



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**ESTENOSIS SUBVALVULAR AÓRTICA.
EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

**DRA. LOURDES VALERIA LÓPEZ IZQUIERDO
DIRECTOR DE TESIS: DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA**



Ciudad de México, Febrero 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

HOJA DE FIRMAS

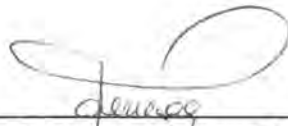
Dra. Rebeca Gómez Chico Velasco

Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dr. Julio Roberto Erdmenger Orellana

Jefe del Departamento de Cardiología y director de tesis
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dra. Gabriela Tercero Quintanilla

Tutor metodológico
Departamento de investigación
Hospital Infantil de México Federico Gómez

DEDICATORIA

A mi esposo Goethe y a mis padres José y Mariana, que de forma incondicional me apoyan en este camino y por inculcarme que no hay límites en los sueños.

Valeria

ÍNDICE

	Pág.
DEDICATORIA	1
ÍNDICE	2
RESUMEN.....	3
INTRODUCCIÓN.....	4
ANTECEDENTES.....	5
MARCO TEÓRICO	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	14
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	15
JUSTIFICACIÓN.....	15
OBJETIVOS	15
HIPÓTESIS	16
MÉTODOS	17
Lugar.....	17
Diseño del estudio.....	17
Población	17
Criterios de inclusión	17
Criterios de exclusión	17
Matriz de definición y operacionalización de variables	18
Instrumento	21
Procedimiento	21
Análisis de los datos.....	21
Principios Bioéticos	21
RESULTADOS	22
DISCUSIÓN.....	32
CONCLUSIONES	39
LIMITACIONES AL ESTUDIO	40
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	41
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	42

RESUMEN

ESTENOSIS SUBVALVULAR AÓRTICA. EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Antecedente.- La estenosis subaórtica (ESA) representa del 8–20% de las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI). 8–31% requieren reintervención por recurrencia (gradiente pico >30mmHg).

Objetivo.- El objetivo principal es describir los resultados clínicos y quirúrgicos obtenidos en los pacientes sometidos a cirugía, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

Material y Método.- Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal en 38 pacientes operados por ESA en el período enero 2006 a diciembre 2016. Se identificaron variables clínicas, quirúrgicas y ecocardiográficas de los pacientes intervenidos.

Resultados.- Predomina sexo masculino 22 (57,9%), mediana de edad al diagnóstico 4.5 años y a la cirugía 9.5 años. 16 (42,1%) asintomáticos, Aorta bivalva en 11 (28,9%). 31 con tipo rodete y 7 con membrana (81.6 vs 18.4%). 29 (76,3%) con una a cuatro anomalías asociadas Se realizó: solo resección rodete en 11 (28,9%) y resección rodete más otro procedimiento en 20 (52,6%), Previo a la cirugía las medianas: gradiente (gte) pico 87 mmHg, postcirugía: gte pico 34mmHg. Insuficiencia aórtica precirugía en 24 (63,2%) y postcirugía 34 (89,5%), Recurrencia inmediata a la cirugía en 9 (23,7%) y tardía (24-46 meses) en 3 (7,9%). Complicaciones postcirugía en 23 (62.2%). De los factores para recurrencia no se encontró diferencia estadísticamente significativas en el sexo, edad al diagnóstico, morfología de la aorta, morfología de la ESA, distancia entre la ESA y válvula aórtica, anomalías cardíacas asociadas, cirugías previas, tipo de cirugía realizada, gradientes prequirúrgicos pico y medio por el TSVI y la insuficiencia aórtica pre y posquirúrgica. Sin embargo, al relacionar con la edad a la cirugía existe diferencia significativa (p 0.036, RR=4.800, IC_{95%} 1.043 – 22.1)

Conclusiones.- La ESA es una enfermedad progresiva en la edad pediátrica, todos requieren manejo quirúrgico y en general los resultados y la sobrevida son adecuados, aquellos con edad temprana a la cirugía muestran mayor riesgo de recurrencia en el seguimiento. La insuficiencia valvular aórtica inevitablemente es una consecuencia fisiopatológica de la enfermedad

Palabras clave: subvalvular, subaórtica, cardiopatías congénitas

INTRODUCCIÓN

La Estenosis Subvalvular Áortica (ESA) en la edad pediátrica tiene un curso progresivo. La etiología aún no está clara, existen teorías sobre los sustratos que contribuyen a su formación como el flujo turbulento en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) y las variantes anatómicas como son los defectos de la válvula aórtica, mala alineación septal, desviación o protrusión del septo interventricular, anillo aórtico hipoplásico, alteraciones en el ángulo aorto-septal y en la continuidad mitro-aórtica y anomalías en la válvula mitral. Representa hasta el 20% de los casos de obstrucción en el TSVI. Aunque a menudo se presenta como una membrana puede ser con morfología tipo rodete o túnel fibroso siendo éste último el que genera mayores gradientes obstructivos. En general los pacientes suelen estar asintomáticos. La resección quirúrgica está indicada en todos los casos y según las guías de la ACC/AHA está indicado con gradientes pico por el TSVI ≥ 50 mmHg o menores si existe insuficiencia aórtica severa o disfunción sistólica ventricular izquierda, a pesar de ello aún no se ha determinado la edad idónea para la cirugía existiendo aún controversias. En la mayoría de los estudios publicados se han planteado los factores de riesgo para la recurrencia y reoperación tales como la morfología de la ESA, el sexo, la edad temprana al diagnóstico y a la cirugía, la distancia corta entre la ESA y la válvula aórtica, los gradientes elevados en el TSVI y las anomalías asociadas. La insuficiencia aórtica es la principal complicación. En general es una patología de baja mortalidad operatoria.

ANTECEDENTES

La ESA se considera una lesión adquirida en la edad pediátrica, de carácter progresivo con incrementos no sólo en los gradientes de obstrucción por el TSVI sino en las lesiones secundarias a ésta que sin intervención ocasiona hipertrofia ventricular izquierda, disfunción ventricular, arritmias, endocarditis bacteriana y daño en la válvula aórtica causando en la mayoría de los casos cierto grado de insuficiencia.

La cirugía temprana es controvertida existiendo divergencias en los resultados, se ha planteado que disminuye las reoperaciones, recurrencias, el daño a la válvula aórtica y la endocarditis bacteriana, tal es así que algunos autores recomiendan la cirugía temprana sin importar el gradiente.

Las tasas de reoperación y recurrencia varían entre las series publicadas, así como su relación con determinados factores de riesgo para su aparición señalando la importancia de los gradientes por el TSVI, la insuficiencia aórtica y la distancia entre la ESA y la válvula aórtica como determinantes pronósticos en estos pacientes¹.

El presente estudio revisó los casos de los pacientes sometidos a cirugía por ESA, para determinar no sólo las características de los pacientes sino cuántos de ellos presentan insuficiencia aórtica y que factores influyen en la recurrencia.

MARCO TEÓRICO

ESTENOSIS SUBVALVULAR AÓRTICA

La obstrucción congénita del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) comprende un grupo heterogéneo de trastornos, pudiendo ocurrir obstrucción por debajo, por encima o al nivel de la válvula aórtica^{2,3}.

Epidemiología

La Estenosis Valvular Aórtica o estenosis subaórtica (ESA) constituye el tipo más común de obstrucción congénita del TSVI, representando el 80-85% de los casos. El segundo tipo más común de obstrucción del TSVI en niños es la Estenosis Subvalvular Aórtica (ESA), que representa aproximadamente el 10-15% del total de casos. Es más común en los varones, con una proporción de 2.5:1. En el Instituto Ignacio Chávez en estudios publicados representa hasta el 20% de las obstrucciones en el TSVI²⁻⁶.

Patología y clasificación

La ESA es de naturaleza polimórfica. Los diferentes tipos de estenosis subaórtica rara vez están presentes en la infancia y con frecuencia se consideran condiciones adquiridas. De acuerdo a sus características anatómicas se ha dividido en membranosa, fibrosa o fibromuscular y tuneliforme¹⁻⁶.

La forma más común, es la estenosis subaórtica membranosa (70-80% de los casos) caracterizada por una membrana fibrosa fina proximal a la válvula aórtica. La membrana es generalmente muy delgada (1 a 2 mm), ubicada a varios milímetros de la válvula aórtica, es circunferencial y en ocasiones incluye fijaciones a la valva anterior de la válvula mitral^{2,7}.

El segundo tipo más común de estenosis subaórtica implica un rodete o cresta fibromuscular, grueso, frecuentemente ubicado inferior a la válvula aórtica, que tiene una situación anatómica más alejada de la válvula aórtica, hasta 3 mm por debajo de ésta, el rodete tiene un grosor de 2 -3 mm y es más prominente en sentido anterior y lateral que en sentido posterior en el ángulo aortomitral^{2,3}.

El extremo más severo de la enfermedad es la estenosis subaórtica tipo túnel, caracterizada por hipertrofia muscular y estrechamiento del TSVI que se extiende por varios centímetros por debajo de la válvula. Esta obstrucción tipo de túnel puede presentarse de novo pero también está asociada a pacientes que han sido sometidos a cirugía cardiaca congénita previa por ejemplo en patologías como doble vía de salida del ventrículo derecho (DVSVD), arco aórtico interrumpido o con complejo de Shone^{2,4}.

Si bien la patogénesis de la ESA es poco comprendida, hay evidencia de que ciertos sustratos anatómicos crean patrones anormales de flujo en el TSVI que conducen al daño endotelial, proliferación celular y depósito de colágeno dando lugar a la formación de la membrana fibrosa, cresta o túnel². De hecho, se han observado anomalías en el TSVI, tales como separación mitral-aórtica más amplia, ángulo aortoseptal más pronunciado sobre todo en niños con defecto del septo ventricular o coartación de la aorta, que posteriormente desarrollarán estenosis subaórtica⁸⁻¹⁰.

Otras etiologías que se han implicado en la obstrucción subaórtica incluyen inserciones anómalas de las cuerdas de la válvula mitral o tejido valvular auriculoventricular accesorio (en relación a presencia de hendidura mitral o a defecto septal atrioventricular completo), deformidad de cuello ganso presente en canal atrioventricular, mala alineación posterior del septo infundibular e hipertrofia septal asimétrica de la cardiomiopatía hipertrófica^{2,4}.

Un hallazgo asociado importante es la insuficiencia aórtica, presente hasta en un 70% de los casos. Si bien en algunos casos se relaciona con intervención quirúrgica o intervencionista previa, también puede desarrollarse en pacientes con estenosis subvalvular discreta y aislada. En estos casos, es secundaria al daño valvular ocasionado por la exposición prolongada al jet de alta velocidad causado por la estenosis subvalvular^{2,5}.

Las malformaciones cardiacas asociadas son frecuentes, siendo ellas: la comunicación interventricular (CIV) en el 65% de los casos, coartación de la aorta (CoAo) en 6 - 20% y válvula aórtica bicúspide en el 10- 25%^{4,5,7}.

ESA y CoAo se acompañan en ocasiones con membrana supraavicular mitral, válvula mitral en paracaídas constituyendo el llamado complejo de Shone⁵.

Fisiopatología

En general la fisiopatología es la misma si la estenosis está por encima, por debajo o al nivel de la válvula aórtica³.

La obstrucción a nivel del TSVI da como resultado un aumento de la presión sistólica ventricular izquierda y el estrés de la pared, en respuesta a esto, los cardiomiocitos del ventrículo izquierdo (VI) comienzan a hipertrofiarse^{2,3}.

El primer efecto fisiológico negativo de la hipertrofia ventricular es la disminución de la relajación ventricular, con la consiguiente reducción del llenado ventricular en la diástole temprana. Si la hipertrofia continúa, está cada vez más acompañada de fibrosis miocárdica, proceso mediado por las vías renina-angiotensina-aldosterona y TGF- β . Con el tiempo, la pérdida progresiva de los cardiomiocitos y la sustitución de éstos por colágeno ocasiona el deterioro continuo de la función sistólica y diastólica y el eventual desarrollo de insuficiencia cardíaca².

Otro factor que contribuye a la disfunción miocárdica es el desarrollo de la isquemia subendocárdica. En el corazón normal, el aumento de la demanda de oxígeno miocárdico puede ser satisfecha por el aumento del flujo sanguíneo coronario y la entrega de oxígeno a través de la vasodilatación coronaria. En pacientes con estenosis severa, las arterias coronarias están dilatadas casi al máximo, con poca capacidad para una vasodilatación adicional, lo que se traduce en una mínima reserva de flujo coronario².

Diagnóstico

Manifestaciones clínicas:

Son similares a las de la estenosis valvular, presentando en forma gradual y evolutiva, disnea de esfuerzo, mareos, dolor precordial y síncope^{2,4,11}.

Las manifestaciones clínicas dependen del gradiente de obstrucción; así gradientes superiores a 60 mmHg presentan disnea de medianos y pequeños esfuerzos, gradientes mayores a 80 mmHg presentan lipotimias y angina de pecho; sin embargo, existen casos asintomáticos^{3,6,11}.

Exploración física:

Depende igual de los gradientes, los pulsos serán normales con estenosis ligeras a moderadas y disminuidos con estenosis importantes. Se palpa frémito en la base del precordio y en el hueco supraesternal y puede haber impulso sistólico del ventrículo izquierdo³.

A la auscultación el primer ruido es normal, seguido de un soplo sistólico de carácter expulsivo que no viene precedido de chasquido protosistólico a menos que exista aorta bivalva asociada. El soplo tiene mejor intensidad en el borde esternal izquierdo y se irradia al hueco supraesternal y vasos del cuello. El segundo ruido es normal, a menos que la obstrucción sea importante y determine un desdoblamiento paradójico. Si existe insuficiencia aórtica se escuchará un soplo diastólico^{3,4,11}.

Radiografía de tórax:

Suele ser normal, cuando existe cardiomegalia ésta no es importante y no hay dilatación de la aorta ascendente y de existir es por aorta bivalva o porque la membrana está tan próxima a la válvula que tiene una función similar a la obstrucción valvular, lo que provoca dilatación postestenótica. En los casos severos se encuentra dilatación del ventrículo

izquierdo y si existe falla ventricular se observará datos de hipertensión venocapilar pulmonar^{2,3}.

Electrocardiograma:

Habitualmente es normal, puede existir hipertrofia variable del ventrículo izquierdo con o sin cambios en la onda T y segmento ST que puede asociarse a bloqueo de la rama izquierda del Haz de His^{3,4,11}.

Ecocardiograma:

Método de diagnóstico para determinar características de la estenosis subvalvular así como su grado de repercusión hemodinámica sobre la válvula aórtica^{3,4,11}.

En modo M se aprecia:

- El cierre mesosistólico de la válvula aórtica ocasionado por la turbulencia causada por la obstrucción subaórtica que crea una zona de baja presión que produce la tendencia al cierre en sístole de las sigmoideas aórticas³.
- Vibraciones sistólicas gruesas de la válvula ocasionada por el flujo turbulento que choca con las sigmoideas durante la sístole³.
- Disminución de la distancia mitroseptal en la vía de salida del VI³.

Si el estrechamiento de la vía de salida es del tipo tuneliforme, es frecuente encontrar movimiento anterior de la valva anterior de la mitral. En los casos en los que la obstrucción es importante el modo M muestra la hipertrofia de la masa ventricular izquierda³.

La modalidad bidimensional en los cortes paraesternal y apical del eje largo, muestra el sitio y el tipo de obstrucción. El anillo fibroso se identifica como un eco delgado y lineal en el TSVI. En los casos de membrana si ésta está muy cerca del anillo valvular puede ser difícil diferenciar sus ecos de los de una válvula gruesa³.

En los casos de estenosis tuneliforme desde el corte para esternal eje largo se distingue una vía de salida estrecha y alargada en forma difusa, acompañada de hipertrofia concéntrica del ventrículo y disminución de las dimensiones de la cavidad ventricular³.

El ecocardiograma permite buscar los defectos asociados como CIV, aorta bivalva, CoAo y PCA^{2,3,7}.

El Doppler permite localizar la obstrucción como un mosaico producido por la turbulencia del flujo en la sístole por debajo de la válvula aórtica. Permite determinar el gradiente máximo a través de la membrana y este dato se puede valorar mejor cuanto más alejada esté la obstrucción de la válvula. La valoración se complica cuando existe CIV que actúa como vía de escape de presión del ventrículo izquierdo al derecho infravalorando el gradiente^{3,4,11}. Durante la diástole permite identificar el grado de insuficiencia de la válvula.

Cateterismo cardíaco:

Indicado cuando existen defectos asociados no definidos por el ecocardiaco. El acceso arterial retrógrado permite el estudio del infundíbulo del VI. Al tomar las presiones de retiro se encontrarán diferentes mediciones de presión por el gradiente entre el VI y su salida; y, otro por la presión sistólica en la aorta ascendente. El angiocardiograma del VI muestra un defecto de llenado que se forma por la membrana, inmediatamente por debajo de la válvula aórtica. Las posiciones oblicua derecha anterior o axial facilitan la identificación de la obstrucción subvalvular y al mismo tiempo permite analizar las características de la válvula mitral³.

Si la estenosis es de tipo fibromuscular se observa una estrechez más difusa en el infundíbulo del VI situada en una zona más alejada de las sigmoideas aórticas. La aortografía está indicada para la valoración de la insuficiencia aórtica³.

Hoy en día la tomografía helicoidal y la resonancia magnética nuclear han ido sustituyendo al estudio hemodinámico.

Tratamiento

La angioplastia con balón no está indicada en ésta patología y se ha utilizado como rescate como puente a la cirugía en casos de falla cardíaca severa descompensada³.

El momento de la cirugía sigue siendo un tema de disputa, existen variaciones en la práctica con el fin de impedir la progresión de la obstrucción, daño valvular aórtico y la endocarditis bacteriana¹.

Según la guía ACC/AHA 2008 para el manejo de adultos con ESA establece los gradientes con los que se debería recomendar cirugía¹²:

Clase I:

- Pacientes con un gradiente máximo de 50 mmHg o un gradiente medio de 30 mmHg medido por ecocardiografía. (Nivel de evidencia: C)
- Gradiente máximo < 50 mmHg o medio <30 mmHg con insuficiencia aórtica progresiva y una dimensión del diámetro sistólico final del VI de 50 mm o una Fracción de expulsión del VI (FEVI) < 55%. (Nivel de evidencia: C)

Clase IIb:

- Puede considerarse en pacientes con un gradiente medio de 30 mm Hg, pero un seguimiento cuidadoso es necesario para detectar la progresión de estenosis o insuficiencia aórtica. (Nivel de evidencia: C)
- Puede ser considerada con gradiente máximo < 50 mmHg o medio < 30 mmHg si existe hipertrofia del VI (Nivel de de evidencia: C) o cuando se planea embarazo (Nivel de evidencia: C) o cuando el paciente planea participar en deportes competitivos (Nivel de evidencia: C)

Clase III

- No se recomienda la intervención quirúrgica para prevenir la insuficiencia aórtica si el paciente tiene obstrucción trivial del TSVI o insuficiencia aórtica trivial o leve. (Nivel de evidencia: C)

El tratamiento quirúrgico se realiza a través de aortotomía y una vez retraídas las valvas aórticas se realiza una incisión vertical en la ESA y en el músculo subyacente, la profundidad de dicho corte depende del grosor del septum. Se debe recordar que siempre hay un componente muscular implicado que debe ser resecado por lo que se ha asociado miectomía a la técnica cuidando no lesionar el Has de His^{2,7,13}. Si la válvula aórtica está alterada y si ésta debe ser cambiada se recomienda la prótesis mecánica³.

En la forma tuneliforme con obstrucción difusa y longitudinal, la propuesta es la aortoventriculoplastia (operación de Konno-Rastan) donde se reseca y amplía el TSVI incluso con la colocación de parches de material sintético y la sustitución de la válvula aórtica por una prótesis²⁻⁴.

Seguimiento

Los resultados postoperatorios muestran una mortalidad baja $\leq 5\%$, cuando la técnica es la aortoventriculoplastia la mortalidad es del 5-19%. La muerte temprana o tardía está relacionada con una gradiente residual mayor de 20 mmHg, el tipo de obstrucción y la técnica quirúrgica empleada, la reoperación y la endocarditis bacteriana³.

Se han descrito como complicaciones postoperatorias, siendo las frecuentes: lesiones en la válvula aórtica o mitral, bloqueo cardíaco, CIV accidental. Recurrencias en la obstrucción se encuentran hasta en un 55% de los casos y un 15-20% de los pacientes requieren reoperación para retirar la ESA nuevamente formada^{3,11,14}. Destacan entre los factores predictivos de riesgo para reoperación o recurrencia: distancia menor a 6 mm entre el plano valvular y el rodete, edades tempranas en que se tiene que realizar la resección, gradientes pico ≥ 60 mmHg, complejidad en la obstrucción subaórtica como en el complejo de Shone^{6,15,16,17}.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La estenosis subaórtica representa del 8–20% de todas las formas de obstrucción al TSVI. Del 45-65% de los casos tienen lesiones asociadas como CIV, CoAo, canal atrioventricular, válvula aórtica bicúspide y estenosis valvular aórtica. Para algunos autores se considera que es una lesión adquirida dado que raramente se encuentra en el periodo neonatal o durante la infancia^{2,5-7,13,18,19}.

Si no es tratada ocasiona progresivamente hipertrofia y disfunción ventricular izquierda, arritmias, endocarditis, así como distorsión a nivel de la válvula aórtica dejando como consecuencia insuficiencia aórtica (40–80%)^{5,15,13}.

El tratamiento quirúrgico es la opción terapéutica, sin embargo se ha reportado que hasta 8–31% de los pacientes requieren reintervención por recurrencias de ESA o por recambios valvulares aórticos⁵.

Se ha analizado los factores que influyen en éstas reintervenciones relacionando los gradientes de obstrucción elevados en el TSVI previos a la cirugía y posteriores a ella, anillos valvulares pequeños, edad temprana al diagnóstico y a la cirugía, estenosis valvular aórtica asociada y las distancias estrechas entre la estenosis subaórtica y la válvula aórtica ocasionando daño valvular e insuficiencia^{1,5,13,15,20-22}.

Experiencias locales en otros centros de México han encontrado que gradientes sobre 60 nmmHg previos a la cirugía se han relacionado con mayores complicaciones. Basado en esto es importante identificar los factores asociados así como conocer las características de los niños previos a la cirugía para prevenir complicaciones futuras.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la evolución y las características de los pacientes sometidos a cirugía por estenosis subvalvular aórtica, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

JUSTIFICACIÓN

En los últimos años, se ha dado importancia a los factores asociados que intervienen en la recurrencia de la estenosis subaórtica o en la insuficiencia valvular aórtica secundaria, motivos por los que muchos pacientes son reintervenidos aumentando la morbilidad y costos a los servicios de salud.

En diferentes estudios nacionales e internacionales se han analizado factores como la edad a la cirugía, gradientes elevados de estenosis previo a la intervención, relación de distancia de la estenosis subvalvular y la válvula aórtica, encontrando resultados diversos.

Esta tesis pretende demostrar la experiencia a nivel local en el Hospital Infantil de México Federico Gómez dado que no se cuenta con un estudio donde se analice el manejo y seguimiento de estos pacientes, para así, describir si los factores que se han propuesto como de riesgo se comportan de igual forma y proponer directrices en la terapéutica futura.

OBJETIVOS

Objetivo general:

Describir los resultados clínicos y quirúrgicos obtenidos en los pacientes sometidos a cirugía por estenosis subvalvular aórtica, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Objetivos Secundarios:

1. Identificar las características clínicas, quirúrgicas y ecocardiográficas de los pacientes intervenidos.

2. Describir los factores de asociados de recurrencia.
3. Describir la frecuencia de los pacientes que desarrollaron insuficiencia aórtica postquirúrgica.

HIPÓTESIS

Los resultados clínicos y quirúrgicos obtenidos en los pacientes sometidos a cirugía por estenosis subaórtica, en el Hospital Infantil de México Federico Gómez son iguales a los expuestos en la literatura internacional.

MÉTODOS

Lugar

Hospital Infantil de México Federico Gómez que es una Institución de tercer nivel de atención dependiente de la Secretaría de Salud.

Diseño del estudio

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

Población

Pacientes intervenidos quirúrgicamente en el Hospital Infantil de México Federico Gómez por Estenosis Subvalvular Aórtica en el período de enero 2006 hasta diciembre 2016.

Criterios de inclusión

Los criterios utilizados fueron:

1. Pacientes de 0-18 años de ambos sexos.
2. Sometidos a cirugía en el Hospital Infantil de México Federico Gómez por Estenosis Subvalvular registrados en los servicios de Cardiología y Cardiovascular.
3. Pacientes con otras malformaciones cardíacas congénitas asociadas.

Criterios de exclusión

Los criterios utilizados fueron:

1. Pacientes con expediente clínico incompleto para los fines del estudio.

Matriz de definición y operacionalización de variables

Variables independientes:

Variable	Definición	Tipo de variable	Escala
Sexo	Condición fenotípica, masculina o femenina.	Cualitativa, nominal	Femenino Masculino
Sintomatología	Síntomas referidos por el paciente y que son atribuidos a la enfermedad	Cualitativa, nominal	Asintomático, síncope, dolor precordial, disnea, otros
Morfología de la aorta	Detalle anatómico de la válvula áortica	Cualitativa, nominal	Bivalva, trivalva
Morfología de Estenosis Subvalvular Aórtica	Alteración anatómica cardíaca determinada por ecocardiograma	Cualitativa, nominal	Tipo membrana, rodete o túnel
Distancia entre ESA y válvula aórtica	Distancia medida en milímetros desde la válvula aórtica y la zona de estenosis subvalvular. Dato obtenido por ecocardiografía en sístole en el eje paraesternal largo o medida en el transoperatorio	Cualitativa, nominal	> 7mm < 7mm
Anomalías cardíacas asociadas	Alteración anatómica cardíaca determinada por ecocardiograma	Cualitativa, nominal	Presencia o ausencia de: CIV, CoAo, válvula aórtica bicúspide, estenosis o insuficiencia valvular aórtica, complejo de Shone, valvulopatía mitral, otros

Variable	Definición	Tipo de variable	Escala
Cirugías previas	Cirugías previas por alguna otra anomalía cardíaca	Cualitativa, nominal	Tipo de cirugía
Edad al diagnóstico	Tiempo en años que transcurre desde el nacimiento hasta el diagnóstico de la enfermedad	Cuantitativa, discreta	Número de años
Edad a la cirugía	Tiempo en años que transcurre desde el nacimiento hasta la cirugía	Cuantitativa, discreta	Número de años
Gradiente pico (máximo) y medio a nivel del TSVI (pre y post cirugía)	Gradiente pico (máximo) y medio en mmHg medido por ecocardiografía Doppler en región de la ESA, previo y posterior a cirugía	Cuantitativa, continua	Valor en mmHg
FEVI	Fracción de eyección del ventrículo izquierdo, determinada por ecocardiograma (modo biplanar o modo M)	Cualitativa, ordinal	Valor en porcentaje
Tiempo de circulación extracorpórea (CEC)	Mediana del tiempo de duración de la CEC	Cuantitativa, discreta	Minutos
Tiempo de Pinzamiento Aórtico (Pao)	Mediana del tiempo de la duración del PAo	Cuantitativa, discreta	Minutos
Tipo de cirugía	Técnica quirúrgica utilizada en el procedimiento	Cualitativa, nominal	Resección de ESA, miectomía, recambio valvular aórtico, otros
Insuficiencia valvular aórtica (pre y post cirugía)	Grado de regurgitación a través de la válvula aórtica, previo y posterior a cirugía	Cualitativa, ordinal	Ninguna, trivial, leve, moderada, severa

Variables dependientes :

Variable	Definición	Tipo de variable	Escala
Recurrencia	Gradiente pico residual mas de 30mmHg luego de la intervención quirúrgica y que se observa en el seguimiento de los pacientes	Cuantitativa, continua	Valor en mmHg
Tiempo a la Recurrencia	Tiempo transcurrido desde la cirugía al momento de diagnóstico de la recurrencia	Cuantitativa, continua	Valor en meses
Reoperación	Necesidad de reintervención quirúrgica inmediatamente a la cirugía o en el seguimiento sea por complicaciones o por recurrencia	Cualitativa, nominal	Tipo de cirugía
Complicaciones postquirúrgicas	Condiciones clínicas o quirúrgicas derivadas por el procedimiento quirúrgico	Cualitativa, nominal	Ninguna, lesión en válvula aórtica o mitral, CIV accidental, sangrado, tórax abierto, arritmias, Bloqueo AV completo, endocarditis, necesidad de trasplante cardíaco, otros
Condición al egreso	Se refiere a la estado del paciente al egreso	Cualitativa, nominal	Vivo Muerto

Instrumento

La información se obtendrá a través de un formulario de recolección de datos electrónico elaborado en Excel por la autora.

Procedimiento

- 1) De los expedientes clínicos de los pacientes que fueron sometidos a cirugía por ESA se recolectaron las variables clínicas, ecocardiográficas y del procedimiento quirúrgico a estudiarse.
- 2) Posteriormente estas variables se ingresaron en una base de datos del Paquete Estadístico para las Ciencias Sociales (SPSS®, versión 20.0) y se realizó el análisis estadístico respectivo.

Análisis de los datos

De las variables del estudio se realizó una estadística descriptiva por medio de las frecuencias, medidas de tendencia central y de dispersión correspondientes e inferencial. Para describir la asociación entre las variables se utilizaron pruebas de correlación. Se tomó como valor de $p < 0.05$ para el cálculo de la significancia estadística.

Principios Bioéticos

Este estudio al ser retrospectivo y por tanto al no realizarse ninguna intervención sobre las variables fisiológicas, psicológicas o sociales de los pacientes, se lo cataloga como una investigación sin riesgo en la que no fue necesario solicitar el asentimiento y consentimiento informado de participación de los sujetos o sus padres.

RESULTADOS

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez se realizaron 47 cirugías por ESA durante el periodo de enero 2006 a diciembre 2016, acorde a los criterios de inclusión y exclusión se incluyeron a este estudio 38 individuos.

Predomina el sexo masculino con 22 pacientes (57.9%). De los síntomas al diagnóstico, 16 pacientes (42,1%) se presentaron asintomáticos, siguiendo en frecuencia 13 presentaron disnea (34,2%). La morfología de la aorta predominante fue la trivalva en 27 pacientes (71,1%). Respecto a la morfología de la estenosis subvalvular, el tipo rodete fue el más frecuente con 31 pacientes (81,6%) y la distancia entre la estenosis subvalvular y la válvula aórtica se presentó a menos de 7 mm de la válvula en 28 pacientes (73,7%). 11 (28,9%) tuvieron alguna cirugía previa, véase la tabla 1.

Tabla N° 1. Características clínicas y ecocardiográficas de los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica en el HIM Federico Gómez. México, 2006-2016

		Frecuencia	Porcentaje
Sexo	Masculino	22	57,9
	Femenino	16	42,1
	Total	38	100,0
Síntomas	Disnea	13	34,2
	Asintomáticos	16	42,1
	Dolor precordial	1	2,6
	Síncope	4	10,5
	Palpitaciones	1	2,6
	Insuficiencia cardíaca	3	7,9
	Total	38	100,0
Morfología de la aorta	Bivalva	11	28,9
	Trivalva	27	71,1
	Total	38	100,0
Morfología de Estenosis Subaórtica	Rodete	31	81,6
	Membrana	7	18,4
	Total	38	100,0
Distancia	No dato	9	23,7
	1-6 mm	28	73,7
	7-9mm	1	2,6
	Total	38	100,0
Anomalías cardiacas asociadas	No	9	23,7
	Si	29	76,3
	Total	38	100,0
Cirugías previas	No	27	71,1
	Cierre PCA y CIV	1	2,6
	Ligadura PCA	4	10,5
	Coartectomía	3	7,9
	Cierre CIV	1	2,6
	Corrección DVSVD, plastia VT	1	2,6
	Coartectomía, cerclaje arteria pulmonar, ligadura PCA	1	2,6
	Total	38	100,0

La mediana de edad al diagnóstico fue de 54 meses (4.5 años) con rango 1m – 13 años y a la cirugía fue de 114 meses (9.5 años) con rango de 1 a 17años, véase la tabla 2.

Tabla N ° 2. Distribución de los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica en el HIM Federico Gómez acorde a la edad. México, 2006-2016

	Edad al diagnóstico	Edad a la cirugía
N	38	38
Mediana	54,00	114,00
Mínimo valor	1	12
Máximo valor	156	204

De los 38 pacientes, 29 (76,3%) presentaron de 1 a 4 anomalías cardíacas asociadas, véase la tabla 1. De las anomalías cardíacas asociadas destacan: doble lesión de la valvular aórtica 8 (12,5%), PCA 6 (9,4%), Insuficiencia mitral leve 6 (9,4%), Estenosis valvular aórtica 5 (7,8%), Ostium coronario único 4 (6,3%), CoAo 4 (6,3%), CIV 3 (4,7%), Insuficiencia mitral moderada 2 (3,1%), VCSI persistente 3 (3,1%)%, otras 15 (23,4%), véase la tabla 3.

Tabla N ° 3. Anomalías cardíacas asociadas de los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica en el HIM Federico Gómez. México, 2006-2016

Anomalía cardíaca asociada	Frecuencia	Porcentaje
Doble lesión de válvula aortica	8	12,5
PCA	6	9,4
Insuficiencia mitral leve	6	9,4
Estenosis valvular aórtica	5	7,8
Ostium coronario único	4	6,3
CoAo	4	6,3
CIV	3	4,7
Insuficiencia mitral moderada	2	3,1
VCSI persistente	2	3,1
Doble orificio mitral	1	1,6
Membrana supra valvular mitral	1	1,6
Perforación de valva anterior de la aorta	1	1,6
Valva no coronariana aórtica elongada	1	1,6
Dextrocardia, situs inversus	1	1,6
Arco aórtico derecho	1	1,6
Ventana aorto pulmonar	1	1,6
Estenosis supra valvular aórtica	1	1,6
Dilatación aorta ascendente	1	1,6
Heterotaxia poliesplenia (interrupción VCI)	1	1,6
Cerclaje de la arteria pulmonar	1	1,6
Miocardopatía hipertrófica	1	1,6
Tendón en orejuela izquierda	1	1,6
Foramen oval	1	1,6
Válvula mitral en paracaídas	1	1,6

Previo a la cirugía la mediana del gradiente pico en el TSVI fue de 87 mmHg (rango 33-159 mmHg) y del gradiente medio 50 mmHg (rango 18-98 mmHg). Posterior a la cirugía la mediana del gradiente pico en el TSVI fue de 34 mmHg (rango 7-88 mmHg) y del gradiente medio 19,5 mmHg (rango 1-50 mmHg). Con respecto a la FEVI la mediana previo a la cirugía fue de 71% (rango 40-91%) y posterior de 64% (rango 30-88%). La mediana del tiempo de circulación extracorpórea durante la cirugía fue de 70 minutos (rango 40-201 min) y de pinzamiento aórtico 42.5 minutos (rango 25-116 min), véase la tabla 4.

Tabla N ° 4. Características quirúrgicas de los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica en el HIM Federico Gómez. México, 2006-2016

	Gte pico pre	Gte medio pre	Gte pico post	Gte medio post	FEVI pre	FEVI post	CEC	PAO
N Válidos	31	38	37	38	32	29	38	38
Mediana	87	50	34	19.5	71	64	70	42.5
Mínimo	33	18	7	1	40	30	40	25
Máximo	159	98	88	50	91	88	201	116

Se realizó solo resección rodete en 11 pacientes (28,9%) y ésta más otro procedimiento en 20 (52,6%), solo resección de membrana en 3 (7,9%) y ésta más otro procedimiento en 4 (10,5%). De los otros procedimientos realizados destacan: plastía valvular aórtica 6 (15,8%), comisuroplastía aórtica 6 (15,8%), cierre de CIV 3 (7,9%), sustitución valvular aórtica 3 (7,9%), otros 6 (15,8%), véase la tabla 5.

Tabla N° 5, Cirugías realizadas en los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica en el HIM Federico Gómez, México, 2006-2016

Cirugía	Frecuencia	Porcentaje
Resección membrana	3	7,9
Resección membrana, ligadura PCA, cierre de CIV, anastomosis coronaria	1	2,6
Resección membrana, miectomía	1	2,6
Resección membrana, sustitución valvular aórtica	2	5,3
Resección rodete	11	28,9
Resección rodete, cierre de ventana aorto pulmonar	1	2,6
Resección rodete, plastía aorta ascendente	2	5,3
Resección rodete, cierre de CIV	1	2,6
Resección rodete, cierre de CIV, retiro de cerclaje	1	2,6
Resección rodete, comisuroplastía	6	15,8
Resección rodete, ligadura de PCA	1	2,6
Resección rodete, miectomía septal tipo Morrow, sustitución valvular aórtica mecánica	1	2,6
Resección rodete, plastía valvular aórtica	3	7,9
Resección rodete, plastía valvular mitral	1	2,6
Resección rodete, plastía valvular aórtica, ligadura PCA	3	7,9
Total	38	100,0

Presentaron insuficiencia aórtica previa a la cirugía 24 pacientes (63,2%) de los que la más frecuente fue la insuficiencia leve con 15 individuos (39,5%). Posterior a la cirugía presentaron 34 pacientes (89,5%) de los que la insuficiencia leve corresponde al 44,7% (n=17), recurrencia inmediata a la cirugía 9 pacientes (23,7%) y tardía (24-84 meses) en 3 pacientes (7,9%). La mediana del gradiente pico en la recurrencia fue 42 mmHg (rango 33-96). Reoperación se dio en 5 pacientes: sustitución valvular aortica 2 (5,3%), marcapaso 2 (5,3%), resección de ESA con plastía valvular aórtica y reparación del VD por desgarro en 1 paciente (2,6%). Complicaciones postcirugía en 23 pacientes (62,2%) de los que destacan choque cardiogénico 5 (8,6%), insuficiencia mitral moderada 5 (8,6%). Egresaron vivos 37 (97,4%), una defunción (2,6%), véase las tablas 6 y 7.

Tabla N° 6 Evolución de los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica en el HIM Federico Gómez. México, 2006-2016

		Frecuencia	Porcentaje
Insuficiencia aórtica pre cirugía	Ninguna	14	36,8
	Leve	15	39,5
	Moderada	8	21,1
	Severa	1	2,6
	Total	38	100,0
Insuficiencia aórtica post cirugía	Ninguna	1	2,6
	Leve	17	44,7
	Moderada	16	42,1
	Severa	1	2,6
	No corresponde	3	7,9
Total	38	100,0	
Recurrencia	No	26	68,4
	Inmediato	9	23,7
	24 - 84 meses	3	7,9
	Total	38	100,0
Reoperación	No	33	86,8
	Resección de ESA, plastia aórtica, reparación VD	1	2,6
	Sustitución valvular aórtica	2	5,3
	Marcapaso	2	5,3
	Total	38	100,0
Complicaciones postquirúrgicas	No	15	39,5
	Si	23	60,5
	Total	38	100,0
Condición al egreso	Vivo	37	97,4
	Muerto	1	2,6
	Total	38	100,0

Tabla N ° 7. Complicaciones postquirúrgicas de los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica en el HIM Federico Gómez. México, 2006-2016

Complicaciones postquirúrgicas	Frecuencia	Porcentaje
Choque cardiogénico	5	8,6
Insuficiencia mitral moderada	5	8,6
Infección nosocomial	4	6,9
Choque séptico	3	5,2
Bloqueo AV completo	3	5,2
Fuga paravalvular	3	5,2
Estenosis aórtica moderada/severa	2	3,4
PCA residual	2	3,4
Isquemia miocárdica	2	3,4
Lesión de valvas aórticas	2	3,4
Sección coronaria derecha	1	1,7
Perforación VD	1	1,7
CIV accidental	1	1,7
Paro cardiaco	1	1,7
Arritmia	1	1,7
Pancreatitis aguda edematosa	1	1,7
Síndrome postpericardiotomía	1	1,7
Insuficiencia renal aguda	1	1,7
Insuficiencia aórtica severa	1	1,7
Doble lesión aortica	1	1,7
Hemotorax	1	1,7
CIV residual	1	1,7

El sexo, edad al diagnóstico, morfología de la aorta, morfología de la ESA, distancia, anomalías cardiacas asociadas, cirugías previas no son factores de riesgo para presentar recurrencia, no existiendo diferencia significativa entre los grupos. Respecto a la edad a la cirugía existió diferencia significativa en los grupos con una $p = 0.036$ siendo la edad menor de 114 meses es un factor de riesgo para la aparición de recurrencia. (RR=4.800, IC_{95%}=1.043 – 22.100), véase la tabla 8.

Tabla N ° 8. Comparación de las características clínicas de los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica con aquellos que presentaron recurrencia en el HIM Federico Gómez. México, 2006-2016

		Recidiva		Total	p
		Si	No		
Sexo	Masculino	5	17	22	0.169
	Femenino	7	9	16	
Edad al diagnóstico	<54 meses	8	11	19	0.163
	>54 meses	4	15	19	
Edad a la cirugía	<114 meses	9	10	19	0.036
	>114 meses	3	16	19	
Morfología de la aorta	Bivalva	3	8	11	0.713
	Trivalva	9	18	27	
Morfología ESA	Rodete	9	22	31	0.486
	Membrana	3	4	7	
Distancia	< 7 mm	1	8	9	0.105
	≥ 7 mm	11	18	29	
Anomalías cardiacas	No	5	4	9	0.084
	Si	7	22	29	
Cirugías previas	No	8	19	27	0.688
	Si	4	7	11	

El tipo de cirugía, los gradientes prequirúrgicos pico y medio por el TSVI y la insuficiencia aórtica pre y posquirúrgica no son factores de riesgo para el desarrollo de recurrencia. No hay diferencias estadísticamente significativas entre los grupos, véase la tabla 9.

Tabla N ° 9. Comparación de las características quirúrgicas de los pacientes operados con Estenosis Subvalvular aórtica con aquellos que presentaron recurrencia en el HIM Federico Gómez. México, 2006-2016

		Recidiva		Total	p
		Si	No		
Tipo de cirugía	Resección rodete	6	5	11	0.113
	Resección rodete + otro	3	17	20	
	Resección membrana	1	2	3	
	Resección membrana + otro	2	2	4	
Gradiente pico TSVI Prequirúrgico	≥ 50	11	26	37	0.124
	< 50	1	0	1	
Gradiente medio TSVI Prequirúrgico	≥ 30	11	25	36	0.578
	< 30	1	1	2	
Insuficiencia aortica Prequirúrgica	No	5	9	14	0.677
	Si	7	17	24	
Insuficiencia aortica Posquirúrgica	No	0	4	4	0.07
	Si	12	22	34	

DISCUSIÓN

Se analizaron las características clínicas y ecocardiográficas de los pacientes del estudio. La distribución por sexo muestra predominio del masculino. Pickard y cols¹⁵ en su publicación del 2015 estudiaron 155 pacientes operados por ESA, donde el sexo masculino correspondió al 60.6% de los casos, Valeske y cols⁶ en 2011 y Uysal y cols⁵ en 2013 demostraron una relación hombre:mujer de 1.64:1, hecho que coincide con los hallazgos del presente estudio.

En el presente estudio al igual que en el publicado por Brauner y cols²³ en 1997, Stassano y cols²⁴ en 2005 se demostró que la mayoría de los casos se encontraban asintomáticos, a diferencia de Uysal y cols⁵ que demostraron que lo más frecuente fue la fatiga. Está demostrado que en niños la evolución es más tórpida a diferencia de los adultos, por tanto existe variabilidad en los síntomas al momento del diagnóstico, dado que éstos dependen de los gradientes de obstrucción a nivel del TSVI y de la edad de presentación²⁵.

En relación a las morfologías, los resultados coincidieron con los de Pickard y cols¹⁵ y Brauner y cols²³ que demostraron que más de la mitad de los casos tuvieron aorta tricúspide. Por otra parte, sobre la morfología de la ESA diversos resultados se han expuesto, siendo membranosa hasta en un 70.3% según lo expuesto por Pickard y cols¹⁵ u 80% por Uysal y cols⁵, a diferencia de Karamlou y cols²⁰ que en 2007 encontraron el tipo fibromuscular hasta en el 89% de los 313 pacientes estudiados. Está bien descrito que el tipo membranoso es el más frecuente, sin embargo coincidimos con los hallazgos de Karamlou y cols²⁰ aunque no existe una razón clara que explique porque un tipo es más frecuente que otro, se ha mencionado que pueden existir sustratos anatómicos que crean patrones anormales de flujo en el TSVI que conducen al daño del endotelio, proliferación celular y depósito de colágeno dando lugar a la formación de la membrana fibrosa, rodete o túnel.

En lo que se refiere a la relación de distancia del ESA con la válvula aórtica, el grupo de Boston Children's Hospital ha realizado varias publicaciones sobre la importancia de que distancias pequeñas tienen más riesgo de daño valvular y recurrencia, tal es así que Pickard S y cols¹⁵ demostraron que cerca de la mitad de los casos (52.3%) tienen distancias menores a 7 mm, hecho que coincidió con los resultados que expusimos.

Respecto a las cirugías previas, menos de la tercera parte (28.9%) de los pacientes del presente estudio presentaron este antecedente, en su mayoría por coartectomía, cierre de CIV o ligadura de PCA. Karamlou y cols²⁰ tuvieron cirugías previas en sus pacientes en el 59% correspondiendo a cierre de CIV (12%) y coartectomía (11%). Algunos autores han propuesto que la ESA se asocia con otras anomalías cardíacas, como la CIV perimembranosa hasta en un 35%, sugiriendo que la morfología alterada produce turbulencia, que a su vez estimula el desarrollo de la ESA. Sin embargo puesto que no todos los pacientes con un defecto en el septo ventricular desarrollan ESA, los estudios se han centrado en demostrar que el ángulo aortoseptal es más pronunciado al igual que la separación mitral-aórtica y que están presentes en niños con CIV o CoAo y que posteriormente desarrollan ESA^{7-10,25,26}.

En el presente estudio la mediana de edad al diagnóstico fue de 4.5 años (1m – 13 años) y a la cirugía fue de 9.5 años (1 a 17años). En el estudio de Pickard y cols¹⁵ que tuvo 155 pacientes, la mediana de edad al diagnóstico fue de 2,5 años (0-34.8) y la mediana de edad a la cirugía fue de 5.2 años (0.1 – 35 años). Drolet y cols¹³ en 2011 publicó un estudio multicéntrico con 49 pacientes operados, la edad al diagnóstico fue de 4.5 ± 0.4 años y a la cirugía 7.8 ± 0.6 años. Karamlou y cols²⁰ con 159 pacientes, la edad al diagnóstico fue de 0.6 años (0-17) y a la cirugía 3.8 años (0,1-19). La variabilidad en la edad al diagnóstico y a la cirugía depende de cada centro, lo que hay que recalcar es que aun existen controversias en el momento ideal para la cirugía para evitar o reducir las recurrencias, el daño a la válvula aórtica y la endocarditis bacteriana, algunos autores recomiendan la cirugía temprana sin importar el gradiente mientras que otros no encuentran tal beneficio^{20,21,23,24}. Las guías ACC/AHA 2008 exponen que se podría considerar cirugía temprana en pacientes con grados menores de obstrucción si existe disfunción sistólica del ventrículo izquierdo, insuficiencia aórtica severa o en pacientes que quieran ser deportistas de alto rendimiento o embarazarse¹².

Más de las tres cuartas partes de los pacientes presentaron de 1 a 4 anomalías cardíacas asociadas (76,3%), siendo la más frecuente doble lesión de la valvular aórtica.

A diferencia de estos hallazgos, Pickard y cols¹⁵ demostraron lesiones asociadas en el 64.5% siendo frecuente la estenosis aórtica (33%), CIV (31.6%). Brauner y cols²³ en cambio demostraron hasta un 37% de CIV asociado a ESA. Existe un mayor riesgo de reoperación si comparamos las formas aisladas de ESA con aquellas con lesiones complejas²¹. Ya se mencionó que contribuyen a la formación de ESA, el flujo turbulento en el TSVI y los sustratos anatómicos tales como: defectos de la válvula aórtica, mala alineación septal, desviación o protrusión del septo interventricular, anillo aórtico hipoplásico, variaciones en el ángulo aorto-septal y en la continuidad mitro-aórtica, anomalías en la inserción mitral, tejido accesorio de la válvula mitral, músculos papilares mitrales anormales, coartación de aorta, vena cava superior izquierda, que al contribuir más a la perturbación del flujo explicaría porque la ESA es frecuente con anomalías cardíacas complejas que en simples (86 vs 14%)^{19,27}.

Los resultados del presente trabajo demuestran que previo a la cirugía la mediana del gradiente pico en el TSVI fue de 87 mmHg y del gradiente medio 50 mmHg, posterior a la cirugía la mediana del gradiente pico fue de 34 mmHg y del gradiente medio 19,5 mmHg. La mediana de la FEVI previo quirúrgica de 71% y posterior 64%. Stassano y cols²⁴ encontraron un gradiente pico preoperatorio 72.8 ± 25.7 mmHg y posoperatorio de 9.7 ± 6.5 mmHg. Marasini y cols²⁸ en 2003 encontraron que el gradiente medio prequirúrgico disminuye a los del seguimiento 41.6 ± 17.1 vs. 9.6 ± 19.9 mmHg. Pickard S y cols¹⁵ demostraron un gradiente pico prequirúrgico de 55 mmHg (15–150) y posquirúrgico de 15 mmHg (5-40). Previamente se comentó que existen controversias en el momento ideal para la cirugía y que existen autores que indistintamente del gradiente ejecutan cirugías tempranas^{20,23,24}. En 2008 se publicaron las guías ACC/AHA donde se establecen los gradientes a considerar para el manejo quirúrgico, si bien estas guías son realizadas para adultos, mientras no existan guías propias para pediatría no existe otra alterativa que extrapolar estos valores, en éstas se expone que se debe realizar cirugía con un gradiente pico de 50mmHg o medio de 30 mmHg o menos si existe insuficiencia aórtica progresiva, FEVI menos de 55% o volumen diastólico final del ventrículo izquierdo de 50mm¹².

Por otra parte, Marasini y cols²⁸ demostraron que en los pacientes con patologías asociadas los tiempos de circulación extracorpórea aumentaron de $79,4 \pm 26,4$ min a $114,7 \pm 36,9$ min y el pinzamiento aórtico de $40,2 \pm 15,7$ min a $64,3 \pm 31,2$ min ($p < 0.001$), valores que coincidieron con los resultados del presente trabajo con una mediana del tiempo de circulación extracorpórea de 70 minutos (40-201min) y de pinzamiento aórtico 42,5 minutos (25-116min) siendo más amplios en cirugías con otros procedimientos adicionales.

Al ser la morfología de ESA tipo rodete la frecuente en este estudio, la resección de ésta fue la predominante y en más de la mitad de los casos asociada a otro procedimiento quirúrgico (52,5%) del que destacó la plastía valvular aórtica y la comisuroplastía aórtica; miectomía se realizó en 2 pacientes. Dado que la ESA está asociada con hipertrofia del septo interventricular se ha propuesto cirugías más agresiva del TSVI con miectomía la cual se asocia con menor recurrencia, reoperación y una mejor función de la válvula aórtica^{18,28,29}. Brauner y cols²³ en el 84,9% realizaron resección de ESA y miectomía. Uysal y cols⁵ efectuaron resección simple y miectomía septal en 34,1%. Karamlou y cols²⁰ resección rodete más miectomía en 79%. Pickard S y cols¹⁵ realizaron miectomía adicional en el 50,3%, valvuloplastía aórtica en 4,5%, remplazo valvular en 4,5% y Ross-Konno 3,2%. A pesar de la tendencia existen resultados variables de adicionar o no miectomía a la cirugía, Karamlou y cols²⁰ no encontraron asociación entre el tipo de cirugía ya sea con membranectomía, fibromiectomía o miectomía y el riesgo de reoperación subsecuente. Hirata y cols²⁹ en 2009 encontraron que el realizar miectomía concomitante a los pacientes que tuvieron una operación cardiaca previa, mostraron una menor tasa de recurrencia (44% vs 13% $p = 0,031$), concluyeron que para los pacientes sometidos a operaciones primarias por ESA, la miectomía de rutina no ofrece un alivio superior y debe reservarse a aquellos con anomalías cardiacas asociadas.

El 63,2% presentaron insuficiencia aórtica previa a la cirugía de los que la más frecuente fue la insuficiencia leve con 39,5%. Posterior a la cirugía la insuficiencia aumenta al 89,5% siendo la insuficiencia leve el 44,7% y la moderada se incrementa al doble.

Como se ha indicado en los pacientes con ESA la insuficiencia aórtica se ha atribuido al jet y turbulencia creados por el tejido subaórtico obstructivo que lesiona progresivamente las valvas de la válvula aórtica. Stassano y cols²⁴ demostraron que la mayoría de sus

pacientes tuvieron insuficiencia aórtica leve y se mantuvo igual luego de la cirugía, su hipótesis es que una vez que la válvula está dañada por la ESA, la resección de ésta puede estabilizar el grado de regurgitación pero no mejorarla. Brauner y cols²³ demostraron que la insuficiencia aórtica previa es un predictor por sí solo de insuficiencia aórtica persistente en el seguimiento ($p < 0.001$), adicional los gradiente prequirúrgicos y la edad del paciente son factores predictores de insuficiencia aórtica en el seguimiento ($p = 0.002$). McMahon C y cols³⁰ en 2004 analizaron 109 pacientes sometidos a cirugía por ESA, encontraron que los factores de riesgo de insuficiencia aórtica moderada a severa fueron la edad avanzada al diagnóstico (OR > 17 años 5.13, $p = 0.024$), balón valvuloplastía previo o valvuloplastía aórtica (OR 19,6 $p < 0,001$), gradiente pico > 50 mmHg (OR 10,8, $p = 0,001$). Pickard S y cols¹⁵ no encontraron relación significativa del gradiente pico preoperatorio ≥ 60 mmHg con el desarrollo de insuficiencia aórtica, pero si encontraron evidencia de que la estenosis aórtica y sus intervenciones asociadas son los principales contribuyentes de disfunción de la válvula aórtica. Los resultados del presente trabajo coinciden con los datos publicados por Drolet y cols¹³ en el que la resección quirúrgica de la ESA no incrementa la incidencia de insuficiencia aórtica posquirúrgica temprana o reduce su grado, observando progresión en la severidad en el seguimiento.

Recurrencia inmediata a la cirugía se presentó en el 23,7% y tardía (24-84 meses) en el 7,9%. Reoperación se dio en 5 pacientes: sustitución valvular aórtica 2 (5,3%), marcapaso 2 (5,3%), resección de ESA con plastía valvular aórtica y reparación del ventrículo derecho por desgarro en 1 paciente (2,6%). Pickard S y cols¹⁵ en su estudio demostraron recurrencia en 24.5% y reoperación por recurrencias en el 20.6%, siendo remplazo valvular en 4,5% y valvuloplastía aórtica en 4.5%. Brauner y cols²³ tuvieron recurrencia en 20% de los casos, con una razón de 3.8 casos por 100 pacientes/año de seguimiento, relacionaron como factores de riesgo el gradiente preoperatorio y la edad corta, establecieron para la predicción de recurrencia gradiente de 45 mmHg (sensibilidad 93%, especificidad 64%) y para la reoperación 46 mmHg (sensibilidad 86%, especificidad 63%). Por esta razón proponen cirugía a los pacientes con un corte de 40 mmHg por ser predictor de peor pronóstico clínico. En cambio, Lopes R y cols¹⁹ encontraron recurrencia en 52,9% y reoperados en 23,5%, definieron como predictores independientes de recurrencia a un tiempo más corto desde el diagnóstico hasta la cirugía (OR 0,98 $p = 0,04$) y a un gradiente pico prequirúrgico > 50 mmHg (OR 2,63 $p = 0,05$).

La recurrencia es frecuente después de la resección de ESA, se produce a una tasa de aproximadamente 20% en 10 años¹². Se ha asociado para mayor frecuencia de reoperación y recurrencia, la edad más temprana al momento del diagnóstico y cirugía, mayor gradiente preoperatorio, peeling valvular, estenosis aórtica y distancia corta entre la ESA y la válvula⁵, ante ello se ha planteado cirugías a temprana edad, sin embargo, ya se ha demostrado que la incidencia de recurrencia sigue siendo elevada y no existe tal beneficio.

Se encontró complicaciones posterior a la cirugía en más de la mitad de los casos, de los que destacan choque cardiogénico 5 (8,6%), insuficiencia mitral moderada 5 (8,6%), Bloqueo AV completo 3 (5,2%). Egresaron vivos el 97,4% de los casos y hubo una defunción (2,6%). Lopes R y cols¹⁹ notaron complicaciones en el 23,5% tales como síndrome pospericardiotomía, CIV accidental, neumotórax. Stassano y cols²⁴ encontraron dos defunciones (3.8%) por arritmia y bajo gasto cardiaco. Pickard S y cols¹⁵ tuvieron 7 muertes, demostrando una supervivencia desde la cirugía a 1,5,10 y 20 años de 100%, 99.3%, 98.6% y 86.1% respectivamente y entre sus complicaciones destacan bloqueo AV completo en 4.5%, endocarditis 1.9% y trasplante en 1.3%

Dentro de las complicaciones posoperatorias más frecuentes descritas en la literatura sobresalen daño a nivel de la válvula aórtica o mitral, CIV accidental, bloqueo AV^{12,31}, respecto a éste último, según Pickard S y cols no existe asociación entre miectomía y necesidad de marcapasos, en los últimos años a pesar que las miectomías se siguen practicando, las innovaciones en las técnicas quirúrgicas han permitido evitar las vías de conducción y por ende ésta complicación¹⁵. En lo que se refiere a la mortalidad, ésta en general es baja pero depende de cada centro hospitalario y de la existencia o no de otras anomalías cardiacas, en el presente estudio la defunción fue por choque cardiogénico.

No se encontró diferencias estadísticamente significativas para el desarrollo de recurrencia en lo que respecta al sexo, la edad al diagnóstico, la morfología de la aorta, la morfología de la ESA, la distancia entre la ESA y válvula aórtica, las anomalías cardiacas asociadas, las cirugías previas, el tipo de cirugía realizada, los gradientes prequirúrgicos pico y medio por el TSVI y la insuficiencia aortica pre y posquirúrgica. Sin embargo, al relacionar con la edad a la cirugía existe diferencia significativa para la aparición de recurrencia (p 0.036, RR=4.800, IC_{95%} 1.043 – 22.1)

Se ha asociado la morfología de la ESA, el sexo, la edad temprana al diagnóstico y a la cirugía, la distancia corta entre la ESA y la válvula aórtica, los gradientes prequirúrgicos y residuales elevados en el TSVI, así como anomalías asociadas como factores de riesgo de recurrencia. Uysal y cols⁵ no encontraron que estos factores difieran significativamente entre los que tuvieron o no recurrencia, excepto en el gradiente pico preoperatorio considerándolo como factor de riesgo (p 0.02). Etnel y cols¹ encontró relevancia para el desarrollo de insuficiencia aórtica, recurrencia y reoperación en la distancia de la ESA así como en los gradientes elevados pre y posquirúrgicos por el TSVI.

En el estudio realizado por Vásquez V³² en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez durante el periodo 1997 al 2008 que evaluó 93 pacientes pediátricos, encontró asociación del gradiente ≥ 60 mmHg con las complicaciones inmediatas (OR 3,37, 95% IC 1.02-11.1), no encontró asociación de la edad ≥ 60 meses al momento de la cirugía con las complicaciones inmediatas, considerándolo un factor protector (OR 0,6, 95% IC 0.18-1.95), por otra parte no encontró asociación del gradiente mayor de 60 mmHg y de la edad con la reestenosis (OR 2.68, 95% IC 0.78-9.24).

Geva y cols²² a diferencia, demostraron que los factores predictores de recurrencia eran similares a los de reoperación. Predictores independientes de reoperación fueron la distancia entre la ESA y la válvula <6 mm (HR 5.1, p 0,013) y el gradiente pico ≥ 60 mmHg (HR 4,2, p 0,016). Predictores de recurrencia fueron la edad más joven (<4 años) en el momento del diagnóstico y en la cirugía, la asociación con complejo de Shone, el gradiente pico preoperatorio ≥ 70 mmHg, el menor Z score del anillo aórtico, la distancia corta entre la ESA y la válvula y el peeling de la válvula aórtica.

Aunque en el presente estudio el punto de corte fue los 9,5 años según la mediana de la edad, se coincide con los hallazgos de Geva y cols²², que expresaron que la edad joven a la cirugía (menor a 4 años) predispone a más reoperaciones y recurrencias. Esto se relaciona a que los pacientes con edad joven tienen un curso más agresivo, complejo de Shone asociado (p 0,001), distancias más cortas <7 mm (p 0,005) y progresión significativamente más rápida del gradiente de pico.

CONCLUSIONES

La ESA es una enfermedad progresiva en la edad pediátrica, todos requieren manejo quirúrgico y en general los resultados y la supervivencia son adecuados a pesar de la variabilidad de los gradientes a través del TSVI, de la morfología, del tipo de cirugía y de si hay anomalías cardíacas asociadas.

Aquellos pacientes con edad temprana a la cirugía muestran mayor riesgo de recurrencia en el seguimiento, sugiriendo progresión más agresiva de la enfermedad. La reoperación es poco frecuente en los pacientes pediátricos.

Finalmente, la insuficiencia valvular aórtica inevitablemente es una consecuencia fisiopatológica de la enfermedad sea por los sustratos anatómicos o turbulencias en el flujo que dañan el tejido valvular y que son independientes de los factores de riesgo de reoperación y recurrencia.

LIMITACIONES AL ESTUDIO

Aunque el seguimiento fue de 10 años, las limitaciones fueron la naturaleza retrospectiva del estudio en lo que respecta a datos perdidos en los expedientes clínicos así como el pequeño número de pacientes encontrados.

Estudios a más largo plazo o prospectivo estarían justificados para abordar la morbilidad tardía y el seguimiento de los factores de riesgo de recurrencia y reoperación así como definir con más exactitud el momento óptimo de la cirugía.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDADES	TIEMPO EN MESES							
	1 Nov	2 Dic	3 Ene	4 Feb	5 Mar	6 Abr	9 May	10 Jun
Presentación y aprobación del protocolo								
Recolección de datos								
Tabulación y medida de resultados								
Análisis e interpretación de datos								
Elaboración de conclusiones y recomendaciones								
Elaboración del informe								

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Etnel J, Takkenberg J, Spaans L, Bogers A, Helbing W. Paediatric subvalvular aortic stenosis: a systematic review and meta-analysis of natural history and surgical outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015 Aug; 48(2):212-20. DOI: 10.1093/ejcts/ezu423.
2. Allen H, Shaddy R, Penny D, Feltes T, Cetta F. *Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult.* 9^a ed. USA: Wolters Kluwer; 2016. p. 1085-1106
3. Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A. *Cardiología Pediátrica.* 2^a ed. Editorial médica Panamericana; 2013. p. 309-312
4. Otto C, Bonow R. *Valvular heart disease: a companion to Braunwald's heart disease.* 3rd ed. USA: Elsevier; 2009
5. Uysal F, Bostan O, Senkaya I, Semizel E, Cil E. Evaluation of Subvalvular Aortic Stenosis in Children: A 16-Year Single-Center Experience. *Pediatr Cardiol* 2013; 34(6):1409-14. DOI 10.1007/s00246-013-0664-x
6. Valeske K, Huber C, Mueller M, Böning A, Hijeh N, Schranz D, Akintuerk H. The Dilemma of Subaortic Stenosis – A Single Center Experience of 15 Years with a Review of the Literature. *Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 59:293–297. DOI 10.1055/s-0030-1271039
7. Ezon DS. Fixed subaortic stenosis: a clinical dilemma for clinicians and patients. *Congenit Heart Dis.* 2013; 8(5):450-6. DOI 10.1111/chd.12127.
8. Kleinert S, Geva T. Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1993 Nov; 22(5):1501-8.
9. Tutar HE, Atalay S, Türkay S, Gümüş H, Imamoglu A. Echocardiographic, morphologic, and geometric variations of the left ventricular outflow tract: possible role in the pathogenesis of discrete subaortic stenosis. *Angiology* 2000 Mar; 51(3):213-21. DOI 10.1177/000331970005100305
10. Barkhordarian R, Wen-Hong D, Li W, Josen M, Henein M, Ho SY. Geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis and intact

- ventricular septum: an echocardiographic study in children and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133(1):196-203. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2006.09.010
11. Anderson R, Baker E, Penny D, Redington, A, Rigby M, Wernovsky G. *Paediatric Cardiology.* 3^a ed. Philadelphia, USA: Elsevier; 2010.
 12. Warnes C, Williams R, Bashore T, Child J, Connolly H, Dearani J, del Nido P, et. al,. *ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease): Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons.* *Circulation* 2008; 118;2395-2451. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.190811
 13. Drolet C, Miro J, Côté JM, Finley J, Gardin L, Rohlicek CV. Long-term pediatric outcome of isolated discrete subaortic stenosis. *Can J Cardiol.* 2011; 27(3):389.e19-24. DOI: 10.1016/j.cjca.2010.12.051
 14. Pontailier M, Capderou A, Leuret E, Vergnat M, Ly M, Roussin R, Belli E. Subaortic Area at Risk for Development of Obstruction After Surgical Repair of Atrioventricular Septal Defect: Myth or Reality?. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2015 Jul; 6(3):407-12. DOI: 10.1177/2150135115588335.
 15. Pickard SS, Geva A, Gauvreau K, del Nido PJ, Geva T. Long-term outcomes and risk factors for aortic regurgitation after discrete subvalvular aortic stenosis resection in children. *Heart.* 2015 Oct; 101(19):1547-53. DOI 10.1136/heartjnl-2015-307460
 16. Erentug V, Bozbuga N, Kirali K, Goksedef D, Akinci E, Isik O, Yakut C. Surgical treatment of subaortic obstruction in adolescent and adults: long-term follow-up. *J Card Surg.* 2005 Jan-Feb;20(1):16-21. DOI: 10.1111/j.0886-0440.2005.200336.x
 17. Barboza L, Garcia F, Barnoya J, Leon-Wyss J, Castañeda A. Subaortic membrane and aorto-septal angle: an echocardiographic assessment and surgical outcome. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2013 Jul; 4(3):253-61. DOI: 10.1177/2150135113485760.

18. Tefera E, Gedlu E, Bezabih A, Moges T, Centella T, Marianeschi S, Nega B, van Doorn C, Sasson L, Teodori M. Outcome in Children Operated for Membranous Subaortic Stenosis: Membrane Resection Plus Aggressive Septal Myectomy Versus Membrane Resection Alone. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2015 Jul; 6(3):424-8. DOI: 10.1177/2150135115589789.
19. Lopes R, Lourenço P, Gonçalves A, Cruz C, Maciel MJ. The natural history of congenital subaortic stenosis. *Congenit Heart Dis.* 2011 Sep-Oct; 6(5):417-23. DOI: 10.1111/j.1747-0803.2011.00550.x.
20. Karamlou T, Gurofsky R, Bojcevski A, Williams W, Caldarone C, Van Arsdell G, Paul T, McCrindle B. Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 children with subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2007 Sep;84(3):900-6. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.03.059
21. Dodge-Khatami A, Schmid M, Rousson V, Fasnacht M, Doell C, Bauersfeld U, Prêtre R. Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008 May;33(5):885-9. DOI: 10.1016/j.ejcts.2008.01.049.
22. Geva A, McMahan C, Gauvreau K, Mohammed L, del Nido P, Geva T. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. *J Am Coll Cardiol.* 2007 Oct 9; 50(15):1498-504. DOI: 10.1016/j.jacc.2007.07.013
23. Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, Shvarts O, Eghbali K, Galindo A. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1997 Dic; 30(7):1835-42.
24. Stassano P, Di Tommaso L, Contaldo A, Monaco M, Mottola M, Musumeci A, Coronella G, Spampinato N. Discrete subaortic stenosis: long-term prognosis on the progression of the obstruction and of the aortic insufficiency. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 53(1):23-7. DOI 10.1055/s-2004-830388
25. Van der Linde D, Takkenberg J, Rizopoulos D, Heuvelman H, Budts W, van Dijk A, Witsenburg M, Yap S, Bogers A, Silversides C, Oechslin E, Roos-Hesselink J. Natural history of discrete subaortic stenosis in adults: a multicentre study. *Eur Heart J.* 2013 Jun; 34(21):1548-56. DOI: 10.1093/eurheartj/ehs421.
26. Sigfússon G, Tacy T, Vanauker M, Cape E. Abnormalities of the left ventricular outflow tract associated with discrete subaortic stenosis in children: an echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol.* 1997 Jul;30(1):255-9.

27. Kalfa D, Ghez O, Kreitmann B, Metras D. Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction: a multifactorial postoperative event. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007 Oct; 32(4):582-7. DOI: 10.1016/j.ejcts.2007.06.037
28. Marasini M, Zannini L, Ussia GP, Pinto R, Moretti R, Lerzo F, Pongiglione G. Discrete subaortic stenosis: incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies. *Ann Thorac Surg.* 2003; 75(6):1763-8.
29. Hirata Y, Chen J, Quaegebeur J, Mosca R. The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 May; 137(5):1168-72. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2008.11.039.
30. McMahon C, Gauvreau K, Edwards J, Geva T. Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am J Cardiol.* 2004 Aug 15; 94(4):459-64. DOI: 10.1016/j.amjcard.2004.05.005
31. Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld M, Turrentine M, Brown J. Long-term results of surgical repair in patients with congenital subaortic stenosis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2006; 5:227–33. DOI: 10.1510/icvts.2005.115923
32. Vásquez V. Estenosis subvalvular aórtica experiencia en 10 años en el Instituto Nacional de Cardiología [internet]. México: Universidad Nacional Autónoma de México; 2013 [acceso 29 de junio de 2017]. Disponible en: <http://tesis.unam.mx/F>