 10: 746, 1962.
- 67.- Burry AF: Supraaortic stenosis associated with Marfan's syndrome. Brit. Heart J. 20: 143, 1958.
- 68.- Hastreiter AR, Oshima M, Miller RA, Lev M, Paul MH: Congenital aortic stenosis syndrome in infancy. Circulation 27: 1084, 1963.