

11205

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

71



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ESTENOSIS SUBAORTICA EN TUNEL

T E S I S

CURSO DE ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA

PROFESOR DEL CURSO
DR. IGNACIO CHAVEZ R.

ASESOR DE TESIS
DR. CARLOS ZAMORA G.

DR. NORBERTO GARCIA HERNANDEZ

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
IGNACIO CHAVEZ

MEXICO, D. F.

2002





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICATORIA:

En esta oportunidad, quiero agradecer a todos los maestros del curso de especialización del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez por las enseñanzas recibidas, así como por la sincera amistad que me brindaron.

En forma especial, agradezco infinitamente a mi esposa e hijo por su paciencia, comprensión y alientos que me fueron indispensables para la culminación de mis estudios; con ellos quiero compartir la alegría que significa mi recepción profesional.

ESTENOSIS SUBAORTICA EN TUNEL

INTRODUCCION.-

La obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo comprende una serie de entidades bien definidas -- tanto desde el punto de vista clínico como patológico. La evolución natural, en cualquiera de sus formas, usualmente de mal pronóstico, se ha visto modificada favorablemente mediante técnicas quirúrgicas correctivas, como sucede en la estenosis valvular aórtica (1), en la supraaórtica (2) y en la estenosis subaórtica fibrosa fija (3).

Diversas publicaciones señalan que los resultados quirúrgicos en la corrección de las estenosis aórticas en general, dependen de lo extenso de la lesión (4), de su repercusión clínica (5) y de las malformaciones asociadas (6).

Recientemente se ha llamado la atención a una forma rara y difusa de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo denominada estenosis subaórtica en tunel, -- que implica diferente modalidad clínica, pronóstica y terapéutica (7,8).

En este trabajo se describe la experiencia obtenida del análisis clínico, hemodinámico, angiocardiográfico y quirúrgico de cuatro pacientes con esta anomalía, estudiados

en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos y los angiocardiógramas de 45 pacientes con el diagnóstico de estenosis subaórtica fibrosa, estudiados en el Instituto Nacional de - Cardiología Ignacio Chávez de 1956 a 1980. De ellos, se seleccionaron cuatro pacientes con obstrucción difusa del tracto de salida del ventrículo izquierdo y son la base para este trabajo.

Se analizaron los hallazgos clínicos, radiológicos, electrocardiográficos, así como los resultados hemodinámicos en todos ellos; en tres pacientes se llevaron a cabo fonocardiogramas y ecocardiogramas. Unicamente dos casos fueron intervenidos quirúrgicamente y ambos tuvieron cateterismo postoperatorio.

Los síntomas analizados se resumen en la tabla I y fueron agrupados de acuerdo a la clasificación de la New York Heart Association.

Los hallazgos de la exploración física se citan en la tabla II.

En los estudios radiológicos de torax, se determinó el tamaño de la silueta cardíaca, así como su evolución con el tratamiento instituido.

Se analizó el comportamiento electrocardiográfico, específicamente la presencia de crecimiento del ventrículo izquierdo, alteraciones en el ritmo, la conducción y la repolarización ventriculares.

En el fonocardiograma se estudió la característica del soplo aórtico, la presencia o ausencia de chasquido y galope, así como el comportamiento del segundo ruido. -- Además, se calculó el período expulsivo.

En los estudios ecocardiográficos se determinó -- morfología y diámetro del tracto de salida del ventrículo izquierdo; en tres pacientes se llevó a cabo mediante la técnica modo-M en uno de ellos también mediante técnica bidimensional.

El estudio hemodinámico comprendió el registro de las presiones ventriculares y en raíz de aorta, trazo de re tiro, cálculo de gradientes de presión entre la punta del ventrículo izquierdo y aorta, angiografía y ventriculografía. Dos de los casos tuvieron tratamiento quirúrgico y sus resultados fueron evaluados mediante cateterismo postoperatorio.

PTS.	edad (años)	Sexo	Síncope	Angor	Fatiga	Disnea	Lipotimia	Capacidad física (NYHA)
1 (LCC)	4	F	-	-	+	+	-	II
2 (MMM)	11	M	-	-	-	-	-	I
3 (MLS)	43	F	+	+	+	+	+	II
4 (JMA)	13	M	+	-	-	+	+	II

Tabla 1. Síntomas y clase funcional de 4 pacientes con estenosis subaórtica en túnel.

Pts.	Impulso precordial	SS/Ao	2o. ruido	Insuficiencia cardiaca
1	+	+	normal	-
2	+	+	normal	-
3	-	+	Ch. M	+
4	+	+	normal	+

Tabla II. Examen precordial de 4 pacientes con estenosis subaórtica en túnel.

SS/Ao = soplo sistólico eyectivo en foco aórtico.

Ch.M = chasquido de apertura mitral.

RESULTADOS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Dos pacientes fueron del sexo masculino y dos del sexo femenino. La edad al iniciarse los síntomas varió de 4- a 43 años (media 17 años). Tres pacientes se encontraban en clase funcional II y solamente uno estaba asintomático (clase funcional I).

Los síntomas más comunes fueron disnea de reposo (3 pacientes), síncope (2 pacientes), lipotimia (2pacientes), fatiga (2 pacientes)y angor pectoris en solo un caso. Una paciente tenía insuficiencia cardíaca congestiva.

El período de vigilancia varió de 9 meses a 5 años- (media 12.7 meses). Al final del estudio no se ha tenido mor talidad; en dos pacientes su capacidad física se ha deteriora do de clase funcional II a clase funcional III, en los otros- dos casos no se ha modificado.

Solamente tres pacientes tuvieron un impulso apical intenso y sostenido. En todos los casos hubo un soplo sistó- lico eyectivo, rudo, de máxima intensidad en el foco aórtico- sin acompañarse de chasquido. El segundo ruido fue normal en tres casos y, en una paciente con estenosis mitral asociada - hubo además, chasquido de apertura y retumbo mitrales. Ningú no de ellos se acompañó de escape diastólico en el foco aórti

co. Solamente el paciente J.M.A. tuvo galope ventricular izquierdo. Dos pacientes tuvieron prolongación del período expulsivo por fonocardiograma (+ 110 %) y el tercer caso estudiado lo tuvo normal. La paciente L.C.C. en tres determinaciones sucesivas tuvo incremento del período expulsivo de -- 103 a 130% en un lapso de 5 años, a pesar del tratamiento quirúrgico.

Los electrocardiogramas fueron semejantes en tres casos, se apreció hipertrofia del ventrículo izquierdo con patrón de sobrecarga sistólica que no se modificó pese al tratamiento instituido. El paciente restante tuvo fibrilación auricular, desviación del eje eléctrico a la derecha y blo--queo de rama derecha del Haz de His (el caso con estenosis - mitral).

Solamente en un caso hubo un leve incremento no -- significativo del índice cardiorácico pese al tratamiento quirúrgico; en los tres restantes no hubo variación en este sentido (Figura 1),.

El ecocardiograma modo M mostró una estrechez difu--sa del tracto de salida del ventrículo izquierdo. En un caso, la válvula mitral exhibió un patrón de movimiento ante--rior sistólico sugestivo de estenosis subaórtica hipertrófi--ca (Figura 2). El ecocardiograma bidimensional de este mis--mo paciente reveló una estrechez fija y amplia del tracto de

salida del ventrículo izquierdo (Figura 3).

La tabla III revela los datos hemodinámicos de los cuatro pacientes. En todos ellos se registró un gradiente - entre la punta del ventrículo izquierdo y la raíz de aorta.- La magnitud de dicho gradiente osciló entre 33 y 133 mmHg -- (media 93 mmHg). El gradiente de presión encontrado en la - paciente L.C.C. aumentó de 80 a 133 mmHg a pesar de haberse- intentado la resección del tejido obstructivo. En el pacien- te M.M.M. se logró una reducción postoperatoria importante - del gradiente pero a niveles aún significativos de ostrucción residual (133 a 51 mmHg). La paciente M.L.S. tuvo un gra- - diente de 33 mmHg poco significativo para requerir cirugía.- Finalmente, el paciente J.M.A. tuvo un gradiente de 128 mmHg, presión diastólica final del ventrículo izquierdo de 33 mmHg, por lo que no se consideró indicada la cirugía (Figura 4); - además, la cineventriculografía de este mismo paciente mos-- tró una hipocinecia generalizada (Figura 5). Tres de los -- cuatro pacientes, (casos 1, 2 y 4) tuvieron elevación de la - presión diastólica final del ventrículo izquierdo en 27, 19- y 33 mmHg respectivamente. La paciente con estenosis mitral tuvo una presión capilar pulmonar de 15 mmHg.

La morfología angiográfica del tracto de salida del ventrículo izquierdo que mostraron los cuatro pacientes fué- semejante; consistió en una estrechez difusa en forma de tú- nel, sin variación en su amplitud durante el ciclo cardíaco-

P R E O P E R A T O R I O

P O S T - O P E R A T O R I O

Pts	P R E O P E R A T O R I O				P O S T - O P E R A T O R I O			
	PAP	PCP	VI	Ao	Gradiente VI/Ao	VI	Ao	Gradiente VI/Ao
	S/D	S/D	S/D	S/D		S/D	S/D	mmHg
1		180/-	100/54		80	233/27	100/65	133
2		219/19	86/54		133	148/14	97/61	51
3	30/13	15	107/11	74/34	33			
4	31/12	19	188/33	60/46	128			

Tabla III. Datos hemodinámicos de 4 pacientes con estenosis subaórtica en túnel.

PAP: Presiones de arteria pulmonar.

PCP: Presión capilar pulmonar.

VI/Ao: Ventrículo izquierdo/aorta.

S/D: Sistólica/diastólica.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

(Figura 6). Estos datos tuvieron buena correlación con los hallazgos quirúrgicos, que consistieron básicamente en la presencia de una hipertrofia fibromuscular que abarcaba toda la cámara de salida del ventrículo izquierdo. La paciente M.L.S. tuvo asociada una estenosis mitral congénita por válvula en paracaídas, que requirió su resección y cambio por una prótesis de Bjork-Shilley.

En uno de los casos sometidos a tratamiento quirúrgico, se efectuó resección del tejido fibromuscular y aortotomía; en el otro caso, resección del tejido fibromuscular e incisiones longitudinales.

Al final de la presente evaluación, los pacientes 1 y 4 han abandonado la consulta; el primero de 6 años de edad fué operado 2 años antes; el otro sin operar, no regresó al servicio después de haberse efectuado su estudio. Ambos se encontraban en clase funcional III. Los pacientes 2 y 3 continúan en vigilancia en la consulta externa con 2 y 5 años de seguimiento respectivamente, el primero fué operado y se encuentra en clase funcional I y la segunda en clase funcional II. Esta última está pendiente de una nueva evaluación hemodinámica una vez que se ha tratado la estenosis mitral.

DISCUSION

La estenosis subaórtica discreta, también denominada fibrosa fija, se caracteriza anatómicamente por la presencia de una membrana fibrosa situada inmediatamente por debajo del piso sigmoideo aórtico y que obstruye la vía de salida del ventrículo izquierdo (9). La estenosis subaórtica en tunel es la forma más severa de obstrucción en el amplio espectro de las estenosis subaórticas fibrosas; el término "túnel", fue descrito por Spencer y cols (10) para denotar un estrechamiento difuso de morfología tubular a nivel de la cámara de salida del ventrículo izquierdo. El estrechamiento está constituido por tejido fibromuscular anómalo de 2 a 3 cm. de longitud y frecuente engrosamiento de las valvas aórticas.

El diagnóstico preciso del tipo de estenosis subaórtica fibrosa tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas, ya que en la forma discreta prácticamente no existe mortalidad operatoria y los gradientes residuales se abaten a niveles despreciables (11); no así en el tipo túnel donde la resección del tejido fibromuscular es incompleta y, en el postoperatorio inmediato o tardío, evolucionan con gradientes importantes. (12)

En la estenosis subaórtica en tunel, los hallazgos clínicos, radiológicos y electrocardiográficos son comunes-

a otras formas de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, sin embargo, tiene peculiaridades morfológicas ecocardiográficas y angiográficas que permiten su distinción. Popp y cols (13) describieron el ecocardiograma modo-M de un paciente con estenosis subaórtica fibromuscular en el que además de demostrar una área difusa de estenosis en la cámara de salida del ventrículo izquierdo, también se acompañó de movimiento anterior sistólico de la válvula mitral; en este caso, como en nuestro paciente número 4 que también exhibió un movimiento anterior sistólico de la válvula mitral, no hubo otros elementos que sugirieran la presencia de estenosis subaórtica dinámica. Weyman y Feigenbaum (14) posteriormente corroboraron la naturaleza difusa de la obstrucción en cinco pacientes con estenosis subaórtica tuneliforme mediante ecocardiografía bidimensional.

Deutsch y cols (15) desde 1971, clasificaron a la estenosis subaórtica desde el punto de vista angiográfico; señalaron la naturaleza fija en forma de túnel de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo en un caso de estenosis subaórtica fibromuscular difusa. Estos datos angiográficos fueron los hallazgos primordiales de los cuatro pacientes motivo de esta publicación.

Maron y cols (8) describieron 11 pacientes con estenosis subaórtica tipo túnel; de ellos, documentaron dos casos con hipertrofia septal asimétrica, en quienes además se

encontró participación familiar; debido a ello, plantearon la duda de que la obstrucción fibromuscular difusa puede representar otra manifestación del amplio espectro de hipertrofia septal asimétrica, lo que además deja planteada la inquietud de que se trate de una variedad de miocardiopatía hipertrófica.

Diversos estudios han llamado atención acerca del pobre resultado quirúrgico de esta forma de obstrucción (5,7); nuestros resultados concuerdan con estos informes. De los dos pacientes intervenidos quirúrgicamente, en uno se redujo sin llegar a desaparecer el gradiente de presión a nivel subaórtico y, en el otro, hubo un incremento del gradiente encontrado en el preoperatorio y concomitantemente aumentó el grado de incapacidad funcional.

En los dos casos restantes no hubo indicación quirúrgica. Uno de ellos tuvo un gradiente de 33 mmHg no considerado como significativo; sin embargo, tenía asociada una estenosis mitral de lo que fué intervenida mediante la sustitución por una prótesis. Hasta el momento, la capacidad funcional de esta enferma no ha variado, pero es posible que el gradiente subaórtico haya aumentado con motivo de la liberación de la lesión mitral. El paciente restante, estudiado a los 13 años de edad, fué visto por primera vez en una etapa muy avanzada de su padecimiento, con tan grave compromiso

miocárdico que se consideró que las técnicas quirúrgicas que se han ideado en esta patología y que se citan más adelante, tenían un riesgo muy elevado.

Los resultados desalentadores obtenidos con los tratamientos quirúrgicos habituales en las estenosis subaórticas tuneliformes, han motivado a diversos autores a buscar formas alternativas para aliviar la obstrucción del infundíbulo del ventrículo izquierdo y detener el deterioro progresivo de su función.

Sarnoff y cols (16) efectuaron la anastomosis de un conducto valvado entre el ápex del ventrículo izquierdo y la aorta torácica en perros como tratamiento en las estenosis valvulares aórticas. Motivados por los buenos resultados obtenidos con esta técnica, este procedimiento fue aplicado al humano por Bernhard y cols (17), Cooley y cols (18) y Reder y cols (19) en casos aislados de formas severas de obstrucción difusa del ventrículo izquierdo con resultados satisfactorios. Recientemente, el grupo del Texas Heart Institute publicaron su experiencia en la colocación de los conductos valvados ápico-aórticos en 27 pacientes con diversas formas de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, con resultados alentadores (20).

Por otro lado, otros autores (21) han propuesto la ampliación infundibular e implante de una prótesis de Bjork-Shilley en posición aórtica, procedimiento denominado Aortovertriculoplastia, como el tratamiento de elección pa-

ra las estenosis tuneliformes, con buenos resultados en - -
cuanto a disminución apreciable del gradiente subaórtico.

De cualquier manera, se necesita mayor tiempo y -
experiencia para evaluar la técnica quirúrgica que ofrezca
mejores resultados y menor morbimortalidad a largo plazo.

Existe una forma especial de obstrucción de tipo-
túnel del tracto de salida del ventrículo izquierdo, en pa-
cientes con transposición completa de los grandes vasos. En
estos casos también se aconseja aliviar la obstrucción me-
diante la anastomosis de un conducto del ápex del ventrícu-
lo izquierdo a la arteria pulmonar (22,23).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

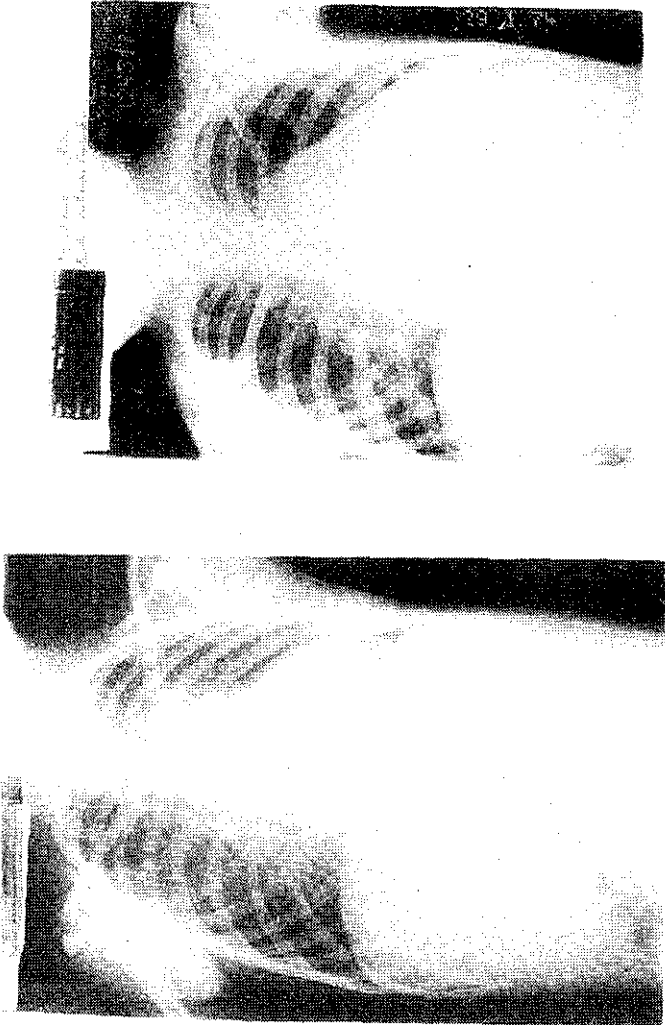


FIGURA NO. 1

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1 cm

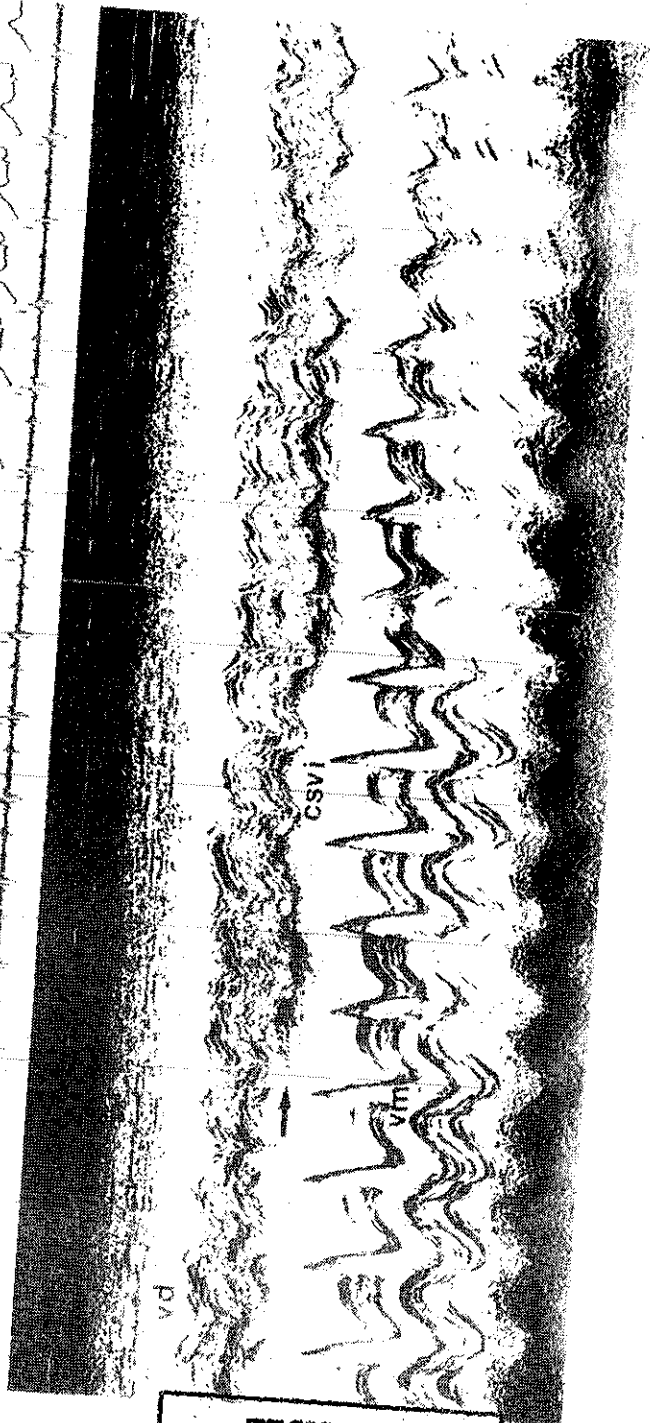


FIGURA No. 2

TESIS CON
FALTA DE ORIGEN

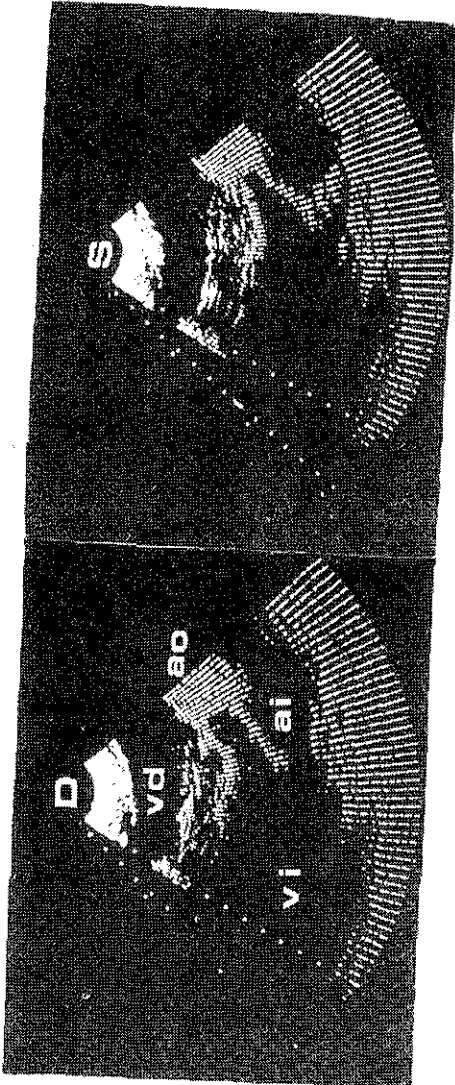


FIGURA NO. 3

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ESTA TESIS NO SALI
DE LA BIBLIOTECA

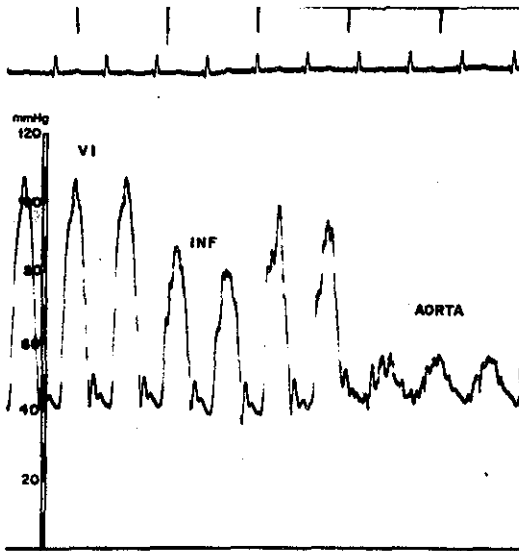


FIGURA No. 4

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



FIGURA NO. 5

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

22



FIGURA NO. 6

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESUMEN

La estenosis subaórtica en túnel, es la forma rara y más severa de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, constituido por tejido fibromuscular anómalo. El diagnóstico, basado en la morfología característica tubular fija del infundíbulo mediante ecocardiografía modo M y bidimensional, así como angioventriculografía es ~~es~~ esencial, ya que los tratamientos quirúrgicos habituales no son efectivos, y no modifican la evolución natural del padecimiento. Al momento se han desarrollado técnicas quirúrgicas alternativas que permiten reducir los gradientes de presión subaórticos con resultados alentadores; sin embargo se necesita mayor tiempo y experiencia para definir el procedimiento quirúrgico con mejores resultados.

BIBLIOGRAFIA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 1.- Bernhard WF, Keane JF, Fellows KE, Gross RE. Progress - and problems in the surgical management of congenital - aortic stenosis. J. Thorac Cardio vasc Surg 66:404, - 1973.
- 2.- Keane JF, Fellows KE, La Farge CG, Nadas AS, Bernhard - WF. The surgical management of discrete and diffuse su pravalvar aortic stenosis. Circulation 54: 112-117, -- 1976.
- 3.- Attie F, Martínez ES, Dumont C, Zamora C y cols. Este- nosis subaórtica fibrosa fija, valoración postoperato-- ria. Arch Inst Cardiol Mex 48: marzo-abril 1978.
- 4.- Weisz D, Hartmann AF, Weldon CS. Results of Surgery for Congenital Supravalvular Aortic Stenosis. Am J. Cardiol 37:73-77, 1976.
- 5.- Kelly DT, Wulfsberg BA, Rowe RD. Discrete Subaortic Ste nosis. Circulation 46: 309-322, 1972.
- 6.- Fisher RD, Mason DT, Morrow AG. Results of operative -- treatment in congenital aortic stenosis. J. Thorac Car diovasc Surg 59: 218-224, 1970.
- 7.- Reis RJ, Peterson LM, Mason DT, Simon AL, Morrow AG. Con- genital Fixed Subvalvular Aortic Stenosis. Suppl I Cir- culation XLIII-XLIV, May, 1971.
- 8.- Maron BJ, Redwood DR, Roberts WC, Henry WL, Morrow AG, - Spstein SE. Tunnel Subaortic Stenosis. Circulation 54: 404-416, 1976.
- 9.- Attie F, Dumont C, Juri J y cols. Estenosis subaórtica fibrosa fija. Arch Inst Cardiol Mex. 45: 141-1975.
- 10.- Spencer FC, Neill CA, Sank L et al. Anatomical variations in 46 patients with congenital aortic stenosis. Am Surg 26: 204-216, 1960.

- 11.- Lees HM, Hanch AJ, Starkey WB y cols. Congenital aortic stenosis. Operative indications and surgical results. Brit Heart J 24: 31, 1962.
- 12.- Braunwald E, Geldblatt A, Aygen MM, Rockoff SD, Morrow AG. Congenital Aortic Stenosis. Circulation 27: 426,- 1963.
- 13.- Popp RL, Silverman JF, Frech JW, Stinson EB, Harrison DC. Echocardiographic Findings in Discrete Subvalvular Aortic Stenosis. Circulation 49: 226-231, 1974.
- 14.- Weyman AE, Feigenbaum H, Hurwitz RA, Gired DA, Dillon JC, Chang S. Cross-Sectional Echocardiography in Evaluating Patients With Discrete Subaortic Stenosis. Am J. Cardiol 37: 358-365, 1976.
- 15.- Deutsch V, Shem-tor A, Yahini JH, Neufeld HN, Subaortic Stenosis, Radiology 101: 275-286, 1971.
- 16.- Sarnoff SJ, Donovan TJ, Case RB. The Surgical Relief of Aortic Stenosis by Means of Apical-Aortic Valvular Anastomosis. Circulation 11: 564-575, 1955.
- 17.- Bernhard WF, Poirier V, La Farge CG. Relief of congenital obstruction to left ventricular outflow with a ventricular aortic prosthesis. J. Thorac Cardiovasc-Surg 69: 223-229, 1975.
- 18.- Cooley DA, Norman JC, Mullins CE. Left ventricle to abdominal aort conduit for relief of aortic stenosis. Bull Texas Heart Inst 2: 376-383, 1975.
- 19.- Reder RF, Dimien I, Steinfeld L, Litwak RS. Left Ventricle to Aorta Valved Conduit for Relief of Diffuse Left Ventricular Outflow Tract Obstruction. Am J. Cardiol 39:1068-1072, 1977.
- 20.- Norman JC, Nihill MR, Cooley DA. Valved Apico-Aortic-Composite Conduits for Left Ventricular Outflow Tract Obstructions. Am J. Cardiol 45: 1265-1271, 1980.

- 21.- Bjornstad PG, Rastan J, Keutel J, Seuren AJ, Koncz J. - Aortoventriculoplasty for Tunnel Subaortic Stenosis and Other Obstructions of the Left Ventricular Outflow Tract. Circulation 60: 59-64, 1979.
- 22.- Shaher RM, Puddu GC, Khoury G, Moes CF, Mustard WT. Complete Transposition of the Great Vessels with Anatomic Obstruction of the Left Ventricle. Am J. Cardiol 19: - 658-669, 1967.
- 23.- Shaher RM, Moes CF, Khoury G. Radiologic and Angiocardiographic Findings in Complete Transposition of the Great Vessels With Left Ventricular Outflow Tract Obstruction. Radiology 88: 1092-1099, 1967.