

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA



DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”

**EXPERIENCIA DE DIEZ AÑOS EN LA COLOCACIÓN DE PRÓTESIS
VALVULAR AÓRTICA EN MENORES DE 18 AÑOS EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”**

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO COMO SUBESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA
PEDIÁTRICA

PRESENTA

DRA. ATZIRI COPITZI GUILLÉN GONZÁLEZ
RESIDENTE SEGUNDO AÑO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA

TUTORES DE TESIS

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA
MEDICO ADCRITO DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

DR. ALFONSO BUENDIA HERNÁNDEZ
JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA “Ignacio Chávez”

CIUDAD DE MÉXICO, JULIO 2017.



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.

VoBo.

Dr. Juan Verdejo París

Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"



VoBo.

Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena

Médico Adscrito de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"



VoBo.

Dr. Alfonso Buendía Hernández

Jefe de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"



Dra. Atziri Copitzi Guillén González

Residente de Segundo año de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"



INDICE

INTRODUCCIÓN	3
1.1 Definición y epidemiología	5
1.2 Fisiopatología de estenosis aórtica	6
1.3 Cuadro clínico	8
1.3.1 Síntomas	8
1.3.2 Muerte súbita	11
1.4 Clasificación	11
1.5 Diagnóstico	12
1.6 Tratamiento	14
1.6.1 Indicaciones para la intervención	14
1.6.2 Cuándo indicar una valvuloplastia percutánea o quirúrgica??	16
1.6.3 Recomendaciones para valvuloplastia aórtica	17
1.6.4 Tratamiento Quirúrgico en Estenosis Aórtica	18
1.6.5 Cambio valvular aórtico	18
1.6.6 Predictores de mal pronóstico tras cirugía de sustitución valvular aórtica por estenosis	19
1.6.7 Resultado tras el reemplazo valvular aórtico en niños	20
2. Insuficiencia aórtica	21
2.1 Causas de insuficiencia aórtica	22
2.2 Fisiopatología	23
2.3 Exploración física	24
2.4 Diagnóstico	27
2.5 Curso clínico	27
2.6 Tratamiento	29
2.6.1 Cirugía	30
2.6.2 Prevención de Tromboembolismo de Pacientes con Prótesis Valvulares	30
CAPITULO II. METODOLOGIA	33
2.1 Planteamiento del problema	33
2.2 Pregunta de investigación	33
2.3 Hipotesis	33
2.4 Justificación	34
2.5 Objetivo	34
2.6 Objetivos Específicos	35
CAPITULO III. MATERIAL, PACIENTES Y METODOS	37
3.1 Tipo de estudio	37
3.2 Criterios de inclusión	37
3.3 Criterios de exclusión	37
3.4 Métodos de selección de la muestra	37
3.5 Análisis estadístico	37
CONCLUSIONES	46
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	47
ANEXOS	51

INTRODUCCIÓN

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que incluye la estenosis en la válvula aórtica, subvalvular o supravalvular, representa hasta el 10% de las cardiopatías congénitas. La estenosis valvular aórtica es la más frecuente (71%), seguida de la estenosis subvalvular (23%) y la estenosis supravalvular (6%). La estenosis valvular aórtica es más frecuente en los varones (proporción varon: mujer 4:1)

La esclerosis valvular aórtica se define como espesamiento de la válvula aórtica y calcificación sin gradiente significativo (definida como una velocidad del chorro aórtico $< 2 \text{ m/s}$). La estenosis aórtica está presente cuando la velocidad anterógrada a través de una válvula anormal es de al menos 2 m/s . Las etapas de la estenosis aórtica se definen por los síntomas, la anatomía de la válvula, la hemodinámica de la válvula y la función ventricular izquierda.

La estenosis aórtica severa se define como aquella con una velocidad transvalvular aórtica máxima $\geq 4 \text{ m/s}$ con un área de la válvula aórtica típicamente $\leq 1 \text{ cm}^2$. La estenosis muy grave está presente cuando la velocidad del chorro aórtico Doppler es $\geq 5 \text{ m/s}$.

El término "estenosis aórticas sintomática" se refiere a la que está causando síntomas cardíacos. Los síntomas de la etapa final incluyen insuficiencia cardíaca, dolor precordial y síncope. Sin embargo, los síntomas más comunes en los pacientes que se siguen de forma prospectiva son la disminución de la tolerancia al ejercicio, o la disnea de esfuerzo.

La estenosis valvular puede estar causada por una válvula aórtica bicúspide, una válvula aórtica monocúspide o la estenosis de la válvula tricúspide (o tricomisural). La válvula aórtica bicúspide con fusión de la comisura u orificio excéntrico es la forma más habitual de la estenosis de la válvula aórtica (75%). Es menos habitual la válvula monocúspide con una fijación lateral. La válvula con tres cúspides no separadas y

un orificio central esténótico es la forma menos frecuente. Muchas válvulas bicúspides no son obstructivas durante la infancia y se convierten en esténóticas en la vida adulta a causa de calcificación.

La estenosis supravalvular es una constricción anular en el borde superior del seno de Valsalva. En ocasiones la aorta ascendente es hipoplásica y se asocia a con frecuencia a síndrome de Williams.

La estenosis subvalvular puede adoptar la forma de un estrechamiento discreto o de un estrechamiento fibromuscular largo, tuneliforme del tracto de salida del ventrículo izquierdo.¹

La estenosis de la válvula aórtica puede asociarse a insuficiencia valvular, la cual se puede deber a alteraciones de la válvula o a daño estructural por endocarditis, fibrosis, degeneración mixomatosa o calcificación.

Anomalías cardiovasculares asociadas se han observado en un 20% de los niños con estenosis aórtica congénita¹⁰. Entre los pacientes con una válvula aórtica bivalva, la coartación coexistente de la aorta se observa en aproximadamente el 6 % de los casos⁵; Por otro lado, hasta 30 a 40 % de los pacientes con coartación tienen una válvula aórtica bicomisural⁹. Las anomalías congénitas concomitantes menos frecuentes incluyen el defecto del septum ventricular, el conducto arterioso persistente, la válvula pulmonar bivalvular y la regurgitación mitral congénita.

La estenosis aórtica se puede asociar con otras lesiones obstructivas del corazón izquierdo, como membrana supravalvular mitral, estenosis mitral por válvula en paracaídas, estenosis subaórtica y coartación aórtica, y también como parte de síndromes como el de Turner y en mucopolisacaridosis que tienen válvulas habitualmente trivalvas con fibrosis y engrosamiento que, de manera paulatina, obstruye.

CAPITULO I. MARCO TEORICO

1.1 Definición y epidemiología

Las lesiones obstructivas del tracto de salida del ventrículo izquierdo representan aproximadamente el 6 por ciento de los casos de cardiopatía congénita en niños; En una serie, la incidencia se estimó en 3,8 en 10.000 nacidos vivos ^{1,2}. La obstrucción puede ocurrir en los niveles valvares, subvalvar y supravalvar. Más de tres cuartas partes de los pacientes afectados son varones⁴.

La forma más común de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo en los niños es la estenosis aórtica valvular, que representan hasta 71 a 86 por ciento de los pacientes ^{1,3}.

La estenosis aórtica valvular congénita es una obstrucción determinada por un desarrollo inadecuado de las valvas aórticas, que se encuentran engrosadas y fusionadas. Representa el 3 al 7% del total de los pacientes con cardiopatías congénitas. La obstrucción en el tracto de salida puede ser por anillo hipoplásico, anomalía en el número de valvas y comisuras y por displasia de las valvas que alteran su movilidad.

El tipo más común es el que se produce por válvula bicúspide no necesariamente obstructiva; después el generado por la fusión de las comisuras en una válvula unicúspide. Sobre la base de grandes estudios de autopsia retrospectiva, bicomisural válvula aórtica se ha estimado que se producen en 1 a 2 por ciento de la población general ⁸. Esto es probable que sea una sobreestimación, como lo demuestran dos estudios ecocardiográficos de cribado, que informó una menor prevalencia de 0,5 por ciento en ambos neonatos y los niños en edad escolar ⁵. En cada uno de estos estudios, bicomisural válvulas aórticas fueron más comunes entre los hombres que las mujeres (0,7 frente a 0,2 %) ^{8,9}. También se ha observado agrupamiento familiar, ya que aproximadamente el 35% de los pacientes con una válvula aórtica bicompartimental

tienen al menos un miembro adicional de la familia con una válvula aórtica bicompartimental.

La estenosis aórtica subvalvular es una obstrucción por debajo del plano valvular aórtico que puede estar constituida por una cresta que protruye desde la superficie septal izquierda hacia la región subaórtica. Es la segunda forma más frecuente y representa alrededor del 10%, con frecuencia mayor en los varones

La estenosis aórtica supravalvular es una estrechez congénita de la aorta ascendente situada inmediatamente por encima de la válvula aórtica. Es la causa menos frecuente de obstrucción de la vía de salida izquierda y tiene una fuerte asociación con el síndrome de Williams-Beuren.

1.2 Fisiopatología de estenosis aórtica

La obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (VI) se instaura de forma progresiva, desarrollándose una hipertrofia ventrículo izquierdo concéntrica que mantiene el gasto cardíaco a medida que va aumentando el gradiente transvalvular de presión. Se clasifica como obstrucción grave cuando el área valvular es menor de 0,8 cm². o el gradiente medio sistólico es mayor de 50 mmHg; moderada si el área valvular mide 1-1,5 cm². y ligera si se encuentra entre 1,5-2 cm².

La progresión del grado de estenosis es variable, si bien se ha calculado un promedio de disminución de 0,12 cm²/año. Cuando aparecen síntomas, el área valvular media es de 0,6 cm² ¹⁰.

Esta situación provoca una sobrecarga de presión(sistólica) para el ventrículo izquierdo, pues la expulsión de sangre hacia la aorta se ve parcialmente impedida por la válvula estrecha que se convierte en un obstáculo (a mayor estenosis mayor obstáculo para el vaciamiento ventricular); esta sobrecarga sostenida a través del tiempo es causa de

hipertrofia ventricular izquierda, mecanismo que utiliza el corazón para normalizar el estrés sistólico (poscarga) y mantener una función adecuada ante una carga sistólica aumentada.

A medida que progresa el grado de obstrucción, aumenta la presión ventricular telediastólica por la rigidez que su pone la pared hipertrófica (menor distensibilidad). Adquiere gran importancia la contribución auricular al llenado ventricular, apareciendo ondas a prominentes en la onda de pulso de la aurícula izquierda. Por este motivo, los pacientes con fibrilación auricular o disociación auriculoventricular evidencian un gran deterioro. En la estenosis aórtica grave el gasto cardíaco está mantenido en reposo, pero no aumenta durante el ejercicio. En la evolución de la enfermedad disminuye el gasto cardíaco y el gradiente ventrículo izquierdo-aorta, aumentando la presión en la aurícula izquierda, circulación pulmonar, ventrículo y aurícula derechos.⁹

En la mayoría de los casos de estenosis aórtica, la presión arterial sistémica y el gasto cardíaco permanecen normales debido a que la presión sistólica del ventrículo izquierdo y el trabajo cardíaco total están elevados. A pesar del aumento del trabajo cardíaco total, el estrés de la pared permanece normal o incluso reducido, presumiblemente debido al aumento compensatorio del grosor de la pared del ventrículo. En un estudio de la mecánica del ventrículo izquierdo, la proporción de eyección (0,88 frente a 0,64) y la velocidad media del acortamiento de la fibra (1,8 versus 1,22 circ / s) fueron mayores en los niños con estenosis aórtica que en los sujetos normales ⁸.

Un importante trastorno fisiológico en el estenosis aórtica valvular es la reducción relativa en el suministro de sangre coronaria a un ventrículo izquierdo hipertenso con aumento de la demanda de oxígeno del miocardio. Esto puede conducir a isquemia sub endocárdica e infarto. El desequilibrio entre la oferta y la demanda se debe a una disminución de la presión de perfusión coronaria ya un acortamiento del tiempo de llenado diastólico (debido a la prolongación de la eyección sistólica a través del orificio estenótico). Este desequilibrio es exagerado por el ejercicio, que acorta aún más el período de llenado diastólico, disminuye la perfusión coronaria, aumenta el gradiente a través de la válvula aórtica

estenótica y resulta tanto en el aumento de la demanda miocárdica de oxígeno como en la disminución del suministro de oxígeno miocárdico ⁹.

1.3 Cuadro clínico

La estenosis aórtica ligera a moderada generalmente no producen síntomas, tiene un largo periodo de latencia hasta que produce sintomatología, por lo que generalmente el paciente es un varón asintomático, con buen desarrollo, en el que se detecta un soplo durante una exploración de rutina.

La estenosis aórtica severa pudiera cursar asintomática, ser la causa de dolor precordial, producir síncope y especialmente con el esfuerzo o su primera manifestación puede ser la muerte súbita¹³.

1.3.1 Síntomas

DOLOR PRECORDIAL. Este síntoma aparece en la estenosis aórtica incluso cuando las coronarias son normales y ello se ha atribuido a la hipoperfusión subendocardica debida a la disminución del gradiente de presión diastólica entre la aorta ya que el ventrículo izquierdo que puede tener elevación de la presión telediastólica debido a disminución de su distensibilidad, consecutivo a hipertrofia, por prolongación de la sístole a expensas de la diástole (el llenado coronario se realiza en diástole), por hipertrofia inapropiada y por disminución de la perfusión coronaria.

SINCOPE. Este síntoma se debe a isquemia cerebral y es causado por la incapacidad del corazón para aumentar el gasto cardiaco a través de la válvula aórtica significativamente estrecha⁹.

Menos frecuentes como forma de aparición son: la fatiga (15-30%), el dolor anginoso y el síncope (5-10%). La aparición de los mismos son signos de gravedad, y pueden implicar un pronóstico de supervivencia de no más de 2 o 3 años. En el caso de síncope de reposo, la causa más frecuente es la taquiarritmia ventricular transitoria o un bloqueo AV transitorio debido a la calcificación del sistema de conducción

intraventricular. Si bien los pacientes con estenosis aórtica tienen riesgo de muerte súbita, es infrecuente que acontezca en pacientes asintomáticos.

Si el gradiente es mayor o igual de 50 mmHg, hay riesgo de arritmia y muerte súbita. El riesgo de muerte súbita se estima en alrededor del 0,3% y además se relaciona con gradientes elevados, con la presencia de sintomatología y con la falta de seguimiento adecuado¹²

La falla ventricular izquierda en los casos de estenosis severa es un signo de mal pronóstico. Así la aparición de cardiomegalia y síntomas de hipertensión venocapilar (disnea) que puede llegar incluso al edema agudo pulmonar, traduce un grave deterioro del funcionamiento ventricular izquierdo. ¹²

RECIEN NACIDOS con estenosis aórtica crítica pueden presentar al nacer con perfusión periférica y cianosis pobres. El examen físico revela un precordio hiperactivo y pulsos pobres. Frecuentemente no se escucha un soplo cardíaco debido al mal rendimiento cardíaco. Aunque se aprecie un ritmo de galope, casi nunca se produce un chasquido de expulsión. Los pulsos distales son a menudo pobres o inapreciables.

ESTENOSIS AÓRTICA INFANTIL. Los infantes con estenosis aórtica grave, pero no crítico, presente en la infancia con insuficiencia cardíaca. Típicamente tienen taquipnea, alimentación deficiente y falla en el crecimiento. Un precordio hiperactivo suele estar presente en el examen físico. La mayoría tiene un soplo de eyección característico a lo largo del borde esternal superior izquierdo que irradia al cuello, aunque puede ser muy suave si la insuficiencia cardíaca es severa. Se puede escuchar un clic de expulsión. Muchos pacientes tienen hepatomegalia y edema periférico.

ESTENOSIS AÓRTICA EN EDAD ESCOLAR. Los niños mayores con estenosis aórtica raramente son sintomáticos. Casi todos tienen un adecuado crecimiento y desarrollo^{13,14}. Algunos pacientes informan fatigabilidad, que parece no estar relacionada con la gravedad de la estenosis aórtica. El dolor precordial y el síncope

ocurren en menos del 5 por ciento de los niños con estenosis valvular, y son más comunes en aquellos con gradientes más altos.¹³

Suelen tener signos vitales normales, incluyendo la presión arterial. La auscultación y la palpación pueden revelar uno o más de los siguientes datos: ¹⁷

- La actividad apical visible y un aumento del impulso del ventrículo izquierdo a la palpación son frecuentes con estenosis severa.

- El primer ruido cardíaco suele ser normal, el desdoblamiento fisiológico del 2do. ruido traduce estenosis aórtica grave. El segundo ruido único traduce estenosis moderada.

- Aproximadamente del 60 al 90% de los niños con estenosis aórtica valvular tienen un chasquido de expulsión, que suele ser más fuerte en el ápice o en el borde esternal izquierdo inferior.

- Está presente un soplo de eyección sistólica; Su intensidad es proporcional a la extensión de la estenosis. El murmullo tiene típicamente una calidad áspera, ruidosa, crescendo-decrescendo.

- Aproximadamente un tercio de los pacientes también presentan un soplo regurgitante diastólico¹³.

- Pulsos periféricos de poca amplitud

- Presión diferencial normal o disminuida

A medida que aumenta la severidad de la estenosis, se producen los siguientes cambios auscultatorios:

- El chasquido de expulsión puede desaparecer.
- El soplo de eyección se vuelve áspero, más largo y los picos más tarde con obstrucción creciente. El pico tardío se asocia con un retraso en el ataque ascendente carotídeo.
- La intensidad de la componente aórtica del segundo sonido disminuye, y puede ocurrir una división paradójica del segundo sonido.
- Frémito sistólico en el hueco supraesternal y vasos carotídeos. El pulso carotídeo es de poca amplitud (parvus) y de aparición tardía (tardus).

1.3.2 Muerte súbita

Puede ser el primer síntoma de estenosis aórtica crítica (aproximadamente en el 3%, pero ocurre más comúnmente en los pacientes que ya anteriormente han presentado síncope⁹).

1.4 Clasificación

Existe una clasificación por método ecocardiográfico para determinar grado de estenosis de acuerdo a gradiente transvalvular en mmHg.

Clasificación del grado de estenosis según la Sociedad Española de Cardiología

	Estenosis leve	Estenosis moderada	Estenosis grave
GRADIENTE MAX	<40 mmHg	40-75 mmHg	>75 mmHg
GRADIENTE MEDIO	<25 mmHg	20-40 mmHg	>40 mmHg

Debemos de tener en cuenta que le gradiente puede estar sobreestimado por la presencia de cortos-circuitos e insuficiencia aórtica y por la función ventricular.

El gradiente sistólico medio se calcula trazando el área de la curva Doppler. Se correlaciona mejor con el gradiente hemodinámico y parece mas útil para predecir la necesidad de intervención ¹⁶.

En pacientes con estenosis ligera-moderada se recomienda seguimiento ecocardiográfico bianual. En pacientes con estenosis grave asintomática, la periodicidad de la revisión rondará los 6-12 meses, estudiando detenidamente los posibles cambios en la función ventricular izquierda.

1.5 Diagnóstico

El ecocardiograma es la técnica más importante ya que condiciona la actitud terapéutica. proporciona el valor de la función y morfología del ventrículo izquierdo . El valor normal de orificio de apertura aórtico oscila entre 1,6 y 2,6 cm. Detecta calcificación valvular, movimiento valvular y el tamaño del orificio¹⁶. Se considera que la estenosis es grave cuando el gradiente medio transvalvular es mayor de 50 mmHg y el área valvular menor de 0,75 cm.

Mediante doppler puede calcularse el gradiente de presión transvalvular, cuyos valores tienen una buena correlación con los calculados mediante cateterismo cardíaco.

Asimismo, se puede medir el área del orificio valvular ¹⁷. En un 75% de los casos coexiste cierto grado de insuficiencia aórtica.

El modo M y la ecocardiografía bidimensional son útiles para demostrar la movilidad reducida del folículo valvular y realizar mediciones del área del orificio valvular, así como documentar la presencia de dilatación postenótica de la raíz aórtica supra valvular.

Mediante la ecocardiografía Doppler y la ecuación de Bernoulli, se puede estimar el gradiente instantáneo máximo a través de la válvula estenótica. Este valor es usualmente más alto que el gradiente de pico a pico cambiado de fase entre el ventrículo izquierdo y la aorta medido en el cateterismo. Los valores de gradiente medio estimados por Doppler se correlacionan mejor con los medidos en el cateterismo.

Electrocardiograma - Es de uso limitado en niños con estenosis aórtica. Es típicamente anormal en niños con AS crítico, aunque rara vez diagnóstico. La mayoría de los niños mayores tienen evidencia de hipertrofia del ventrículo izquierdo y ondas T invertidas, aunque estos hallazgos pueden estar ausentes y no pueden utilizarse para estimar el grado de gravedad ¹⁵.

El electrocardiograma también tiene una utilidad limitada para distinguir la obstrucción leve de severa en los niños mayores afectados (más de dos años de edad) debido a la falta de una estrecha correlación entre el electrocardiograma y el gradiente de presión transvalvular ¹³. En los niños con enfermedad inicial menos grave, el electrocardiograma suele ser normal hasta las etapas posteriores. Por otra parte, se ha descrito evidencia de hipertrofia del ventrículo izquierdo, con o sin anomalía de repolarización, en aproximadamente el 30 por ciento de los niños con un grado significativo de estenosis.

Radiografía de tórax - Las radiografías de tórax en lactantes sintomáticos típicamente muestran cardiomegalia que puede ser grave. En general, la ampliación cardíaca en los pacientes mayores no se correlaciona con la gravedad de la estenosis¹⁵. La dilatación de la aorta ascendente puede observarse en pacientes mayores.

Pruebas de esfuerzo - Generalmente no se realizan en niños. En los adultos con estenosis aórtica, el cambio del segmento ST durante el ejercicio se correlaciona con el Doppler ecocardiográfico máximo gradiente transaórtico¹⁶. Sin embargo, en niños y adultos jóvenes, la tasa de falsos positivos (ST cambios con estenosis menos grave) para la prueba de esfuerzo puede ser tan alto como 40%¹³.

Cateterismo cardíaco – Este se realiza si el diagnóstico sigue siendo incierto, si existen defectos asociados que no pueden evaluarse por completo mediante ecocardiografía, o si se prevé una valvuloplastia con balón. El cateterismo proporciona datos hemodinámicos y anatómicos, como el gradiente a través de la válvula, la presión diastólica final ventricular, el gasto cardíaco y la anatomía y la competencia de la válvula. También se pueden definir lesiones asociadas, como la coartación aórtica¹⁸.

1.6 Tratamiento

Intervención postnatal: la terapia definitiva consiste en reducir el grado de estenosis valvular. El tratamiento de elección es la valvuloplastia con balón, que ha reemplazado en gran medida la cirugía. Las opciones quirúrgicas incluyen la valvuloplastia y el reemplazo valvular, que ahora se realiza raramente para estenosis valvular en niños. Sin embargo, los pacientes que desarrollan insuficiencia aórtica severa después de la dilatación del balón requieren tratamiento quirúrgico. En estos pacientes, la reparación de la válvula es eficaz y generalmente se prefiere al reemplazo de la válvula.

1.6.1 Indicaciones para la intervención

El tratamiento específico para la estenosis aórtica depende del grado de obstrucción y es independiente de la edad del paciente. Aquellos con obstrucción severa requieren intervención, lo cual es especialmente urgente en el recién nacido en estado crítico. El apoyo transicional de la circulación sistémica puede lograrse mediante la administración intravenosa de prostaglandina E1 (también conocida como alprostadil)

para abrir o mantener la permeabilidad del conducto arterioso, lo que permite que el ventrículo derecho soporte la circulación sistémica.

Los datos de los 371 pacientes con estenosis aórtica congénita incluidos en el segundo estudio de historia natural de defectos cardíacos congénitos (NHS-2) estudio proporcionan algunas orientaciones para la terapia ¹⁸. Todos los gradientes en este estudio se midieron en el cateterismo cardíaco.

Los pacientes con un gradiente sistólico de pico a pico de 25 mmHg o menos en el cateterismo o en el ecocardiograma tienen una baja mortalidad y un bajo riesgo general de requerir cirugía (20 %) durante un período de 25 años. Estos pacientes pueden ser seguidos médicamente con evaluación anual. Un estudio de seguimiento de esta cohorte con estenosis muy leve demostró que la pendiente del gradiente transaórtico (cambio de gradiente / tiempo [años]) era predictiva del resultado, de modo que aquellos con pendiente de gradiente > 1,2 merecían seguimiento anual, y Aquellos con pendiente <1,1 podrían ser seguidos con menos frecuencia ²⁰.

Aquellos con gradientes sistólicos de pico a pico mayores de 50 mmHg tienen alto riesgo de arritmias ventriculares y muerte súbita, y tienen un 71 % de probabilidad de requerir intervención. Parece prudente, por lo tanto, proceder con la intervención inmediata en estos pacientes, tengan o no síntomas.

Una decisión más difícil se enfrenta con el paciente cuyo gradiente de pico a pico está entre 25 y 50 mmHg. Estos pacientes están en riesgo intermedio tanto por muerte súbita como por la probabilidad a largo plazo de requerir cirugía. Dada la morbilidad y mortalidad de la intervención, por pequeña que sea, se ha sugerido que estos pacientes sean tratados médicamente y seguidos de cerca por un gradiente de empeoramiento o el desarrollo de síntomas ¹⁹.

Tratamiento de primera línea - La valvoplastia aórtica por balón percutánea es la terapia de elección para estenosis aórticas valvares en niños en la mayoría de los centros. Las valvas de la válvula aórtica en los niños suelen ser flexibles y usualmente

fáciles de dilatar y / o rasgar. Esto contrasta con los pacientes adultos con estenosis aórtica, en los que los cambios con calcificación en la válvula los hacen menos susceptibles a la dilatación efectiva.

La valvuloplastia con balón resulta en una reducción del 50 por ciento en gradientes en la mayoría de los pacientes²¹⁻²². La mayoría de los pacientes desarrollan estenosis aórtica nueva o aumentada, que es moderada a severa en aproximadamente 15 por ciento inmediatamente después del procedimiento y puede progresar con el tiempo.

En los lactantes y los recién nacidos la estenosis aórtica crítica puede solucionarse mediante comisurotomía valvular, ya que dejados a su historia natural, prácticamente fallecen todos los pacientes; sin embargo la mortalidad quirúrgica en este grupo de edad, también es elevada en los mejores centros (40%). En la actualidad la valvuloplastia aórtica se prefiere como tratamiento paliativo.

En los niños escolares la situación es completamente diferente ya que la mortalidad operatoria por comisurotomía aórtica es muy baja (2%) y los resultados son buenos. Sin embargo, a largo plazo aparece reestenosis valvular prácticamente en todos los casos, por lo que en un segundo tiempo se tendrá que realizar un cambio valvular aórtico por una prótesis. La intervención en estos casos evita la muerte prematura, y el uso de prótesis artificiales en niños es inconveniente por la anticoagulación.

1.6.2 Cuándo indicar una valvuloplastia percutánea o quirúrgica??

En niños existe discusión sobre cuándo indicar la valvuloplastia. Dado que es una intervención de bajo riesgo, se ha ido generando consenso sobre su indicación cuando hay un gradiente mayor de 75 mmHg (estenosis severa) aunque no exista sintomatología. Los argumentos que influyeron en la adquisición de esta conducta guardan relación con el hecho de que la liberación de la obstrucción protege la función ventricular, evita el desarrollo de fibrosis intersticial miocárdica y protege de la muerte

súbita²².

La intervención sobre la válvula, ya sea quirúrgica o percutánea, es siempre un tratamiento paliativo, y la reintervención es muy frecuente. La supervivencia libre de reintervención registrada para la valvuloplastia percutánea es del 40-50% según las series en seguimiento de 8-14 años ²¹. Las series históricas de la valvuloplastia quirúrgica revelan tasas de reintervención del 15-40%. Sin embargo, como ya se señaló, los estudios son pequeños, y las series que comparan ambas técnicas generalmente presentan resultados similares. En cuanto a la insuficiencia, parece ser progresiva en ambos procedimientos

1.6.3 Recomendaciones para valvuloplastia aórtica

CLASE I.

1. La valvuloplastia aórtica, a pesar de gradiente valvular en el recién nacido con estenosis aórtica valvular crítica aislada, quien es conducto dependiente o en niños con estenosis, que tienen disfunción sistólica ventricular izquierda.
2. La valvuloplastia está indicada en niños con estenosis valvular aórtica aislada, quien tiene un gradiente valvular sistólico pico de >50 mmHg en reposo.
3. La valvuloplastia está indicada en niños, con estenosis valvular aórtica aislada en reposo >40 mmHg por cateterismo. Si existen síntomas de síncope, isquemia (cambios en onda T, segmento ST) en el electrocardiograma, en descanso o en ejercicio.

CLASE IIB

1. La valvuloplastia aórtica puede ser considerada en niño o adolescente con gradiente valvular sistólico pico en reposo >40 mmHg, por cateterismo, pero sin síntomas o cambios en onda T o segmento ST, si el paciente desea embarazarse o participar en deportes de competencia.
2. La valvuloplastia aórtica puede considerarse en pacientes asintomáticos con gradientes sistólicos picos, obtenidos por cateterismo <50 mmHg, cuando el paciente este sedado o anestesiado o si los hallazgos por ecocardiografía doppler el gradiente valvular medio es >50 mmHg

CLASE III

1. La valvuloplastia no está indicada en pacientes con estenosis aórtica valvular aislada quienes tienen un gradiente valvular sistólico pico en reposo < a 40 mmHg y quienes no tienen síntomas o cambios en el segmento ST en el electrocardiograma.
2. La dilatación valvular aórtica con balón, no está indicada en niños con estenosis aórtica aislada, quienes también tienen un grado de regurgitación aórtica, que tienen justificación de reparación o reemplazo valvular aórtico.²³

1.6.4 Tratamiento Quirúrgico en Estenosis Aórtica

La indicación más frecuente es la válvula bicúspide, sobre la que puede realizarse una incisión comisural bajo visión directa. Esta técnica es eficaz y tiene una mortalidad inferior al 1%. Actualmente se realiza este procedimiento mediante valvuloplastia percutánea con balón, que origina cierto grado de insuficiencia y una tasa de reestenosis importante a los 10-20 años, requiriendo sustitución valvular.

La estenosis aórtica con disfunción ventricular izquierda. Presentan mayor riesgo quirúrgico los pacientes con fracción de eyección inferior a 0,35, pero deben intervenirse ya que mejora su clínica y su función ventricular.²⁴

La suma de jet aórtico, calcificación intensa y progresión de la estenosis son marcadores de necesidad de cirugía en pocos años.

1.6.5 Cambio valvular aórtico

El cambio valvular aórtico por una prótesis en adolescentes es el tratamiento de elección en estenosis aórtica apretada. La mortalidad operatoria oscila entre 1 y 2 %, y los resultados a corto y largos plazos son buenos, ya que es posible cambiar la historia natural de la enfermedad y por lo tanto aumentar la supervivencia de los pacientes con esta valvulopatía, ya que la mortalidad a los 5 años después de ser operados es del 15%, a los 10 años de 32%, a los 15 años del 56% y a los 20 años del 78%; curva

que es definitivamente mejor que si los pacientes no se operan ya que la mortalidad de estos alcanza el 100% antes de los 10 años ²⁵.

1.6.6 Predictores de mal pronóstico tras cirugía de sustitución valvular aórtica por estenosis

1. Sexo femenino
2. Cirugía urgente
3. Enfermedad coronaria
4. Hipertensión
5. Disfunción VI (FE < 0,45)
7. Insuficiencia cardíaca
8. Fibrilación auricular
9. Insuficiencia renal
10. Reparación o sustitución valvular mitral concomitante

Prótesis Biológicas (Carpentier- Edwards, Hancock, Ionescu-Shilley, St. Jude)

Tienen indicación especial en aquellos pacientes en los que la anticoagulación crónica es excesivamente peligrosa (antecedente de sangrado de tubo digestivo por úlcera péptica recidivante, aneurisma intracerebral, deseos de embarazo). Estas prótesis por lo general tienen contraindicación relativa en niños y en pacientes con insuficiencia renal, por que se calcifican prematuramente, y tienen el riesgo de ruptura e infección.

Prótesis mecánicas (St Jude, Medtronic-Hall, Björch-Shilley)

En general son las prótesis ideales para el tratamiento quirúrgico de las estenosis aórtica de pacientes sobre todo adolescentes. Tienen una probabilidad emboligenica

mucho menor que las prótesis mitrales, sus riesgos potenciales son la infección y las inherentes al uso crónico de anticoagulantes.⁹

1.6.7 Resultado tras el reemplazo valvular aórtico en niños

Aunque la reparación pediátrica de la válvula aórtica se está desarrollando rápidamente y reúne gran interés, el reemplazo valvular aórtico a menudo no puede evitarse. El resultado después de cambio valvular aórtico en pacientes pediátricos se informa con poca frecuencia y por lo general en pequeñas series retrospectivas de casos. Todas las opciones quirúrgicas actualmente disponibles en los niños tienen ciertas limitaciones, y la elección del sustituto de la válvula está determinada por varios factores. Además de la aparición de complicaciones relacionadas con las válvulas, la influencia del crecimiento del paciente tiene un gran impacto en el rendimiento de las válvulas en los niños. En la práctica clínica actual, se pueden ofrecer 4 tipos de sustitutos valvulares aórticos a los niños que requieren cambio valvular aórtico: el procedimiento de Ross, las prótesis mecánicas, los homoinjertos (HG) y las bioprótesis. El procedimiento de Ross (un autoinjerto pulmonar en la posición de la válvula aórtica y un aloinjerto en la posición pulmonar) se considera la opción quirúrgica preferida para los niños que requieren cambio valvular aórtico. Es el único sustituto válido de la válvula y ha demostrado ser hemodinámicamente superior sin necesidad de anticoagulación a largo plazo, muestra un aumento de diámetro junto con el crecimiento somático y se asocia con un bajo riesgo de endocarditis. Sin embargo, el procedimiento de Ross es un procedimiento quirúrgico complejo, y tanto el autoinjerto pulmonar como el sustituto de la válvula en el tracto de salida del ventrículo derecho pueden requerir reintervención. La principal ventaja de los procedimientos de Ross es el rendimiento a largo plazo. Sin embargo, además de las complicaciones hemorrágicas debidas a la anticoagulación de por vida, el desajuste entre la prótesis y el paciente puede causar deterioro de la función ventricular en los niños en crecimiento. Además, las mujeres con válvulas cardíacas mecánicas enfrentan un riesgo sustancial de complicaciones graves durante futuros embarazos.

Los homoinjertos tienen una baja trombogenicidad y características favorables del tejido que permiten la reconstrucción compleja de la raíz aórtica, pero tienen una durabilidad limitada debido a las calcificaciones tempranas y pueden no ser fácilmente disponibles. Las bioprótesis tienen la ventaja de la disponibilidad comercial y asumir que se comportan de forma similar a los homoinjertos; Sin embargo, se han reportado altas tasas de degeneración temprana, calcificación y fallo estructural en receptores jóvenes ⁴⁰.

2. Insuficiencia aórtica

La insuficiencia aórtica es un hallazgo frecuente en niños sometidos a ecocardiografía. Rara vez ocurre como una lesión aislada, ya que suele asociarse con una estenosis aórtica o un defecto del tabique interventricular. La prevalencia global de la Insuficiencia aórtica es del 4,9% según el estudio Framingham. La prevalencia de insuficiencia aórtica en grado moderado o grave es de 0,5% y 2,7%, respectivamente; aumenta con la edad y es más frecuente en varones.

La insuficiencia moderada a severa se produce en aproximadamente el 15 % de los casos después de valvuloplastia con balón, y puede empeorar con el tiempo. Los pacientes mayores (> 11 años) son más propensos a desarrollar insuficiencia aórtica después de valvuloplastia con balón en comparación con los pacientes más jóvenes²⁶. Además, la morfología de la válvula parece influir en el resultado después de la valvuloplastia con balón; Las válvulas con menor fusión y aberturas más amplias tienen mayores tasas de desgarramiento valvar que se asocian con insuficiencia aórtica²⁷. El manejo de insuficiencia aórtica en niños incluye terapia médica (por ejemplo, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y / o cirugía (reparación o reemplazo de la válvula).

2.1 Causas de insuficiencia aórtica

- a) Congénita, y si se acompaña de chasquido protosistólico, pensar en aorta bicúspide.
- b) Buscar estigmas de enfermedades hereditarias del tejido conectivo, especialmente enfermedad de Marfan, más si se acompaña de aneurisma de la aorta ascendente
- c) Prolapso valvular
- d) La endocarditis infecciosa puede causar insuficiencia aórtica, especialmente cuando complica a la aorta bicúspide.
- e) OTRAS: Necrosis quística de la media (aislada o asociada al síndrome de Marfan), Válvula aórtica bicúspide, Disección aórtica, Osteogénesis imperfecta, Espondilitis anquilopoyética, Síndrome de Behçet, Artritis asociada a colitis ulcerosa, Artritis psoriásica, Síndrome de Reiter, Arteritis de células gigantes, Hipertensión arterial

La insuficiencia aórtica puede ser una lesión adquirida, después de un episodio de endocarditis infecciosa o intervención para la estenosis aórtica, como la valvuloplastia quirúrgica o de balón. Entre los pacientes con estenosis aórtica valvular congénita que son tratados con valvuloplastia con balón, la mayoría tienen insuficiencia nueva o aumentada que, en un informe fue de moderada a severa en el 13% después del

procedimiento y en el 38% en casi cuatro años ²⁸. El riesgo aumenta en pacientes sometidos a una nueva valvuloplastía con balón.

2.2 Fisiopatología

Todas las formas de insuficiencia aórtica producen una anomalía hemodinámica similar. La incapacidad de las valvas de la válvula aórtica para permanecer cerradas durante la diástole da lugar a una porción del volumen del movimiento del ventrículo izquierdo que se escapa de la aorta hacia el ventrículo izquierdo. El volumen añadido de sangre regurgitante produce un aumento en el volumen diastólico final del ventrículo izquierdo; Según la ley de Laplace, el aumento del volumen diastólico final del ventrículo izquierdo provoca una elevación del estrés de la pared. El corazón responde con hipertrofia miocárdica compensatoria, denominada hipertrofia ventricular izquierda excéntrica. La hipertrofia ventricular izquierda excéntrica se caracteriza por una masa ventricular izquierda elevada, pero una relación masa / volumen normal, y devuelve el estrés de la pared hacia un nivel normal ²⁹.

La combinación de hipertrofia y ampliación de la cámara eleva el volumen total del movimiento. El efecto neto es que el volumen sistólico directo y por lo tanto el gasto cardíaco se mantiene inicialmente a pesar de la lesión regurgitante. Aunque el volumen ventricular izquierdo está aumentado, la presión diastólica final es normal debido a un aumento en el cumplimiento ventricular. Por lo tanto, el corazón inicialmente se adapta bien a insuficiencia aórtica crónica, funcionando como una bomba de alto rendimiento muy eficiente y compatible.

La insuficiencia aórtica severa da lugar a volúmenes aumentados de diastólica final y sistólica final, y en el eventual fracaso de la hipertrofia compensatoria para mantener el estrés normal de la pared frente a volúmenes crecientes y disminución de la función sistólica ²⁹. Las presiones diastólicas aórticas reducidas por flujo excesivo, especialmente durante el ejercicio, pueden perjudicar la perfusión coronaria, mientras que el aumento de la presión auricular izquierda puede provocar edema pulmonar.

2.3 Exploración física

El examen físico en niños con insuficiencia aórtica suele ser sutil porque la mayoría tiene una enfermedad leve. Además, algunos de los hallazgos clásicos en adultos rara vez se encuentran en niños, incluso en aquellos con insuficiencia aórtica moderada a grave. Sin embargo, es útil revisar los hallazgos clásicos que se observan en enfermedades más graves, ya que a menudo pueden establecer el diagnóstico clínico.

Tanto el examen de los pulsos periféricos como la auscultación cardiaca son particularmente importantes. El aumento del volumen sistólico produce una distensión abrupta de las arterias periféricas y una elevación de la presión sistólica. Regurgitación de nuevo a nivel del ventrículo izquierdo, seguidamente conduce a una rápida disminución de la presión con rápido colapso de las arterias, y una baja presión diastólica que puede caer por debajo de 30 mmHg en la enfermedad grave.

El efecto neto es una presión de pulso ancha, que se manifiesta en el examen como un "martillo de agua" o pulso de Corrigan. Este hallazgo puede ser mejor apreciado por la palpación de las arterias radiales o braquial (exagerada levantando el brazo), o los pulsos carotídeos.

Otros hallazgos se asocian con un pulso hiperdinámico:

- Signo de Musset - Un golpe de cabeza que ocurre con cada latido del corazón
- Signo de Traube - Un golpe de pistola o "pistoletazo" (sonidos sistólicos y diastólicos) oído sobre las arterias femorales
- Signo de Duroziez - Se ausculta un soplo sistólico y diastólico cuando la arteria femoral está parcialmente comprimida
- Pulsos de Quincke - Pulsaciones capilares en la yema de los dedos o labios
- Signo de Mueller - Pulsaciones sistólicas de la úvula
- Signo de Becker - Pulsaciones visibles de las arterias y pupilas retinianas
- Signo de Hill - Presión sistólica del manguito poplíteo superior a la presión braquial en más de 60 mmHg

Los pulsos exagerados y estos signos físicos no son específicos para insuficiencia aórtica, ya que pueden observarse en cualquier condición asociada con un marcado aumento del volumen sistólico, otras lesiones de tipo aórtico o una circulación hiperdinámica. Las causas de una circulación hiperdinámica incluyen anemia, fiebre, tirotoxicosis, fístula arteriovenosa grande, conducto arterioso persistente y bradicardia severa ³⁰.

La combinación de agrandamiento del ventrículo izquierdo y función sistólica contundente resulta en el desplazamiento lateral e inferior del impulso apical, siendo difuso e hiperdinámico. Una pulsación prominente se puede sentir en la muesca esternal debido a la dilatación concurrente de la aorta ascendente.

Auscultación cardíaca. La insuficiencia aórtica crónica se asocia con cambios en los sonidos cardíacos y un soplo distintivo. Los sonidos cardíacos suelen tener las siguientes características.

- S1 puede ser blando, reflejando a menudo un intervalo PR largo
- S2 es variable; Puede ser blando, ausente o soltero
- A2 es a menudo suave o ausente, mientras que P2 puede ser normal, pero oscurecido por el soplo diastólico
- Un sonido de eyección sistólica puede deberse a una distensión aórtica abrupta causada por el gran volumen sistólico
- Se escucha un tercer sonido cardíaco (S3 galope) cuando la función ventricular izquierda está severamente deprimida

La insuficiencia aórtica leve o moderada se acompaña invariablemente de un soplo diastólico. En una revisión de la literatura, la presencia de un soplo diastólico temprano, según fue escuchado por un cardiólogo, fue el hallazgo más útil para establecer la presencia de insuficiencia aórtica ³⁰.

El soplo diastólico de insuficiencia aórtica comienza inmediatamente después de A2. Es de tono alto, a menudo soplando en calidad, y puede ser sostenido en intensidad o decreciendo. Puede ser suave y apenas audible, a menudo se aprecia sólo cuando el

paciente está sentado, inclinándose hacia adelante, y sosteniendo su aliento en la caducidad.

La intensidad del soplo no se correlaciona bien con la gravedad de insuficiencia aórtica. Sin embargo, el momento y la duración del soplo pueden ser útiles.

- En IAo leve, el soplo se produce sólo en la diástole temprana y está soplando.
- A medida que la regurgitación se vuelve más severa, el soplo se extiende a través de más de diástole, puede llegar a ser holodiastólico, ya menudo es más áspera en calidad.
- En regurgitación muy severa con descompensación ventricular, el soplo puede volverse suave o incluso ausente. Este cambio de carácter refleja la casi equivalencia de las presiones diastólicas aórticas y diastólicas del ventrículo izquierdo, lo que disminuye notablemente el flujo regurgitante. Una situación similar puede ocurrir cuando la insuficiencia aórtica es aguda y la presión diastólica final del ventrículo izquierdo es muy alta.

El sitio en el que el soplo se escucha mejor varía con la causa. El murmullo se escucha mejor a lo largo del borde esternal izquierdo, en el tercer y cuarto espacio intercostal, cuando la insuficiencia aórtica es debida a una enfermedad valvular. En contraste, las anomalías de la raíz aórtica producen los soplos que se escuchan mejor en el borde y el ápice esternal derechos.

En muchos pacientes se puede escuchar un soplo sistólico. Por lo general se asemeja al tipo de eyección de murmullo audible en la estenosis aórtica, es decir, un crescendo-decrescendo murmullo áspero que comienza después de S1. Este soplo no refleja necesariamente la estenosis aórtica concurrente, ya que el aumento de la tasa de eyección y el gran volumen sistólico a través de la válvula aórtica pueden conducir a una estenosis "funcional". Sin embargo, como se señaló anteriormente, la insuficiencia aórtica a menudo se produce en asociación con otras lesiones cardíacas que producen un soplo sistólico, como la estenosis aórtica valvular o el defecto del tabique interventricular .

También se puede apreciar un segundo tipo de soplo diastólico (el murmullo de Austin Flint). Este murmullo es un ruido medio-tardío-diastólico, el cual se ausculta en el ápice. Es el resultado del flujo sanguíneo diastólico turbulento anterógrado de la aurícula izquierda que compite con el flujo regurgitante retrógrado de la aorta. Este último incidencia en la apertura de la valva mitral anterior, causando alguna estenosis funcional. El soplo puede ser confundido con el de la estenosis mitral. Las características distintivas de la estenosis mitral incluyen la ausencia de un fuerte S1 y un broche de apertura de la válvula mitral.

2.4 Diagnóstico

La ecocardiografía se utiliza para diagnosticar y evaluar el grado de regurgitación. También determina la anatomía de la lesión y cualquier trastorno asociado, y evalúa la función ventricular.

Las evaluaciones ecocardiográficas seriadas se utilizan para guiar el tratamiento. También pueden ayudar a determinar el momento de la cirugía de la válvula aórtica ²⁹.

Otras pruebas no invasivas revelan anomalías, pero proporcionan sólo información complementaria adicional a la ecocardiografía.

La radiografía de tórax es a menudo notable para una prominente aorta ascendente. Se puede observar un ventrículo izquierdo agrandado con regurgitación significativa. Con insuficiencia moderada o mayor, el electrocardiograma frecuentemente revela hipertrofia ventricular izquierda y, con enfermedad avanzada, el segmento ST-T cambia debido a isquemia.

El cateterismo cardíaco es usualmente innecesario. Se utiliza sólo para evaluar las lesiones asociadas.

2.5 Curso clínico

Pocos estudios están disponibles sobre el curso clínico de insuficiencia aórtica. La mayoría de los casos de insuficiencia aórtica son leves, los síntomas son inusuales y

el paciente permanece estable durante muchos años. La progresión se produce en algunos pacientes, mientras que la endocarditis infecciosa puede causar una progresión aguda.

La historia natural de la insuficiencia aórtica congénita aislada fue descrita en siete niños que no tenían síndrome de Marfan ³². El diagnóstico se realizó en la infancia en cinco años. Tres pacientes fueron asintomáticos a través de seguimiento a los 8, 10 y 20 años, mientras que cuatro requirieron reemplazo valvular a los 3, 10, 15 y 20 años para gravedad progresiva.

La dilatación de la aorta es común en niños con síndrome de Marfan y progresa con el tiempo. Un informe siguió 52 pacientes con síndrome de Marfan a través de la infancia y la adolescencia³². La dilatación de la raíz aórtica estaba presente en 43 e insuficiencia aórtica en el 13 (25%). La insuficiencia aórtica fue diagnosticada con una edad media de 14,6 años (ninguno antes de cinco años) y fue inicialmente leve en todos menos un paciente. Con un seguimiento medio de 7,9 años, las anomalías aórticas progresaron en 13, requiriendo cirugía aórtica en 10 para la dilatación o disección de la raíz aórtica. Hay progresión adicional en la edad adulta.

2.5.1 Seguimiento

Los niños con insuficiencia aórtica deben ser seguidos por al menos una vez al año para vigilar el desarrollo de los síntomas, aumentar la dilatación ventricular izquierda o empeorar la función sistólica ventricular izquierda. Se recomienda una evaluación más frecuente en pacientes con insuficiencia moderada o grave o en aquellos en los que la tasa de cambio en su regurgitación no está clara.

La mayoría de los niños permanecen asintomáticos, incluso con insuficiencia grave. Como resultado, la evaluación ecocardiográfica en serie, incluida la medición de las dimensiones, los volúmenes y la función ventriculares, es crucial para determinar el momento de la reparación quirúrgica. La cirugía se recomienda para pacientes con síntomas de insuficiencia cardíaca, signos o síntomas de isquemia con esfuerzo, o en

la primera indicación de una disminución de la función ventricular izquierda. Sobre la base de las guías del 2008 de la American Heart Association y American College of Cardiology, la profilaxis de la endocarditis no está indicado para insuficiencia aórtica.

2.6 Tratamiento

Varios informes publicados indican que los vasodilatadores pueden ser beneficios en adultos asintomáticos seleccionados con insuficiencia aórtica crónica. Hay poca información disponible en niños. Por lo tanto, el tratamiento de este trastorno en los niños se basa en gran medida en la experiencia en adultos.

Resumido brevemente, inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA) en adultos lenta progresión de la disfunción ventricular izquierda en algunos, pero no en todos los pacientes³³, la nifedipina es más previsiblemente eficaz ³⁴, y hay datos contradictorios sobre la eficacia De hidralazina.

Los inhibidores de la ECA pueden ser beneficiosos en los niños, con reversión parcial de la dilatación ventricular izquierda y la hipertrofia. El posible beneficio fue ilustrado en una serie no controlada de 20 niños (edad media 14,3 años) con insuficiencia aórtica asintomática crónica que fueron tratados durante un año ³³. El tratamiento con captopril se asoció con reducciones significativas en las dimensiones final diastólica y sistólica final del ventrículo izquierdo, índices diastólico final e índice sistólico final e índice de masa ventricular izquierda. La fracción regurgitante se redujo en un 28 por ciento.

Las principales indicaciones para la terapia vasodilatadora en niños con Insuficiencia aórtica son cualquier grado de insuficiencia moderada o mayor, o síntomas o existencia de hipertensión concurrente. Los inhibidores de la ECA, como el captopril y el enalapril, son bien tolerados en los niños y tienden a ser el tratamiento de primera línea. La nifedipino o la hidralazina son agentes de segunda línea. No hay evidencia publicada para apoyar el uso a largo plazo de vasodilatadores en pacientes asintomáticos con sólo insuficiencia aórtica leve a moderada y una dilatación moderada del ventrículo izquierdo.

2.6.1 Cirugía

Los síntomas de insuficiencia cardíaca, signos o síntomas de isquemia con esfuerzo, o la primera indicación de una disminución de la función sistólica del ventrículo izquierdo son indicaciones para la reparación o reemplazo de la válvula aórtica. Aunque los criterios para el reemplazo valvular aórtico en adultos también incluyen evidencia de dilatación ventricular izquierda grave por dimensión de eje corto con función sistólica preservada, los volúmenes ventriculares no se han incorporado en las directrices para adultos. No se han establecido los valores umbral de Z-score para las dimensiones o volúmenes del eje corto del ventrículo izquierdo en la población pediátrica ³⁵. La elección entre estos procedimientos depende de la causa de la insuficiencia y la posible presencia de otras anomalías anatómicas.

El reemplazo de la válvula aórtica usualmente requiere una prótesis mecánica y una anticoagulación sistémica. Las válvulas bioprotésicas reducen la necesidad de anticoagulación, pero tienen una tasa de fracaso en los niños de hasta el 20 por ciento debido a la degeneración valvular y calcificación progresiva ³⁶.

Una alternativa al reemplazo valvular con una válvula mecánica o una bioprótesis es el procedimiento Ross o Ross / Konno ³⁷. Con este procedimiento, la válvula pulmonar se trasplanta a la posición aórtica y se implanta un conducto de homoinjerto desde el ventrículo derecho hasta la arteria pulmonar. El uso de esta técnica ha sido limitado por las altas tasas de fracaso del autoinjerto pulmonar y el deterioro de los homoinjertos de corazón derecho.

2.6.2 Prevención de Tromboembolismo de Pacientes con Prótesis Valvulares

Intensidad de anticoagulación

El embolismo sistémico significa una seria complicación en pacientes con enfermedad valvular y seguimiento de reemplazo valvular.

Esto está bien descrito que la terapia anticoagulante puede reducir la frecuencia de embolismo sistémico en tales pacientes. En la ausencia de terapia antitrombótica, el

embolismo sistémico y el evento vascular cerebral pueden ser reportados entre un 5 a 50% de los pacientes, dependiendo de la lesión valvular, el tipo de reemplazo valvular y la presencia de comorbilidades.³⁶

Con el uso de anticoagulantes, la tasa de embolismo sistémico ha sido reducida sustancialmente de 1 a 3% por año. La terapia antitrombótica, sin embargo, acarrea un importante riesgo de sangrado, lo cual se correlaciona con el nivel de anticoagulación utilizada.

Además la introducción de el INR ha mejorado de manera gratificante el control de la terapia anticoagulante. A finales de la década pasada, los estudios de pacientes con riesgo de primer episodio de tromboembolismo o tromboembolismo recurrente ha demostrado que a menos intensidad del régimen anticoagulante oral (INR 2.0-3.0) es tan efectivo como un régimen intensamente alto (INR 3.0-4.5) pero con marcada reducción en el riesgo de sangrado.

ANTICOAGULACION EN REEMPLAZO VALVULAR

El tromboembolismo permanece como una seria pero poco común complicación en pacientes con reemplazo valvular a pesar de las mejoras en los diseños valvulares y el uso de materiales menos trombogénicos.

VALVULAS BIOLÓGICAS

El desarrollo de válvulas biológicas ha resultado en una reducción significativa en el tromboembolismo seguido de reemplazo valvular. La necesidad de anticoagulación en el periodo postoperatorio en tales pacientes es controversial. Sin embargo el riesgo de tromboembolismo sistémico es bajo posterior a reemplazo valvular biológico, la anticoagulación es recomendada en varios centros para todos los pacientes con reemplazo valvular aórtico, mitral por 3 a 6 meses que cubre el periodo de alto riesgo. En pacientes de alto riesgo con válvulas biológicas quienes tienen fibrilación auricular, crecimiento atrial izquierdo o una historia de tromboembolismo, porque el riesgo de

embolismo sistémico es alto y es continuado por periodos largos, la terapia anticoagulante es usualmente recomendada de por vida.

VALVULAS MECANICAS

El acuerdo general existente de la anticoagulación oral por largo tiempo está indicada en pacientes con válvulas mecánicas y en pacientes con válvulas biológicas, si existiera asociación de fibrilación auricular o historia de tromboembolismo. El Colegio Americano de Cirujanos Torácicos ha recomendado que el nivel de anticoagulación en pacientes con prótesis valvulares mecánicas fue disminuido de un INR de 3.0 a 4.5 a un INR de 2.5 a 3.5 ³⁶

En la mayoría de las indicaciones para la terapia de anticoagulación oral, con esquema menos intensivo (INR 2.9 a 3.0) es tan eficaz como la anticoagulación intensiva estándar (INR de 3.0 a 4.5) pero asociado con sangrado menos significativo siendo un importante avance en la terapia antitrombótica. Esto ha incrementado la seguridad de la terapia de anticoagulación oral a largo plazo y ha resultado en mejoras en el régimen de anticoagulación en pacientes con reemplazo valvular. El nivel menos intenso de tratamiento a elegir en pacientes con prótesis biológicas no complicadas (INR de 2.0 a 3.0). Sin embargo el régimen menos intensivo puede ser adoptado para pacientes con válvula mecánica y para pacientes con bioprótesis con alto riesgo para embolismo sistémico. En el mantenimiento, un INR de 2.5 a 3.5 es recomendado para tal población. Además de dosis baja de aspirina como anticoagulante puede ser más efectiva en la prevención de embolismo sistémico y muerte por evento vascular en pacientes con reemplazo valvular protésico que una anticoagulación sola pero con un ligero incremento en el riesgo de sangrado. ³⁶

CAPITULO II. METODOLOGIA

2.1 Planteamiento del problema

Hay indicación de recambio valvular cuando existe una insuficiencia importante de la válvula aórtica que condiciona síntomas o repercusión sobre el ventrículo izquierdo, o cuando no se logra liberar la obstrucción posterior a valvulotomías quirúrgicas o percutáneas.

En los últimos años no se han revisado las condiciones que llevan a colocar una prótesis valvular en posición aórtica y cuál fue su evolución postquirúrgica.

Es interesante conocer las variables ecocardiográficas como el gradiente y tamaño del anillo valvular, y la función ventricular previo a la cirugía, así como los síntomas que se manifiestan los pacientes.

2.2 Pregunta de investigación

¿Cuáles son los factores que se asocian a la colocación de prótesis valvular aórtica en la población pediátrica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”?

2.3 Hipotesis

Nula: No existe asociación entre el gradiente máximo de estenosis, el grado de insuficiencia y la presentación de síncope, dolor torácico y palpitaciones en los pacientes sometidos a cambio valvular aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

Alterna: Existe asociación entre el gradiente máximo de estenosis el grado de insuficiencia y la presencia de síncope, dolor torácico y palpitaciones en los pacientes

sometidos a cambio valvular aórtico en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

2.4 Justificación

En pacientes pediátricos el tratamiento de elección en estenosis aórtica aislada es la valvuloplastia por medio de cateterismo terapéutico.

En este estudio nos interesa conocer cuáles de estos pacientes llegarán a un cambio valvular y en qué condiciones clínicas y ecocardiográficas; además de conocer si existió un tratamiento quirúrgico previo.

En nuestro hospital no se han definido cifras estadísticas que representen cuáles son los datos ecocardiográficos y síntomas al momento del diagnóstico inicial en la valvulopatía, tipo estenosis o insuficiencia, su comportamiento previo al tratamiento quirúrgico y su evolución posterior a cambio protésico.

2.5 Objetivo

Analizar la evolución postquirúrgica en aquellos pacientes menores de 18 años sometidos a cambio valvular aórtico en el periodo de enero de 2008 a junio de 2017 en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

2.6 Objetivos Específicos

Describir cuales fueron las características sociodemográficas de los pacientes que fueron sometidos a colocación de prótesis valvular aórtica.

Determinar cuáles fueron las condiciones clínicas y paraclínicas que condicionaron la necesidad de colocación de una prótesis valvular aórtica

Conocer cuál fue el tipo de prótesis más utilizada en los pacientes estudiados en el periodo analizado.

Establecer si el grado de insuficiencia aórtica posterior a la valvuloplastía con balón se asocia a cambio valvular aórtico.

Determinar cuál es el gradiente transvalvular de los pacientes llevados a colocación de prótesis valvular aórtica en el periodo pre y postquirúrgico.

Identificar las complicaciones inmediatas y mediatas de los pacientes fueron sometidos a colocación de prótesis valvular aórtica en el periodo analizado.

Describir cual es el impacto sobre la clase funcional previa y posterior a la colocación de prótesis valvular aórtica en el periodo postquirúrgico.

Conocer la sobrevida de los pacientes posterior a cambio valvular aórtico.

CAPITULO III. MATERIAL, PACIENTES Y METODOS

3.1 Tipo de estudio

Retrospectivo, Transversal.

3.2 Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de estenosis valvular, subvalvular, supravalvular, insuficiencia aórtica o doble lesión aórtica sometidos a cambio valvular aortico en menores de 18 años en el instituto nacional de cardiología.

3.3 Criterios de exclusión

- Expediente incompleto o pacientes con perdida de seguimiento en la consulta de cardiología pediátrica.

3.4 Métodos de selección de la muestra

Se revisaron todos los expedientes de los pacientes pediátricos con valvulopatía aórtica y colocación de prótesis valvular. Por lo que no se requirió de ninguna técnica de selección de muestra.

3.5 Análisis estadístico

Se realizó análisis estadístico con la prueba de Kolmorov Smirnov para determinar la distribución de normalidad posteriormente de acuerdo a los resultados se analizaron las variables cualitativas por distribución con media y desviación estándar así como intercuartiles. Las variables cualitativas se analizaron en tablas de contingencia y se presentaron porcentualmente. En el análisis univariado de las mismas se analizó la

razón de momios en tablas de 2 por 2 para determinar el Odd ratio de la variables, se realizó el estadístico de las mismas a través dela prueba exacta de Fisher.

El análisis bivariado se realizó de acuerdo a la districión de variables con los estadísticos de Spearman o Pearson.

Con las variables correlacionadas se realizó un análisis de regresión logística entre mortalidad y las variables cualitativas y cuantitativas. Se presentaran los Odd ratio e intervalos de confianza de las variables con significancia en el análisis de predicción de regresión logística.

El análisis de significancia de tomo como valor a P menor a 0,05, se realizo análisis con SPSS versión 21.0

RESULTADOS

En nuestro estudio posterior la revisión de expedientes clínicos se determinó que fueron en total 65 pacientes cambios valvulares aórticos en 10 años. Después de establecer la existencia de los criterios de inclusión y exclusión obtuvimos un total de 58 pacientes.

En lo que refiere a las características sociodemográficas de los pacientes encontramos que 23 fueron mujeres (39.6%) y 35 a hombres (60.3%), la mediana de edad fue de 12.5 años (7-18), la mediana de peso fue de 40 kg(12-74), y la talla de 145 cm (90-172). [Tabla 1]

24 pacientes (41.3%) se llevaron a valvuloplastía previo al procedimiento quirúrgico, de los cuales 9 presentaron insuficiencia importante (37.5%) y 15 pacientes (62.5%) presentaron re-estenosis a nivel valvular.

Las características clínicas previo al cambio valvular aórtico encontramos que la mayoría de los pacientes se encontraban asintomáticos al momento la cirugía, los síntomas pivote como las palpitations se encontraron en 7 pacientes (12.0%), el dolor precordial se presentó en 5 (8.6%) y el síncope 6 (10.3%). [Gráfica 1]

Se logró determinar la clase funcional solo en 56 pacientes previo a la cirugía, la clase I se presentó en 30 pacientes lo que representó el 51.67%, en la clase II fueron 22 casos (37.1%), III y IV con 2 casos (3.4%, respectivamente). Con mejoría de clase funcional en el 50 del total de los casos, correspondiendo a 86% en clase I, solo 2 pacientes (3.4%) con clase II en el último seguimiento, y 6 pacientes en el último reporte encontrado con clase funcional por encima de III (10.3%) incluyendo aquellas defunciones [Tabla 7].

La presencia de cardiomegalia se encontró esta en 36 pacientes (62%), de éstos 17 con cardiomegalia grado I (47.2%), 10 con grado II (27.7%), 5 en grado III (13.8%) y únicamente 4 pacientes con cardiomegalia grado IV (11,1%). [Grafica 2]

La endocarditis infecciosa representó el 13.8% de nuestra serie, es decir en 8 pacientes. [Grafica 3]

En 24 de nuestros pacientes, previamente se había realizado valvuloplastia con balón, lo que representó el 41.3%; de estos 9 (15.5%) presentaron insuficiencia aórtica importante posterior al procedimiento. Aquellos que no desarrollaron insuficiencia a lo largo del tiempo presentaron re-estenosis valvular, con un total de 15 pacientes (62.5%). De los pacientes que se llevaron a cambio valvular aórtico 18 (31%) de la población presentaban insuficiencia primaria.

Al analizar los estudios ecocardiográficos prequirúrgicos encontramos que el gradiente máximo tuvo una mediana de 77.55 mmHg (21-164 mmHg) y el gradiente medio de 53.64 mmHg (20-107 mmHg). [Tabla5]

En cuanto al diámetro del anillo aórtico, tuvimos que la mediana fue de 18.45 mm (7-28 mm); de manera indexada la mediana del Z Score para el anillo valvular fue de 0.68 (-6.4-5.7).

La mediana del diámetro diastólico del ventrículo izquierdo fue de 50 mm (20-87 mm) y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo presentó una mediana de 63.82% (36-90 %).

De los pacientes que se llevaron a cambio valvular aórtico independiente del diagnóstico encontramos que las válvulas mecánicas se colocaron en 49 pacientes (84.4%) y 9 con válvulas biológicas (15.51%).

Durante el procedimiento quirúrgico pudimos determinar que el tiempo de circulación extracorpórea tuvo una mediana de 148 minutos (54-388 min), y el pinzamiento aórtico de 111.2 min (41-326 min).

Los controles ecocardiográficos posteriores al cambio valvular encontramos que el gradiente máximo residual tuvo una mediana de 29.28 mmHg (3-110 mmHg), el gradiente medio de 18 mmHg (0-78 mmHg); el diámetro diastólico del ventrículo izquierdo con una media de 43 mm (3-83 mm) y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo con una mediana de 62.04% (28-90 %). [Tabla 5]

La mortalidad del grupo total de pacientes fue de 5 pacientes lo que representa el (5.17%). No se logró determinar seguimiento en 14 pacientes (24.1%).

En el seguimiento de los pacientes postquirúrgicos, se determinó que 46 recibieron manejo con acenocuramarina (79%), 27 con diuréticos (46.5%), digoxina en 9 pacientes (15.5%), IECA's en 11 pacientes (19%), y betabloqueadores en 2 de los pacientes (3.4%).

En el análisis estadístico de los síntomas encontramos que, al analizar el gradiente máximo, gradiente medio con la presencia de síntomas manifestados no se encontró significancia estadística. Sucedió lo mismo al relacionar los síntomas con el resto de las características ecocardiográficas analizadas. La presencia de endocarditis no se relaciona con el diámetro del anillo aórtico, esto estadísticamente significativo ($p= 0.047$). [Tabla 8]

Al asociar las características ecocardiografías prequirúrgicas y postquirúrgicas encontramos que el gradiente máximo presento una mediana de 74.47 vs 27.2 mmHg (IC 95% 31.95-62.47; $p < 0.001$), el gradiente medio de 53.21 vs 15.2 mmHg (IC 95% 27.6-48.3; $p 0.001$), la fracción de eyección con una mediana de 63.5% vs 62.0%(IC 95% -3.1-6.17; $p 0.519$) sin encontrar que las alteraciones de la fracción de eyección se asocien a el cambio valvular aórtico. El diámetro diastólico del

ventrículo izquierdo fue de 50 mm vs 43.8 mm (IC 95% 2.5-9.710; p 0.001). [Tabla 2]

El tiempo de pinzamiento aórtico en los pacientes que murieron tuvo una mediana de 158 min (p 0.046), el gradiente máximo con una mediana de 134.6 mmhg (p < 0.05), el anillo aórtico con una mediana de 13.2 mm (p 0.037), el Z score del anillo aórtico con mediana de -2.3 (p 0.030), el diámetro diastólico del ventrículo izquierdo con una mediana de 31.5 mm (p 0.008). [Tabla 4]

Al realizar el análisis multivariado de los pacientes encontramos que el síncope es el único síntoma que se relaciona con riesgo de mortalidad con un OR de 19.0 (IC 95% 1.22-296.1; p 0.035), lo que significa que los pacientes que presentaron síncope tuvieron un riesgo 19 veces mayor de morir que los pacientes que no presentaron este síntoma.

DISCUSION

De los resultados que se encuentran en nuestra serie de pacientes podemos resaltar respecto a las características sociodemográficas de los mismos que existe una clara predilección por el sexo masculino (60.3%), la mediana de edad del cambio valvular aórtico fue de 12.5 años, el estudio de Bacha et al, publicado en *Surgery for Congenital Heart Disease* en el año 2008 encontramos que al igual que en nuestra serie los pacientes sometidos a cambio valvular aórtico son en mayor frecuencia hombres y que la mediana de edad de 8.4 años con un rango menor al nuestro. ⁴¹

Al analizar las características clínicas de los pacientes al momento de llevarse a cambio valvular aórtico encontramos que la mayoría de los pacientes se mantenían asintomáticos al igual que lo que se describe en la revisión realizada por Braunwald et al. En *Circulation* en el año de 1963, sin embargo aquellos que desarrollaron síntomas, la frecuencia de presentación en nuestro estudio fue del 12% para las palpitaciones, el dolor precordial se presentó en 8.6% y el síncope en el 10.3%, lo anterior también es similar a lo que se reportado por Ellison et al en *Am J Cardiol* 1976 ⁴² en el que se determinó la historia natural de los pacientes con estenosis valvular aórtica de los cuales el 15% que cursaban con estenosis moderada presentaron sintomatología y este porcentaje aumento a 31% con estenosis grave, la angina y el síncope tienen una frecuencia de presentación de menos del 10% con estenosis valvular grave ⁴³ siendo estos síntomas los que determinaron el tratamiento inmediato de los pacientes. Y a pesar de no encontrar en nuestra base de datos significancia estadística de relación con gradientes transvalvulares y sintomatología, es sabido por la literatura internacional que existe mayor riesgo de presentar síntomas como síncope, arritmias o muerte súbita si el gradiente es mayor o igual de 50 mmHg, siendo el riesgo de muerte súbita estimada en alrededor del 0,3% .

Se observó la endocarditis infecciosa como causa de remplazo valvular, encontramos que esta se presenta en el 13.8% , esta frecuencia está muy por encima de lo que se reporta en la literatura donde la presencia de endocarditis se encuentra solo en cerca del 2% de los pacientes, lo anterior puede ser secundario a que en nuestra población probablemente no se tiene un adecuado manejo de los factores de riesgo para el desarrollo de endocarditis infecciosa, así mismo obtuvimos el hallazgo que la endocarditis infecciosa fue causa de destrucción valvular y esto finalmente conformó un factor de riesgo importante que llevó a nuestros pacientes a un cambio valvular aórtico ²⁵

Al analizar los pacientes que se les realizó valvuloplastía con balón encontramos que el 41.3% con cambio valvular se sometieron previamente a este procedimiento, el porcentaje de reestenosis en este grupo de pacientes fue del 62% e insuficiencia importante en el 15.5% de los casos ameritando reintervención antes de los 10 años, siendo esta estadística similar a la que se encuentra en la bibliografía. ⁴⁴

La insuficiencia valvular aórtica como lesión primaria se encontró en el 31% de los pacientes de la serie un porcentaje menor al que se reporta en el estudio de Tara Karamlou et al, en el que la frecuencia de insuficiencia como lesión primaria se encuentra en el 46%. ²⁵

Se encontró una mejoría importante en la clase funcional en el seguimiento de los pacientes, encontrándose el 85% con clase funcional I según la NYHA similar con lo reportado por Etnel y cols. donde informaron sobre la clase funcional postoperatoria NYHA , el 93% de los pacientes estaban en la clase I de la NYHA en el último seguimiento.

Al asociar las características ecocardiografías prequirúrgicas y postquirúrgicas encontramos que el gradiente máximo, medio el diámetro diastólico del ventrículo izquierdo presentaron una mejoría significativa posterior al remplazo valvular aórtico, sin embargo, en nuestra serie no se vio cambios en la fracción de eyección de los

pacientes, estos resultados son similares a los que se reportan en una publicación de la conferencia número 36 de Bethesda

En el análisis de la sobrevida encontramos que el tiempo de pinzamiento aórtico, el gradiente máximo, el anillo aórtico, el Z score del anillo aórtico y el diámetro diastólico del ventrículo izquierdo se asociaron a un aumento de la mortalidad en cuanto más afectado se encuentren los valores de los mismos, similar a lo que se encuentra en la publicación de Reich O et al, publicado en Heart en el año 2004. En nuestro estudio al relacionar la presencia de síntomas con la mortalidad de los pacientes encontramos que el síncope cuando se encuentra presente aumenta el riesgo de mortalidad 19 veces muy superior a lo que se encuentra publicado a respecto. ⁴³

Tuvimos un porcentaje de 3.4% correspondiente a 2 pacientes de reecambio valvular protésico , y una una mortalidad de 5.17% del total de pacientes intervenidos con seguimiento a 10 años, la cual se considera disminuida comparándola con aquella reportada en el metanálisis realizado en junio 2016 por JRG Etnel and cols. donde se incluyeron 160 pacientes y se menciona una 5 años después de ser operados es del 15%, a los 10 años de 32%, a los 15 años del 56% y a los 20 años del 78%; curva que es definitivamente mejor que si los pacientes no se operan ya que la mortalidad de estos alcanza el 100% antes de los 10 años.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio podemos concluir que los pacientes con valvulopatía aórtica es más frecuente en los pacientes de sexo masculino, siendo llevados a cambio valvular aórtico en edad escolar. Presentando en un tercio de los pacientes sintomatología previa a corrección quirúrgica.

La valvuloplastia con balón es una opción con resultados buenos inmediatos para niños y adolescentes con estenosis de moderada a severas, sin embargo se encuentra el riesgo de presentar insuficiencia aórtica secundaria.

Todos los tipos de prótesis valvular aórtica actualmente disponibles en los niños tienen ciertas limitaciones, y la elección del sustituto de la válvula está determinada por varios factores. Además de la aparición de complicaciones relacionadas con las prótesis, la influencia del crecimiento del paciente tiene un gran impacto en el rendimiento de las válvulas en los niños.

La evolución postquirúrgica que observamos fue favorable encontrándose mejoría importante de la clase funcional en el seguimiento al egreso y mejoría de los gradientes y diámetro diastólico del ventrículo izquierdo, manteniendo función ventricular adecuada. Los recambios valvulares aórticos por disfunción se llevaron a cabo en un porcentaje bajo del 3.4% correspondiendo a 2 pacientes, a los 6 y 4 años posterior colocación inicial de prótesis valvular en posición aórtica y observándose una mortalidad del 5.17% asociadas a complicaciones en el período perioperatorio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease, *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890
2. Kitchiner D, Jackson M, Malaiya N, et al. Incidence and prognosis of obstruction of the left ventricular outflow tract in Liverpool (1960-91): a study of 313 patients. *Br Heart J* 2004; 71:588.
3. Liu CW, Hwang B, Lee BC, et al. Aortic stenosis in children: 19-year experience. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 1997; 59:107.
4. Keane JF, Fyler DC. Aortic outflow abnormalities. In: Nadas' Pediatric Cardiology, Keane JF, Lock JE, Fyler DC (Eds), Saunders/Elsevier, Philadelphia 2006. p.581.
5. Roberts WC, Ko JM. Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation* 2005; 111:920.
6. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J* 2005; 150:513.
7. Basso C, Boschello M, Perrone C, et al. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004; 93:661
8. Friedman WF, Congenital aortic stenosis. In: Moss and Adam's in infants, Children, and Adolescents, 5th ed, Emmanoulides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, et al (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1994,p 1087.
9. Guadalajara Boo J.F. Cardiología. Séptima ed, F. Mendez, Cd. de México, 2012, cap. 17, p 587.
10. Donner R, Carabello BA, Black I, Spann JF. Left ventricular wall stress in compensated aortic stenosis in children. *Am J Cardiol* 1983; 51:946.
11. Álvarez R MD, Válvulas cardiacas protésicas. Revisión actualizada. *Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina - N° 137 – Septiembre 2004, Pág. 19-32.*

12. Myung Park K. *Cardiología Pediátrica*. 6ta. Edition. Elsevier, España, 2015. Cap. 4 Pag 188-195
13. Wagner HR, Weidman WH, Ellison RC, Miettinen OS. Indirect assessment of severity in aortic stenosis. *Circulation* 1977; 56:120.
14. Ellison RC, Wagner HR, Weidman WH, Miettinen OS. Congenital valvular aortic stenosis: clinical detection of small pressure gradient. Prepared for the joint study on the joint study on the natural history of congenital heart defects. *Am J Cardiol* 1976; 37:757.
15. Latson LA. Aortic stenosis: valvar, supravalvar, and fibromuscular subvalvar. In: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*, Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore 1998. p.1257.
16. Okura H, Yoshida K, Hozumi T, Akasaka T, Yoshikawa T. Planimetry and transthoracic two-dimensional echocardiography in noninvasivassesment of aortic valve area in patients with valvular aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*.1997;30:753-9.
17. García C, Pibarot P, Dumesnil JG, Sakr F, Durand LG. Assesment of aortic valve stenosis severity: A new index based on the energy loss concept. *Circulation*. 2000;101:765-71
18. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease. A Scientific Statement From the American Heart Association. (*Circulation*. 2011;123:2607-2652.) American Heart Association, Inc.
19. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation* 2003; 87:116.
20. Bartz PJ, Driscoll DJ, Keane JF, et al. Management strategy for very mild aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 2006; 27:259.
21. Moore P, Egito E, Mowrey H, et al. Midterm results of balloon dilation of congenital aortic stenosis: predictors of success. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:1257.
22. Soulatges C, Momeni M, Zarrouk N, et al. Long-Term Results of Balloon Valvuloplasty as Primary Treatment for Congenital Aortic Valve Stenosis: a 20-Year Review. *Pediatr Cardiol* 2015; 36:1145
23. Indications for Cardiac Catheterization and Intervention in Pediatric Cardiac Disease. A Scientific Statement From the American Heart Association. (*Circulation*. 2011;123:2607-2652.) American Heart Association, Inc.

24. J.J. Gavira Gómez, E. Alegría Barrero, A. Cordero Fort y M. Artaiz Urdaci. Valvulopatía aórtica. *Medicine* 2005; 9(41): 2707-2714
25. JRG Etnel, LC Elmont, E Ertekin, MM Mokhles, Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis. *The Journal of thoracic and Cardiovascular surgery*, Elsevier, January 2016, Pages 143-152.e3r
26. Brown DW, Dipilato AE, Chong EC, et al. Aortic valve reinterventions after balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis intermediate and late follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56:1740.
27. Petit CJ, Gao K, Goldstein BH, et al. Relation of Aortic Valve Morphologic Characteristics to Aortic Valve Insufficiency and Residual Stenosis in Children With Congenital Aortic Stenosis Undergoing Balloon Valvuloplasty. *Am J Cardiol* 2016; 117:972.
28. Gatzoulis MA, Rigby ML, Shinebourne EA, Redington AN. Contemporary results of balloon valvuloplasty and surgical valvotomy for congenital aortic stenosis. *Arch Dis Child* 1995; 73: 66-9.
29. El-Hamamsy I, Yacoub MH. Repair, replacement, Ross: how I approach the older child with mixed aortic stenosis/aortic insufficiency. *SeminThoracCardiovascSurgPediatrCardSurgAnnu* 2009; 133-8.
30. Choudhry NK, Etchells EE. The rational clinical examination. Does this patient have aortic regurgitation? *JAMA* 1999; 281:2231.
31. Van Karnebeek CD, Naeff MS, Mulder BJ, et al. Natural history of cardiovascular manifestations in Marfan syndrome. *Arch Dis Child* 2001; 84:129.
32. O Reich, P Tax, J marek, V Razek, J Gilik y V Tomek. Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart*, 2004 Jan, p 70-76
33. Wisenbaugh T, Sinovich V, Dullabh A, Sareli P. Six month pilot study of captopril for mildly symptomatic, severe isolated mitral and isolated aortic regurgitation. *J Heart Valve Dis* 2004; 3:197.
34. Scognamiglio R, Rahimtoola SH, Fasoli G, et al. Nifedipine in asymptomatic patients with severe aortic regurgitation and normal left ventricular function. *N Engl J Med* 2004; 331:689.
35. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2014; 129:e521.

36. Hirsh J, MD; Valentin Fuster, MD. Guide to Anticoagulant Therapy, AHA Medical Scientific Statement, pag 1449-1478
37. Ohye RG, Gomez CA, Ohye BJ, et al. The Ross/Konno procedure in neonates and infants: intermediate-term survival and autograft function. *Ann Thorac Surg* 2001; 72:823.
40. Etnel J, Elmont L, Ertekin E., Mokhles M. Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis. *The journal of thoracic and cardiovascular surgery*, Elsevier, volume 151, January 2016, pages 143-152.
41. Braunwald E, Goldblatt A, Aygen MM, et al. Congenital aortic stenosis. I. Clinical and hemodynamic findings in 100 patients. II. Surgical and the results of operation. *Circulation* 1963;27:426–462.
42. Ellison RC, Wagner HR, Weidman WH, et al. Congenital valvular aortic stenosis: clinical detection of small pressure gradient. Prepared for the Joint Study on the Natural History of Congenital Heart Defects. *Am J Cardiol* 1976;37:757–761.
43. Wagner HR, Weidman WH, Ellison RC, et al. Indirect assessment of severity in aortic stenosis. *Circulation* 1977;56:120–123.
44. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000;83: 81–85
45. Januzzi JL, Isselbacher EM, Fattori R, et al. Characterizing the young patient with aortic dissection: results from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *J Am Coll Cardiol* 2004;43:655–659.

ANEXOS

Tabla 1. CARACTERISTICAS SOCIODEMOGRAFICAS

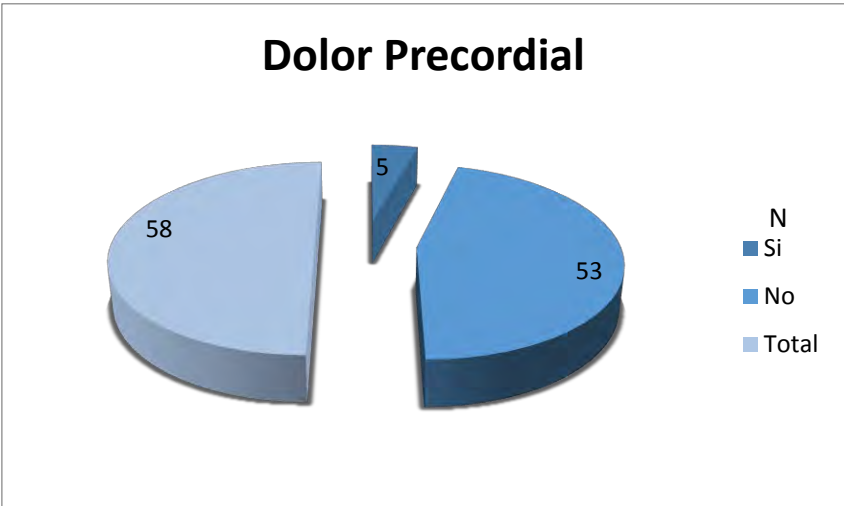
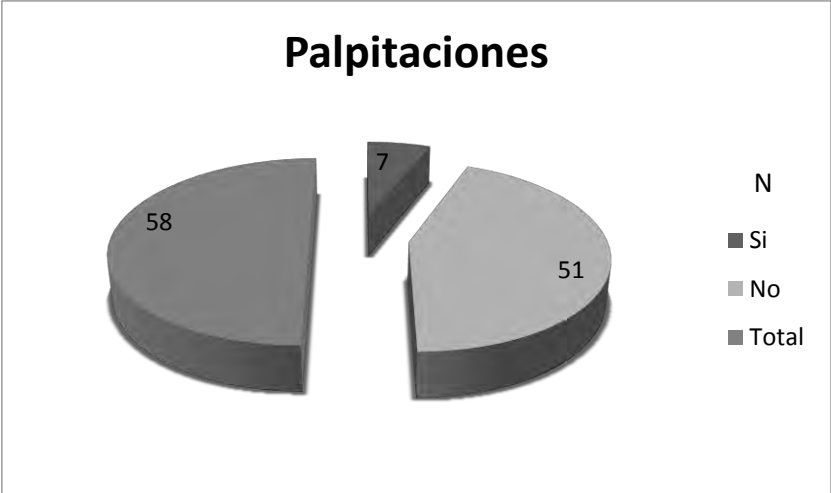
			P
Sexo	Mujeres	n= 23 (39.65%)	NS
	Hombres	n= 35 (60.34%)	
Edad	Mediana	12.5 años	NS
	Rango	(7-18)	
Peso	Mediana	40 kg	NS
	Rango	(12-74)	
Talla	Mediana	145 cm	NS
	Rango	(90-172)	
Tiempo de bomba	Mediana	148.3 min	0.032
	Rango	(54-388)	
Pinzamiento Aórtico	Mediana	111.2 min	0.015
	Rango	(41-326)	

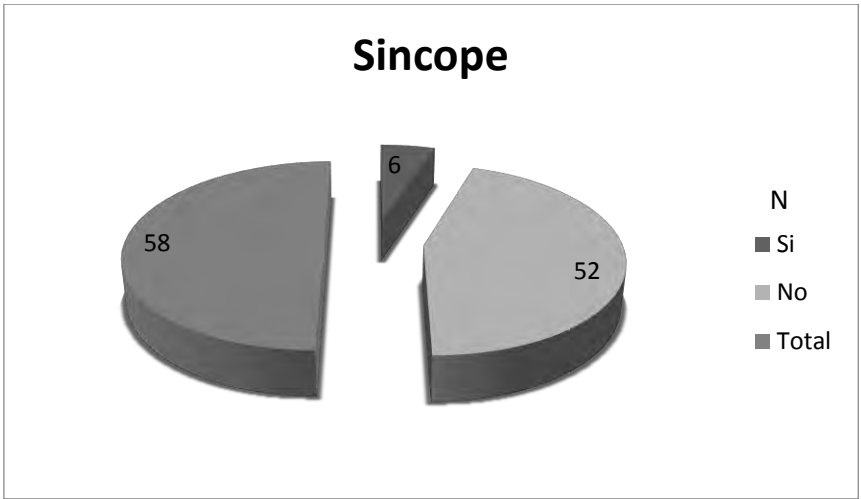
n = Numero

Tabla 2.DATOS ECOCARDIOGRAFICOS PREVIOS Y POSTERIORES CAMBIO VALVULAR AORTICO

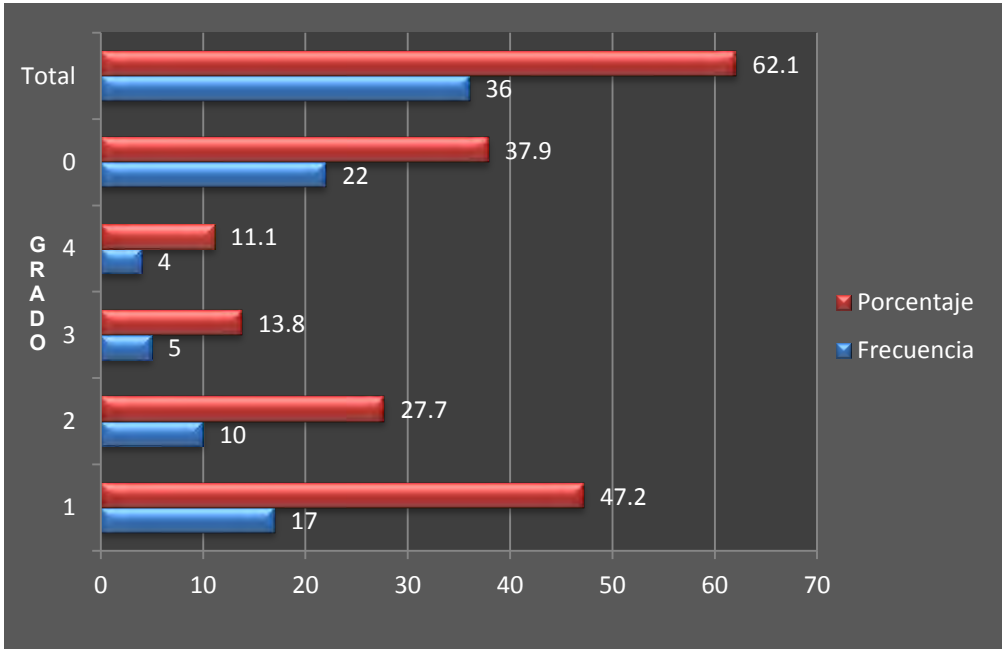
	Media	N	IC 95%		P
GRAD. MAX mmHg	74.47	50	31.951	62.477	.000
GRAD MAX mmH de ultimo ECO	27.26	50			
GRAD. MEDIO mmHg	53.21	40	27.636	48.339	.001
GRAD MED mmHg de ultimo ECO	15.22	40			
FEVI %	63.55	53	-3.151	6.171	.519
FEVI % de ultimo ECO	62.04	53			
DD mm	50.00	52	2.538	9.710	0.001
DD mm de ultimo ECO	43.87	52			

Grafica 1. FRECUENCIA DE SINTOMAS





GRAFICA 2. GRADO DE CARDIOMEGALIA PREQUIRURGICA



GRAFICA 3. PRESENCIA DE ENDOCARDITIS

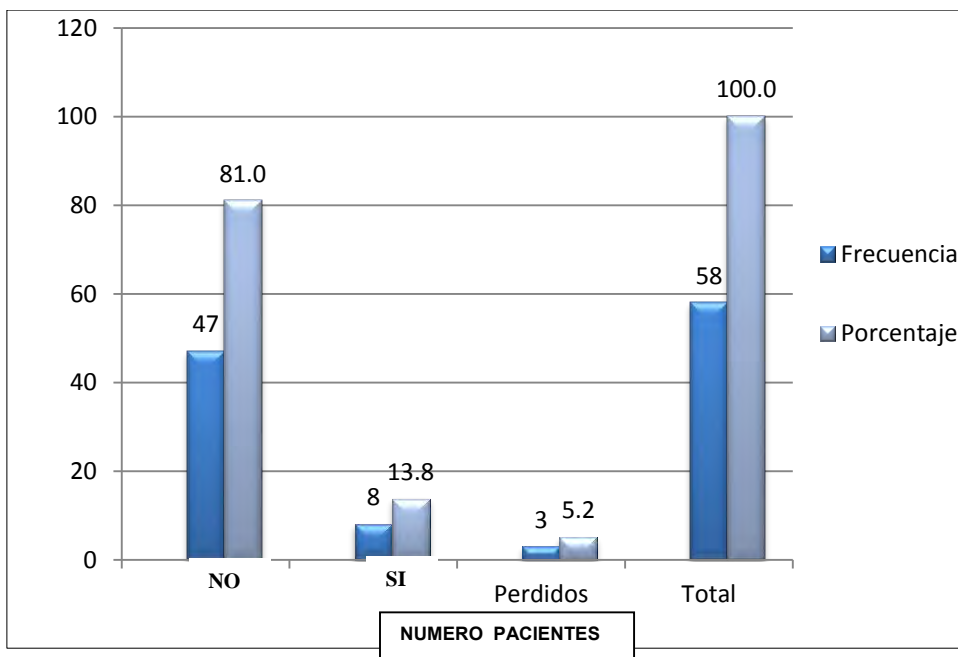


Tabla 3 .PRESENCIA DE ENDOCARDITIS EN RELACION A DATOS ECOCARDIOGRAFICOS

ENDOCARDITIS		N	Media	P
ANILLO mm	No	44	19.18	.047
	Si	8	15.16	.102
Z score	No	43	.9816	.098
	Si	8	-.6525	.167
FEVI %	No	45	64.68	.335
	Si	8	59.84	.451
Diametro Diastolico	No	45	49.58	.760
	Si	8	47.86	.762
GRAD. MAX mmHg	No	44	77.22	.788
	Si	8	72.00	.764
GRAD. MEDIO mmHg	No	35	56.03	.127
	Si	8	39.00	.121

Tabla 4. CORRELACION DE VARIABLES CON SOBREVIDA

SOBREVIDA		N	Media	P
CEC min	Murió	5	205.80	0.56
	No murió	53	142.89	
PINZ AO min	Murió	5	158.60	0.046
	No murió	53	106.75	

GRAD. MAX mmHg	Murió	5	134.80	0.005
	No murio	49	71.71	
GRAD. MEDIO mmHg	Murió	5	70.60	0.152
	No murio	40	51.51	
ANILLO mm	Murió	4	13.25	0.073
	No murio	50	18.87	
Z score	Murió	3	-2.3633	0.03
	No murio	50	.8722	
FEVI %	Murió	4	71.00	0.258
	No murio	51	63.26	
Diametro Diastolico	Murió	4	31.50	0.008
	No murio	51	50.76	

TABLA 5. RELACION DE SINTOMAS CON GRADIENTES TRANSVALVULARES PREQUIRURGICOS

Tabla 5.1

Palpitaciones		N	Media	P
GRAD. MAX mmHg	Si	6	65.00	.514
	No	48	79.12	.490
GRAD. MEDIO mmHg	Si	6	34.67	.074
	No	39	56.54	.087

Tabla 5.2

Dolor Precordial		N	Media	Desviación típ.
GRAD. MAX mmHg	Si	4	82.25	30.456
	No	50	77.17	50.710
GRAD. MEDIO mmHg	Si	4	53.00	25.417
	No	41	53.69	28.495

Tabla 5.3

Sincope		N	Media	P
GRAD. MAX mmHg	Si	5	92.40	.485
	No	49	76.03	.464
GRAD. MEDIO mmHg	Si	5	43.80	.411
	No	40	54.86	.278

Tabla 6. RELACION DE SINTOMAS CON DATOS ECOCARDIOGRAFICOS PREQUIRURGICOS

Tabla 6.1

Sincope		N	Media	P
ANILLO mm	Si	5	17.60	.706
	No	49	18.54	.775
Z score	Si	5	-.3320	.347
	No	48	.7954	.559
FEVI %	Si	5	65.40	.780
	No	50	63.66	.608
Diametro Diastolico	Si	5	45.00	.481
	No	50	49.80	.527

Tabla 6.2

Dolor Precordial		N	Media	P
ANILLO mm	Si	4	18.75	.906
	No	50	18.43	.883
Z score	Si	4	.5450	.907
	No	49	.7008	.894
FEVI %	Si	4	63.00	.898

	No	51	63.89	.897
Diametro Diastolico	Si	4	51.00	.815
	No	51	49.23	.821

Tabla 6.3

Palpitaciones		N	Media	P
ANILLO mm	Si	6	20.00	.445
	No	48	18.26	.590
Z score	Si	6	1.3217	.520
	No	47	.6083	.699
FEVI %	Si	6	58.50	.295
	No	49	64.47	.207
Diametro Diastolico	Si	6	57.00	.169
	No	49	48.43	.174

Tabla 7. CLASE FUNCIONAL PREQUIRURGICA

CF	Frecuencia	%	Porcentaje válido
1	30	51.7	53.6
2	22	37.9	39.3
3	2	3.4	3.6
4	2	3.4	3.6
Total	56	96.6	100.0
Perdidos	Sistema	2	3.4
Total		58	100.0

Tabla 8. CORRELACION ENTRE ENDOCARDITIS, DATOS ECOCARDIOGRAFICOS Y TIEMPOS DE CEC Y PINZAMIENTO AORTICO

CEC min	No	47	141.49	.193
	Si	8	175.63	.144
PINZ AO min	No	47	103.87	.078
	Si	8	136.63	.118

Endocarditis		N	Media	P
ANILLO mm	No	44	19.18	.047
	Si	8	15.16	.102
Z score	No	43	.9816	.098
	Si	8	-.6525	.167
FEVI %	No	45	64.68	.335
	Si	8	59.84	.451
Diametro Diastolico	No	45	49.58	.760
	Si	8	47.86	.762
GRAD. MAX MmHg	No	44	77.22	.788
	Si	8	72.00	.764
GRAD. MEDIO mmHg	No	35	56.03	.127
	Si	8	39.00	.121