



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

1120523
22

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Post-Grado

LA ESTENOSIS SUBVALVULAR AORTICA FIBROSA FIJA
EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"

T E S I S

Que para obtener la Especialidad en
CARDIOLOGIA
presenta

DR. ISAAC MEDINA GONZALEZ

Asesor de tesis: Dr. Juan Verdejo Paris



México, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1989



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.

GENERALIDADES

La Estenosis subvalvular aórtica fibrosa fija fué descrita por primera vez por Chevers en 1842(1). En 1952, Brofman y Feil hicieron la primera publicación de Estenosis subvalvular aórtica fija aislada en 10 pacientes(2). En 1965, Morow estudió 4 enfermos con estenosis subvalvular fibrosa fija, de estos, dos tenían además regurgitación aórtica; La regurgitación se interpretó como secundaria a la lesión que produce el chorro de la sangre en el aparato valvular aórtico(3).

Se han descrito tres tipos de estenosis subaórtica: La tipo I o fibrosa, la tipo II o fibromuscular(6,8) y la tipo tuneliforme (9).

La tipo I o fibrosa consiste en una membrana situada por abajo de la válvula aórtica, tiene inserción circunferencial y se extiende desde la base de la valva septal de la mitral hacia el tabique membranoso, el borde superior del tabique infundibular y la pared anterior del infundíbulo del ventrículo izquierdo; en algunas ocasiones la membrana está en continuidad con la sigmoidea aórtica derecha(1,8).

El rodeto fibroso visto desde la válvula aórtica tiene forma de un diafragma de 0.5 a 1 cm cuadrado por metro cuadrado de superficie corporal y entre uno y veinte milímetros por debajo de la válvula aórtica(1).

Ferrans y cols estudiaron la estructura del anillo fibroso y encontraron 5 capas; la primera o superficial es de tipo endotelial.

La segunda es rica en mucopolisacáridos, la tercera o fibroelástica contenía colágena y fibras elásticas, la cuarta estaba formada por músculo liso y la quinta por una gran cantidad de colágena y pocas fibras elásticas(1).

El tipo tuneliforme de la estenosis subaórtica, también es una alteración fija(8). Existe hipoplasia del anillo aórtico y un canal con un revestimiento fibroso en el tracto de salida del ventrículo izquierdo(9).

La variedad fibromuscular es conocida con varios nombres: Hipertrofia septal asimétrica, cardiomiopatía obstructiva hipertrofica o estenosis subaórtica hipertrófica idiopática(10); en este tipo de lesión la obstrucción es producida por hipertrofia del miocardio septal y el orificio de salida es dinámico y variable, su tamaño es determinado en parte por factores como la contractilidad del miocardio y el volumen ventricular(8).

Existen otras formas menos comunes de estenosis subaórtica fibrosa fija como son: la adherencia anormal de la valva anterior de la mitral a la superficie septal y la presencia en el tracto de salida del ventrículo izquierdo de un tejido de cojineta subendocárdico accesorio(11,12,13).

Existe controversia en cuanto a la causa de la malformación. Algunos afirman que es una lesión adquirida porque no se encuentra en el corazón del recién nacido y porque no existe en su forma grave en los primeros meses de vida(4). Esta alteración nunca a sido informada como causa de muerte antes del año de edad(4) sin embargo, se ha demostrado durante la infancia temprana una rápida y severa progresión de la estenosis(18,19). La teoría de

que la estenosis subvalvular aórtica fibrosa fija es un padecimiento adquirido y no congénito y es apoyada por el hecho de que puede haber neoformación de la membrana en el sitio de la resección previa(5). Sin embargo, a pesar de su probable ausencia en el recién nacido, Somerville piensa que la estenosis subaórtica fibrosa fija se desarrolla en relación a la presencia de alguna anomalía congénita, quizá localizada en el músculo cardíaco (4). En una serie de 39 pacientes con estenosis subaórtica fibrosa fija(ESFF), otras lesiones en el sistema cardiovascular se encontraron en 22 enfermos(56 %); este dato apoya la probabilidad de la influencia de algún desorden congénito en la etiología de la ESFF(4).

Keith en 1924 consideró a la ESFF como análoga a la estenosis pulmonar infundibular y la relacionó con un defecto en el desarrollo del bulbus cordis como causa de la obstrucción(6).

A pesar de estos estudios que apoyan el origen congénito de la ESFF; la lesión fué encontrada por García-Fernandez y cols en 2 enfermos con espondilitis anquilosante. Este padecimiento es una forma de reumatismo inflamatorio que cursa en forma crónica y que presenta en el 14% de los casos lesiones cardiovasculares asociadas en algún momento de su evolución, por ejemplo: miocardiopatías, trastornos de la conducción auriculo-ventricular e insuficiencias aórticas y mitrales fundamentalmente(7). La existencia de la ESFF en estos enfermos se demostró mediante ecocardiografía modo M y bidimensional, el hallazgo fué de una membrana subaórtica como lesión única en un caso y un rodeto aislado subaórtico en el otro, los enfermos no tenían alteraciones electrocardiográficas.

cas. Este autor y sus colaboradores piensan que la ESFF es la lesión inicial en este padecimiento y que el trastorno de flujo ocasionado por la ESFF es el responsable de la lesión del aparato valvular aórtico, por otro lado, hay que recordar que esta lesión es un proceso dinámico y progresivo y que la progresión del proceso fibroso hacia la región del septum interventricular alto y la valva anterior de la mitral por un lado lesionaría la válvula mitral y por otro podría interrumpir el fascículo de His. Además la progresión del proceso fibromuscular conduciría a miocardiopatía(7).

La ESFF discreta está presente en cerca del 95 de los niños con obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (14). Se ha reportado que la frecuencia es mayor en los hombres que en las mujeres con una relación de aproximadamente - 2:1 (14). En el Instituto Nacional de Cardiología de México, Attié y cols en un estudio realizado en 24 pacientes con ESFF pura encontraron una relación entre sexo femenino y masculino de 1:1 (15). La estenosis subaórtica de cualquier variedad constituye aproximadamente el 10% de las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo según refiere Attié(1).

Brock en 1959 sugirió que la estenosis subaórtica es una lesión grave, en donde la muerte ocurría en los enfermos antes de llegar a la vida adulta si no eran sometidos a corrección quirúrgica, el enfermo de mas edad estudiado por este autor tenía 37 años de edad(15). Attié y cols encontraron en una serie estudiada en el Instituto Nacional de Cardiología de México, que los enfermos con estenosis aórtica no operados tenían edades -

comprendidas en las tres primeras décadas de la vida(15); así mismo Branwald encontró un enfermo de 44 años sin corrección quirúrgica(15,17).

MANIFESTACIONES CLINICAS:

En un estudio realizado en 37 enfermos por Attié y cols encontraron los siguientes síntomas: Fatigabilidad en el 70.8% de los casos; palpitaciones en el 54.1%; disnea en el mismo porcentaje, la cual se dividió en disnea de pequeños esfuerzos medianos esfuerzos 20.8% y grandes esfuerzos 25%; Angina de pecho en el 16.6%; mareos en el 29.1%; lipotimias en el 37.5% y el 20.8% de los enfermos estaban asintomáticos(15).

Los síntomas que llegan a tener estos enfermos están en relación con la severidad de la obstrucción(1,6,15). Los enfermos que tenían disnea de medianos y pequeños esfuerzos tenían gradientes superiores a 60mmHg. Cuando había lipotimias o angina de pecho el gradiente infundíbulo-aórtico era en promedio de 86mmHg, la ausencia de síntomas no excluye el hecho de que la lesión no sea grave y por otro lado los síntomas pueden existir aún con estenosis ligeras o moderadas(1,15).

EXPLORACION FISICA:

Según algunos autores, la diferenciación entre estenosis valvular y subvalvular aórticas es extremadamente difícil cuando se trata de establecer solo con los hallazgos clínicos(16). La mayoría de los enfermos con ESFF son estudiados por la presencia de un soplo que comunmente se confunde al principio con el soplo del defecto septal ventricular(10).

Existe generalmente un frémito sistólico palpable en mesocardio en el hueco supraesternal(1,20); en ocasiones el frémito sistólico se palpa aún en las arterias carótidas(20). Se escucha un soplo sistólico de carácter expulsivo, intenso, -- romboidal(21), de intensidad variable y frecuencias altas con epicentro en el 3o y 4o espacios intercostales izquierdos, -- sobre la línea paraesternal y que irradia hacia el foco aórtico(1,15,20) y carótidas(21). El diagnóstico diferencial con la estenosis aórtica valvular se hace por la ausencia de chasquido protosistólico en la estenosis subaórtica, además en este último padecimiento existe con mas frecuencia un escape aórtico debido a insuficiencia aórtica, este soplo es protodiastólico y decreciente(21). La insuficiencia aórtica aparece -- como consecuencia del trauma repetitivo en las valvas aórticas que ocasiona el flujo turbulento producido por la ESFF, lo cual conduce a fibrosis, engrosamiento de las valvas e insuficiencia valvular(1,10,20). El choque del flujo turbulento contra las -- valvas de la valvula aórtica produce asincronismo en el movimiento de las mismas(3,15). La insuficiencia aórtica puede -- ser progresiva aún después de la corrección quirúrgica de la -- ESFF(20). El primero y segundo ruidos son normales al igual -- que en la estenosis aórtica congénita y a diferencia de las estenosis aórticas adquiridas en las cuales los ruidos cardiacos están disminuídos; el segundo ruido de la estenosis subaórtica puede estar reforzado y generalmente no desdoblado(21). Ocasionalmente el componente pulmonar del segundo ruido se anticipa -- al aórtico, debido a que la sístole ventricular izquierda está -- prolongada; este fenómeno se ha encontrado cuando existe un gra-

diente superior a 60 mmHg(1,15). La diferenciación fonomecano-cardiográfica entre estenosis subaórtica y aórtica debe ser relativamente fácil, dado que el esfigmograma carotídeo tiene forma de "cresta de gallo" en la estenosis valvular aórtica, mientras que no existe en la subaórtica, además el "click" protostolístico no se observa en la segunda. El fonomecanocardiograma en la estenosis subaórtica muestra el soplo de forma romboidal que alcanza generalmente su máxima amplitud en la meso- o telesístole dependiendo de la severidad de la estenosis. El esfigmograma carotídeo muestra una rama ascendente lenta pero sin la forma de "cresta de gallo" de la estenosis valvular aórtica(21) Fig. 1 y 2.

Los pulsos periféricos al igual que en la estenosis aórtica valvular en la infancia tardía y la niñez generalmente son de características normales al igual que la presión arterial(10). Attié en un estudio de 24 pacientes con estenosis subaórtica encontró que la presión arterial estaba disminuida en el 45% y los pulsos carotídeos en el 41.6% y además encontró hipodesarrollo ponderoestatural en el 87.5% de los casos(15).

ELECTROCARDIOGRAMA:

Los hallazgos electrocardiográficos son semejantes a los encontrados en la estenosis valvular aórtica(1). Generalmente los enfermos tienen ritmo sinusal, aunque se ha reportado la existencia de intervalo PR corto(1,15) y ritmo de la unión(6). El eje eléctrico habitualmente es normal a pesar de la severidad de la estenosis(10). Se encuentra frecuentemente hipertrofia ventricular izquierda y cuando ésta se acompaña de sobrecarga -

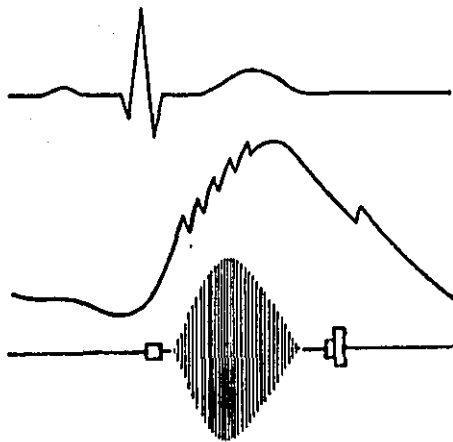


Fig 1 Estenosis Aórtica Congénita (Tomado de Holldack Nociones de Fonocardiografía)

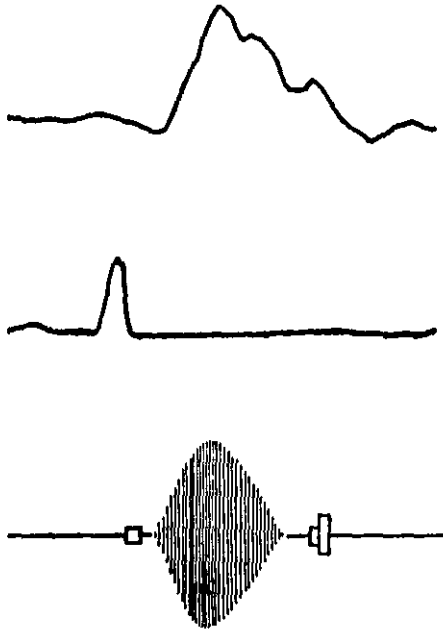


Fig 2 Estenosis Subaórtica Fibrosa Fija
(Tomado de Hollack Naciones de Fonocardiografía)

sistólica del ventrículo izquierdo, Attié considera que debe de hacerse la corrección quirúrgica aún en ausencia de síntomas(1). En ocasiones se encuentra bloqueo de rama izquierda cuando la hipertrofia es importante(15). La hipertrofia ventricular izquierda demostrada por criterios de voltaje en las derivaciones precordiales izquierdas rara vez es de ayuda en distinguir a los enfermos con estenosis grave de aquellos con estenosis moderada o ligera, sin embargo, fuerzas anteriores disminuidas en las derivaciones precordiales derechas y una S profunda en V1 - de 30 mm o más sugiere estenosis grave al igual que la ausencia de onda "Q" en la derivación V1. Virtualmente todos los enfermos con gradiente de presión menor de 50 mmHg, tendrán onda "T" normal en la derivación V6, mientras que el 20% de los pacientes con moderada y el 50% de los pacientes con obstrucción importante tendrán una onda "T" plana, bifásica o invertida en la derivación V6. Debe hacerse notar, sin embargo, que en el otro 50% de los enfermos con estenosis importante la onda "T" en la derivación V6 es normal. La obstrucción grave y aún la crítica pueden estar presentes aún sin ninguno de los datos electrocardiográficos mencionados anteriormente(10,22). El monitoreo del segmento ST en las derivaciones V5 a V7 durante el ejercicio es un método confiable de detección de los enfermos en quienes un significativo gradiente de presión (mayor de 50 mmHg.) se ha desarrollado y en quienes este gradiente pudiera representar una amenaza de muerte súbita si la obstrucción no fuera corregida (23).

RADIOLOGIA:

La imagen radiográfica de la ESFF es muy semejante a la de la estenosis aórtica, sin embargo, no existe dilatación postestenótica de la aorta ascendente en los enfermos con ESFF(10); - pero existen reportes de que en un número significativo de enfermos se observa dilatación de la porción ascendente de la aorta(8), principalmente ocurre en los casos que tienen la membrana muy cercana a la válvula aórtica produciéndose un efecto semejante al de la estenosis valvular aórtica. En los casos graves se puede encontrar dilatación del ventrículo izquierdo. La cardiomegalia cuando existe no es significativa, y su grado no guarda relación con la importancia de la obstrucción. La cardiomegalia es mas frecuente en enfermos con ESFF que en aquellos con estenosis valvular aórtica(1).

ECOCARDIOGRAFIA:

Con la técnica de modo "M" es muy difícil identificar ecos originados en la membrana fibrosa subvalvular, porque estas estructuras tienen desplazamientos superiores e inferiores con el ciclo cardiaco que imposibilitan su registro continuo(10,24); - sin embargo, en el modo "M" la obstrucción puede estar representada por ecos situados entre el tabique interventricular y la valva anterior de la mitral(1). En la estenosis tuneliforme, en ocasiones se puede registrar en el barrido mitroaórtico la estrechez del segmento de la vía de salida del ventrículo izquierdo(1,10,24). En muchos enfermos existe un aleteo sistólico fino y un cierre parcial en la sístole temprana de la válvula aórtica, estas características son debidas a la presencia de

flujo turbulento distal a la obstrucción subvalvular y al gradiente de presión(24). El cierre parcial aórtico existe en miocardiopatía hipertrofica obstructiva, insuficiencia mitral y comunicación interventricular además de la ESFF, y cuando se presenta en esta última no se relaciona con el grado de estenosis. Existen otros parámetros para evaluar la gravedad de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo en el modo "M" como son: El grosor del septum interventricular, de la pared posterior del ventrículo izquierdo y su relación con el diámetro aórtico(25). La ecocardiografía bidimensional permite una excelente visualización de la membrana subaórtica o del anillo fibromuscular(26). La membrana subaórtica aparece como dos ecos lineales en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, sin continuidad con la pared ventricular (Fig. 3), mientras que el rodete fibromuscular se observa como un estrechamiento subaórtico(27). En ocasiones no es posible observar la obstrucción. Las mejores proyecciones para evitar resultados falsos negativos son el eje largo paraesternal, apical y la aproximación subcostal, ya que con estas aproximaciones el haz ultrasónico incide el rodete desde un ángulo diferente permitiendo su observación(28).

Con ecocardiografía doppler, en los enfermos con ESFF se registra un flujo turbulento sistólico en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. (Fig. 3). Este dato se obtiene mediante las aproximaciones subcostal, apical y paraesternal de la vía de salida del ventrículo izquierdo. Además se puede detectar la insuficiencia aórtica que acompaña a la ESFF. Con doppler -



Fig. 3.- A la derecha se observa una imagen bidimensional en eje largo paraesternal, que muestra el rodete subaórtico fibroso fijo. A la izquierda se observa el flujo turbulento mediante ecocardiografía doppler, con el volumen -- muestra colocado en el infundíbulo ventricular izquierdo. (Cortesía del Dr. Jesús Vargas Barrón).

continuo se puede determinar la velocidad máxima del flujo y el gradiente de presión através de la obstrucción(29).

CATETERISMO CARDIACO:

Como con la estenosis aórtica, un cuidadoso trazo de retiro a través del tracto de salida del ventrículo izquierdo es importante para documentar la severidad del gradiente y establecer - el sitio de la obstrucción. La angiografía biplano del ventrículo izquierdo usualmente con las vistas angular y convencional demostrarán el anillo o la membrana subvalvular, su extensión - y la presencia de otras lesiones como estrechamiento difuso del tracto de salida del ventrículo izquierdo, anillo o estenosis - supravalvular o valvular. Ya que más de la mitad de los enfermos con ESFF se asocian a malformaciones intra y extracardiacas es importante que se lleve a cabo cateterismo derecho e izquierdo con una apropiada angiografía. La aortografía supravalvular es recomendada para evaluar el grado de insuficiencia aórtica. Attié y colaboradores sugieren que si los enfermos están asintomáticos y no hay datos que sugieran obstrucción grave, unicamente deberán ser sometidos a seguimiento y si existieran datos que sugieran aumento de la obstrucción, entonces se indicaría - el estudio hemodinámico(1).

HISTORIA NATURAL Y PRONOSTICO:

Es rara la insuficiencia cardiaca con la ESFF en la infancia y si está presente, se asocia casi siempre a otros defectos como persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular o coartación aórtica. El cateterismo cardiaco y la cirugía correctiva para las lesiones asociadas puede llevarse a ca-

bo antes de descubrirse la obstrucción subvalvular aórtica(9). la obstrucción es progresiva en muchos casos, algunas veces demasiado rápida. La insuficiencia aórtica asociada también es progresiva y parece ser el resultado, al menos en parte, de turbulencia prolongada con engrosamiento y deformidad secundarios de las valvas aórticas, como ya se mencionó anteriormente. Se han descrito casos de muerte súbita inexplicable pero esta complicación es rara. Los resultados de la corrección quirúrgica dependen de lo extenso de la afección del tracto de salida del ventrículo izquierdo, obteniéndose los mejores resultados en enfermos con una membrana delgada a nivel subvalvular. Los resultados menos satisfactorios se han obtenido en enfermos con obstrucción tuneliforme, debido a que persiste gradiente residual o a obstrucción recurrente(9).

TRATAMIENTO MEDICO:

El tratamiento médico en las indicaciones de tratamiento quirúrgico, son similares a aquellas de los enfermos con estenosis valvular aórtica. La cirugía habitualmente se recomienda en enfermos con gradientes bajos de presión, por la posibilidad de una progresión rápida de la obstrucción, así como por la deformidad progresiva de la válvula aórtica y el aumento de la insuficiencia aórtica, asimismo por la probabilidad de una completa y duradera curación si se logra remover la membrana por completo. En el momento actual, la cirugía es recomendada para aquellos pacientes con ligera obstrucción subvalvular con gradientes de 30 mmHg. o mayores.

El seguimiento continuo para detectar la re-obstrucción y/o

la progresión de la insuficiencia aórtica, así como para reforzar las precauciones contra la endocarditis infecciosa, es esencial en todos los enfermos.

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

La operación es llevada a cabo mediante una esternotomía media; la membrana subvalvular se expone a través de un arco aórtico, durante la perfusión bajo flujo con moderada hipotermia (31). El libramiento cardio-pulmonar habitual con ligera hipotermia y cardioplejia se usa en niños en edad escolar(31,32). Un espéculo nasal, otro auditivo y pequeños retractores de valvas protegen la válvula. Se colocan pequeñas suturas en el tejido fibromuscular anormal que se traccionan para visualizar la extensión precisa del septum interventricular y la valva anterior de la mitral. Se evita cualquier manipulación por debajo de la comisura entre la valva derecha y la no coronariana - por ser la zona donde se localiza el haz de His(11,35). Cuando existe hipertrofia secundaria importante puede ser necesario - realizar miomectomía por debajo de la valva coronariana derecha. Cuando hay una comunicación interventricular asociada, se debe cerrar con un parche de dacrón, o si es pequeña y con márgenes pequeños, con sutura reforzada. El resultado quirúrgico inmediato y a corto plazo generalmente es bueno, sin embargo, se ha documentado claramente la obstrucción subaórtica progresiva, residual y recurrente, por lo que es necesaria la vigilancia continua(9,37).

La obstrucción difusa tipo tunel en el tracto de salida del ventrículo izquierdo tiene el problema técnico de que requiere

de aortosigmoidoplastia o colocación de un injerto con prótesis valvular desde el apex hasta la aorta torácica baja o aorta abdominalal(30,34,37).

JUSTIFICACION

La asociación de la estenosis subaórtica fibrosa fija con las cardiopatías congénitas con hiperflujo pulmonar es bien conocida. En ella no necesariamente existe relación de temporalidad ya que el desarrollo de la obstrucción a la cámara de salida del ventrículo izquierdo puede desarrollarse una vez que se ha corregido el defecto responsable del hiperflujo pulmonar y las variables hemodinámicas cardiacas han vuelto a lo normal.

En función de esto, la sola corrección de un defecto congénito con hiperflujo pulmonar no debe ser considerado como curación absoluta del paciente y requiere de vigilancia periódica con el fin de detectar la aparición de estenosis subaórtica fibrosa fija, ya que esta última es una enfermedad de tipo progresivo y maligna, ya que destruye el piso valvular aórtico.

En nuestro medio, la incidencia de este padecimiento no se ha estudiado, por lo que consideramos que es pertinente revisar nuestros casos de cardiopatías congénitas con hiperflujo pulmonar y su evolución a largo plazo para determinar el riesgo potencial de un enfermo sometido a corrección de una cardiopatía congénita con hiperflujo pulmonar.

M A T E R I A L Y M E T O D O S

Se estudió retrospectivamente la existencia de la asociación de estenosis subvalvular aórtica fibrosa fija (ESFF) con las cardiopatías congénitas con hiperflujo pulmonar, con énfasis en la persistencia del conducto arterioso, en los enfermos sometidos a corrección quirúrgica de rodete subaórtico en el Instituto Nacional de Cardiología de México entre Enero de 1977 y Diciembre de 1987.

Se formaron cuatro grupos de pacientes; se incluyeron enfermos que tenían ESFF aislada; Enfermos con persistencia del conducto arterioso asociada a la ESFF; Enfermos que además de tener estos defectos asociados tenían otras alteraciones congénitas; Así como enfermos que tenían ESFF asociada a otras malformaciones congénitas que no fueran persistencia del conducto arterioso. Esta subdivisión en cuatro grupos se hizo con la finalidad de demostrar la frecuencia de la asociación de la ESFF con otras cardiopatía congénitas, incluyendo aquellas que producen hiperflujo pulmonar, específicamente la persistencia del conducto arterioso, para con estos datos poder sugerir una hipótesis sobre la génesis probable de la ESFF.

RESULTADOS

Entre Enero de 1977 a Diciembre de 1987 fueron sometidos a corrección quirúrgica de ESFF en el Instituto Nacional de Cardiología de México, 59 pacientes, de los cuales 33 pertenecían al sexo masculino y 26 al sexo femenino, con una relación de 1.26:1 con predominio en el sexo masculino. Las edades variaron entre 3 y 67 años con una edad promedio de 13 años al momento de la corrección quirúrgica.

De los pacientes estudiados, 26 (44.067%) tenían ESFF aislada, de estos enfermos 15 pertenecían al sexo masculino y 10 al sexo femenino, con una relación de 1.5:1 con predominio en el sexo masculino.

Once pacientes (18.644%) tenían ESFF asociada a persistencia del conducto arterioso.

Seis pacientes (10.169%) tenían ESFF asociada a estenosis subaórtica dinámica.

Tres pacientes (5.084%) tenían asociadas ESFF e insuficiencia aórtica.

Dos pacientes (3.389%) tenían ESFF asociada con estenosis aórtica.

Dos pacientes (3.389%) tenían ESFF asociada con doble lesión aórtica, ambos pacientes tenían cardiopatía reumática inactiva como causa de la doble lesión valvular.

Dos pacientes (3.389%) tenían ESFF asociada con aórtica bivalva y coartación aórtica.

Un paciente (1.694%) tenía ESFF asociada con persistencia del conducto arterioso y estenosis aórtica.

Un paciente (1.694%) tenía ESFF asociada con persistencia del conducto arterioso y con insuficiencia aórtica.

Un paciente (1.694%) tenía la asociación de ESFF con persistencia del conducto arterioso y estenosis subaórtica dinámica.

Un paciente tenía la asociación de ESFF con estenosis subaórtica dinámica y coartación aórtica.

Un paciente (1.694%) tenía ESFF asociada con comunicación interventricular.

Un paciente (1.694%) tenía ESFF asociada con persistencia del conducto arterioso, aórtica bivalva y comunicación interventricular.

Un paciente (1.694%) tenía la asociación de ESFF con persistencia del conducto arterioso, aórtica bivalva y estenosis aórtica. (Fig.4).

De los 59 pacientes estudiados con ESFF, 15 (25.42%) tenían persistencia del conducto arterioso aisladas o con otras cardiopatías, mientras que de los 59 pacientes estudiados con ESFF, once tuvieron persistencia del conducto arterioso asociada, sin ninguna otra cardiopatía, lo que constituyó un 18.64%. Durante el mismo periodo de tiempo, se operaron en el Instituto

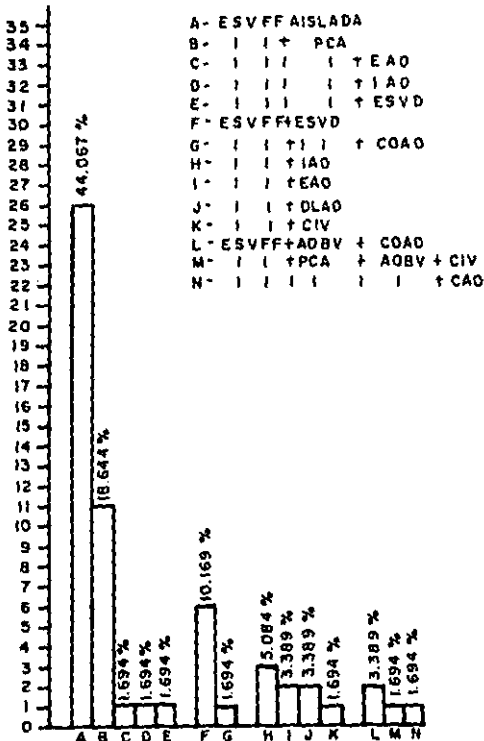


Figura 4.

Nacional de Cardiología de México, 1229 pacientes de cierre de conducto arterioso, de estos pacientes, once (0.89%) tuvieron ESFF.

De los 59 pacientes que fueron operados de ESFF, tres habían sido operados de cierre de conducto arterioso antes de hacerse el diagnóstico de ESFF, en dos de estos, el diagnóstico de ESFF se hizo aproximadamente un año después de la corrección quirúrgica de la persistencia de conducto arterioso, en el tercer paciente el diagnóstico de ESFF se hizo 10 días después del cierre del conducto arterioso.

De todos los enfermos estudiados, solamente dos tuvieron que ser reintervenidos por neoformación del rodete subvalvular aórtico, uno tres años después de la primera cirugía y el otro tuvo que ser reintervenido quirúrgicamente en dos ocasiones más, la primera reintervención fué a los 5 años de la primera cirugía y la segunda reintervención a los dos años de la primera.

D I S C U S I O N

La ESFF es una cardiopatía de origen congénito, progresiva y maligna que consiste en una estrechez progresiva del infundíbulo ventricular izquierdo, producida por la formación de un anillo fibroso, que afecta con mayor frecuencia al hombre que a la mujer con una relación de 2:1 (14), pero que sin embargo, en la población estudiada en el Instituto Nacional de Cardiología de México, la frecuencia del padecimiento fué similar en - ambos sexos.

Existen varias teorías que tratan de explicar la génesis de la ESFF, sin embargo, la que tiene mayor aceptación es la expuesta por Somerville (4), quién sugiere que existe una anomalía congénita histológica en el músculo cardíaco, que es la responsable del desarrollo progresivo del anillo fibroso. El hecho de que esta cardiopatía se asocie con otras alteraciones congénitas hace suponer que realmente es un padecimiento congénito (4). Incluso, algunos autores consideran que la ESFF - se debe a un defecto en el desarrollo del bulbus cordis (6). - Sin embargo, existe un reporte que consideró a la ESFF como - una lesión miocárdica inicial de la cardiopatía que acompaña al 14% de los casos de espondilitis anquilosante (7), lo cual sugiere que podría tratarse de una alteración adquirida más - que congénita, sin embargo, hasta el momento, la teoría del - origen congénito parece ser la más fidedigna.

Nosotros en nuestro estudio encontramos que el 44% de los en

fermos incluidos en la revisión tenían ESFF aislada y que el resto tenía otras cardiopatías asociadas, en orden de frecuencia: La persistencia del conducto arterioso (18.64%), la estenosis subaórtica dinámica (10.16%), la insuficiencia aórtica - (5.08%), la doble lesión aórtica, la estenosis aórtica y la -- coartación aórtica asociada a aorta bivalva (3.38%) y otras - cardiopatía múltiples.

El hecho de la frecuente asociación con la persistencia del conducto arterioso hace pensar que la ESFF es una cardiopatía que podría desarrollarse como consecuencia de alteraciones estructurales a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo y originada por la turbulencia ocasionada por el hiperflujo pulmonar consecuencia de la persistencia del conducto arterioso, tal vez, este mecanismo no sea el responsable del desarrollo de la ESFF en todos los casos pero sí en un número importante de ellos. No hay que olvidar que es el flujo turbulento - el causante de otras alteraciones anatómicas como sería la insuficiencia aórtica que acompaña frecuentemente a la ESFF; bien - podría ser el responsable de la formación del rodete subaórtico tal vez sobre una estructura celular miocárdica congénitamente alterada, aunque podría ser que las alteraciones estructurales se debieran al hiperflujo más que a una malformación congénita celular, esto podría apoyar en un momento dado la teoría de que la ESFF fuera más una malformación adquirida que congénita.

Los estudios previos han reportado enfermos con edades hasta la tercera década de la vida en enfermos con ESFF (15), incluso Braunwald reportó un caso de un paciente con 44 años de edad

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

(15,17); sin embargo, en nuestro estudio encontramos un hombre de 55 años de edad y una mujer de 67 años al momento de la cirugía. Con estos datos podemos considerar que mientras en algunos pacientes la ESFF es un padecimiento maligno, como lo considera Somerville (4), en otros es un proceso de progresión -- lenta en quienes sería aplicable la conducta sugerida por Attié de vigilancia periódica hasta que se encontraran datos de estenosis grave o rápidamente progresiva, momento en el cual sería necesario realizar el cateterismo cardiaco con la finalidad de -- proponer el tratamiento quirúrgico en un momento dado (1). Otro hecho de importancia es el que se refiere a la formación del -- rodete después de una primera extirpación del mismo. En nuestro estudio, solamente dos pacientes tuvieron que ser reintervenidos por formación de nueva cuenta del anillo fibroso, uno fué reoperado a los tres años de la primera cirugía, mientras que el otro paciente fué reoperado en dos ocasiones, a los 5 y a -- los 7 años respectivamente después de la primera cirugía; estos enfermos podríamos considerarlos dentro del grupo de pacientes con ESFF de progresión grave y maligna y que deberán de ser sometidos a vigilancia por tiempo indefinido.

De los 59 pacientes estudiados por nosotros, solo a tres enfermos se les hizo diagnóstico de ESFF después de la corrección de persistencia del conducto arterioso, en dos el diagnóstico se -- hizo aproximadamente un año después, mientras que en el otro paciente el diagnóstico se hizo a los 10 días del cierre del -- conducto arterioso. Estos datos nos orientan a pensar que en -- ocasiones los hallazgos clínicos de la ESFF pueden ser enmasca-

rados por los signos clínicos de otras cardiopatía asociadas, - por ejemplo la persistencia del conducto arterioso. Por otro lado, el hecho de que el diagnóstico de ESFF se haya integrado solamente un año después de la corrección quirúrgica de la persistencia del conducto arterioso, apoyaría la teoría de que la ESFF puede ser originada como consecuencia de las alteraciones hemodinámicas producidas por el hiperflujo ocasionado por la persistencia del conducto arterioso.

CONCLUSIONES

Nosotros creemos que es importante considerar la posibilidad de dos tipos de comportamiento de la ESFF: uno maligno que requiere corrección quirúrgica en edades tempranas de la vida y - otro más benigno, con una evolución lentamente progresiva que requeriría de vigilancia periódica. Esto lo suponemos en vista de que existen enfermos que alcanza la edad adulta sin necesidad de tratamiento quirúrgico mientras que otros necesitan tratamiento quirúrgico en la infancia. Sin embargo, a pesar de la extirpación quirúrgica del rodete subaórtico, existe la posibilidad de la formación de un nuevo anillo, por lo que los enfermos deben de ser sujetos a revisiones periódicas con el fin de detectar la posible formación de un nuevo rodete.

Es importante tratar de dilucidar cual es el verdadero origen de la ESFF; por el momento, creemos que es conveniente buscar - la posible relación etiológica con las cardiopatías responsables de hiperflujo pulmonar, en especial la persistencia del conducto arterioso, ya que existen casos de enfermos operados de cierre de conducto que posteriormente desarrollaron ESFF, tal vez los enfermos operados de cierre del conducto arterioso deberían ser sometidos a revisiones periódicas con el fin de que en el futuro se pudiera detectar la posible formación de la ESFF.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Attié F. Cardiopatías congénitas, morfología, cuadro clínico y diagnóstico. Ed. Salvat. México, 1985.
- 2.- Brofman G.L., Feit H., Diagnosis of congenital subaortic stenosis. Circulation 6:817, 1952.
- 3.- Morrow A.G., Fort III L., Roberts W.C., Braunwald E. Discrete subaortic stenosis complicated by aortic regurgitation. Circulation 41:163, 1965.
- 4.- Somerville J. Congenital heart disease-changes in form and function. British heart journal 41:1-22, 1979.
- 5.- Somerville J., Stone S., Ross D. Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal. Br. Heart J. 43: 629, 1980.
- 6.- Kelly D.T., Wulfsberg E., Rowe R.D., Discrete subaortic stenosis. Circulation 46:309, 1972.
- 7.- García-Fernández F., Pavón F.C., Vezga J.C., Bonito S., y cols. La estenosis subaórtica en la espondilitis anquilosante: una nueva hipótesis de la afectación cardíaca. Arch. Inst. Cardiol. Mex. vol.35:59-62, 1985.
- 8.- Reis R.L., Peterson L.M., Mason D.T., et al . Congenital - fixed subvalvular aortic stenosis. Circulation 43 (supp.I) 11, 1971.
- 9.- Wright G.B., Keane J.F., Nadas A.S., et al . Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients. Am. J. Cardiol. 52:830, 1983.
- 10.- The Heart. Hurst W. 6th. edition. Mc Graw Hill, 1986.
- 11.- Bjork V.O., Hultquist G., Lodin H. Subaortic stenosis pro-

- duced by abnormally placed anterior mitral leaflet. J. - thorac. cardiovasc. surg. 41:659,1961.
- 12.- Freedom R.M., Dische M.R., Rome R.D. Pathologic anatomy - of subaortic stenosis and atresi in the first year of life. Am. J. Cardiol. 39:1035, 1977.
- 13.- Sellers R.D., Lillehei C.W., Edwards J.E. Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrio-ventricular valves. J.- Thorac. cardiovasc. surq. 48:289, 1964.
- 14.- Adams F.H., Emmanouilides G.C., Moss'heart disease in infants, children and adolescents. 3rd. edition. Williams and Wilkins, 1983.
- 15.- Atti6 F., Dumont C., Mispirata J. y cols. Estenosis sub-a6rtica fibrosa fija. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 45:141, 1975.
- 16.- Glancy D.L., Epstein S.E., Diferencial diagnosis of type - and severity of obstruction to lest ventricular outflow. - Prog. cardiovascular Dis. 14:153, 1971.
- 17.- Braunvald E., Golblatt A., Aygen M.M. et al . Congenital - aortic stenosis. I. Clinical and hemodynamic findings in - 100 patients. Circulation 27:426, 1963.
- 18.- Freeman R.H., Pelech A., Brand A., et al . The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. Int. J. Cardiol. 8:137, 1985.
- 19.- Somerville J. Fixed subaortic stenosis- a frequently misun- dertood lesion. Int. J. Cardiol. 8:145,1985.
- 20.- Braunvald E., Heart disease. A texbook of cardiovascular - medicine. W.B. Saunders Company, 1988.

- 21.- Holldack K., Wolf D. Nociones de fonocardiografía. Ediciones científicas la prensa médica mexicana S.A. 1965.
- 22.- Wagner H.R., Weidman W.H., Ellison R.C., et al . Indirect assessment of severity in aortic stenosis, ventricular septal defect: clinical course and indirect assessment (from the joint study on the natural history of congenital heart defects). *Circulation* 55 (suppl. I) 20, 1977.
- 23.- Whitmer J.T., James F.W., Kaplan S. et al . Exercise testing in children before and after surgical treatment of aortic stenosis. *Circulation* 63:254, 1981.
- 24.- Sabbah H.N., Stein P.D. Mechanisms of early systolic closure of the aortic valve in discrete membranous subaortic stenosis. *Circulation* 65:399, 1982.
- 25.- Berry T.E., Aziz K.U., Paul M.H., Echocardiographic assessment of discrete subaortic stenosis in childhood. *Am. J. Cardiol.* 43:957, 1973.
- 26.- Motro M., Schneeweiss A., Shem-TeV A. et al . Two dimensional echocardiography in evaluating patients with discrete subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 53: 896, 1984.
- 27.- Heyman A.E., Feigenbaum H., Hurwitz R.A., et al. Cross sectional echocardiography in evaluating patients with discrete subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 37:358, 1976.
- 28.- Disessa T.G., Hagan A.D., Isabel-Jones J.B., et al. Two dimensional echocardiographic evaluation of discrete subaortic stenosis from the apical long axis view. *Am. heart J.* 101: 774, 1981.

- 29.- Lima C.O., Sahn D., Valdesacruz L.M., et al. Prediction of the severity of left ventricular outflow tract obstruction by quantitative two-dimensional echocardiographic doppler studies. *Circulation* 68:348, 1983.
- 30.- Norman G.C., Cooley D.A., Hallman G.L., et al. Left ventricular apical abdominal aortic conducts for left ventricular outflow tract obstructions. *Circulation* 56:62, 1977.
- 31.- Sink J.D., Smallhom J.F., Macartney F.J., et al. Management of critical aortic stenosis in infancy. *J. Thorac. - cardiovasc. surg.* 87:82, 1984.
- 32.- Ankeney J.L., Tzeng T.S., Liebman J. Surgical therapy for congenital aortic valvular stenosis. A 23 years experience *J. Thorac. cardiovasc. surg.* 85:41, 1983.
- 33.- Sandor R.D., Morch J.E., Trusler G.A., et al. Long term follow up of patients after valvotomy for congenital valvular aortic stenosis in children. *J. Thorac. Cardiovasc. surg.* 80:171, 1980.
- 34.-De vivie E.R., Koncz J., Rupprath G., et al. Aortoventriculoplasty for different type of left ventricular outflow - tract obstructions. *J. cardiovasc. surg.* 23:6, 1982.
- 35.- McKay R., Ross D.N., Technique for the relief of discrete subaortic stenosis. *J. Thorac. cardiovasc. surg.* 84:917, 1982.
- 36.- Vogel M., Freedom M., Brand A., et al. Ventricular septal defect and subaortic stenosis; an analysis of 41 patients *Am. J. Cardiol.* 52:1258, 1984.

C O N T E N I D O

.- AGRADECIMIENTOS.-----	Pag. 1.
.- DEDICATORIAS.-----	Pag. 2.
.- GENERALIDADES.-----	Pag. 4.
- Manifestaciones clínicas.-----	Pag. 8.
- Exploración física.-----	Pag. 8.
- Electrocardiograma.-----	Pag. 10.
- Radiología.-----	Pag. 14.
- Ecocardiografía.-----	Pag. 14.
- Cateterismo cardiaco.-----	Pag. 17.
- Historia natural y pronóstico.-----	Pag. 17.
- Tratamiento Médico.-----	Pag. 18.
- Tratamiento quirúrgico.-----	Pag. 19.
.- JUSTIFICACION.-----	Pag. 21.
.- MATERIAL Y METODOS.-----	Pag. 22.
.- RESULTADOS.-----	Pag. 23.
.- DISCUSION.-----	Pag. 27.
.- CONCLUSIONES.-----	Pag. 31.
.- BIBLIOGRAFIA.-----	Pag. 32.