

## Presentación de un caso de estenosis aórtica subvalvular

James Eduardo Lobo Castro<sup>1</sup>

1. Médico de Residente de Cardiología. Base: Hospital Rafael Ángel Calderón Guardia, San José, Costa Rica. Fuente del caso: Hospital San Rafael de Alajuela, Costa Rica. edrdlobo@hotmail.com

Recibido 23 de abril, 2024. Aceptado 12 de diciembre, 2024.

### RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 34 años con diagnóstico de estenosis aórtica por aorta bivalva desde la infancia. Consulta al servicio de emergencias por dolor torácico, disnea y lipotimia. Se ingresa al servicio de cardiología; en un nuevo ecocardiograma se confirman velocidades medidas por Doppler compatibles con estenosis severa, pero se describe lesión no valorada anteriormente, una membrana subaórtica, lo que confirma un nuevo diagnóstico de estenosis subvalvular, una entidad poco frecuente y con un manejo quirúrgico distinto al de la estenosis valvular.

**Palabras clave:** Cardiopatía congénita; Estenosis subaórtica; Ecocardiograma Doppler; Ecocardiograma 3D.

### ABSTRACT

We present the case of a 34-year-old female patient diagnosed with aortic stenosis due to bivalve aorta since childhood. She consulted the emergency department for chest pain, dyspnea and near-syncope. She was admitted to the cardiology department; a new echocardiogram confirmed Doppler velocities compatible with severe stenosis, but described a lesion not previously assessed, a subaortic membrane, confirming a new diagnosis of subvalvular stenosis, a rare entity with a surgical management different from that of valvular stenosis.

**Keywords:** Congenital heart disease; Subaortic stenosis; Doppler echocardiography; 3D echocardiogram.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenina de 34 años, quien había sido referida desde su infancia a cardiología por un soplo sistólico, con diagnóstico por ecocardiografía de estenosis aórtica congénita por válvula aórtica bivalva. Además, con reciente diagnóstico de hipertensión de difícil control, en seguimiento por medicina interna.

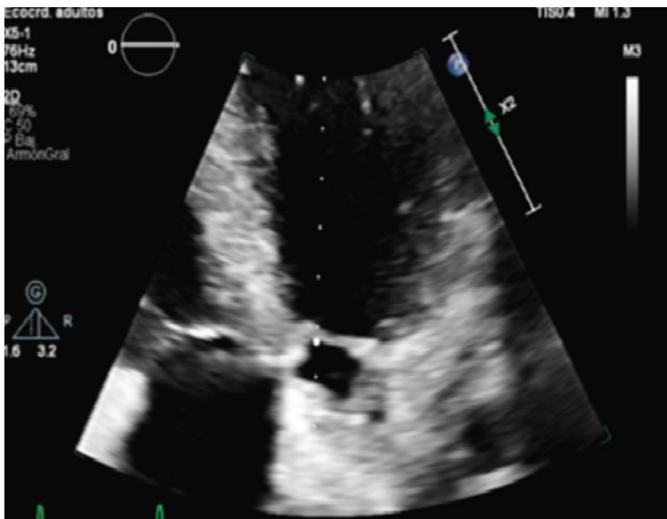
La paciente consultó al servicio de emergencias del hospital de Alajuela por historia de dolor torácico, disnea de esfuerzo y un episodio de lipotimia. A la exploración física la paciente se reportó consciente, orientada, sin datos de dificultad respiratoria y sin ruidos agregados en campos pulmonares. Se auscultó soplo sistólico en foco aórtico grado IV/VI, mesosistólico, no había edemas en miembros inferiores.

En el electrocardiograma (ECG) el ritmo era sinusal, con signos de hipertrofia ventricular izquierda (HVI). Radiografía de tórax sin infiltrados, sin derrame pleural y con cardiomegalia grado 3. Hemograma con anemia normocítica, normocromática, sin leucocitosis, plaquetas normales, no anormalidades

de la función renal o hepática, tampoco, trastornos hidroelectrolíticos asociados y los reactantes de fase aguda resultaron negativos. Las troponinas ultrasensibles negativas, primera en 7,6 pg/mL y la segunda troponina 6,7 pg/mL (rango 0,0 – 17,5), sin delta significativo.

La paciente ingresó al servicio de cardiología y se actualizó ecocardiograma transtorácico (ETT) con hallazgo de HVI concéntrica severa, con masa indexada de 142 g/m<sup>2</sup>, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) de 65 % por método biplano. Con Doppler color y espectral se detectó aceleración a nivel de una estructura hiperecogénica en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (Figura 1). No se encontraron datos de dilatación de la raíz aórtica ni del arco aórtico. La velocidad máxima era 4,8 m/s, con gradiente de presión (GP) máximo de 91 mmhg, GP medio de 51 mmhg. Además, había insuficiencia aórtica moderada con tiempo de hemipresión de 331 milisegundos.

Por lo tanto, se indicó un ecocardiograma transesofágico (ETE). En este la válvula aórtica presentaba engrosamiento



**Figura 1.** Se aprecia una estructura hiperecogénica que corresponde a la membrana subaórtica. Fuente de origen propia.



**Figura 2.** Planimetría directa del área valvular aórtica, valor no es compatible con estenosis aórtica severa. Fuente de origen propia.

valvular difuso, pero su apertura no estaba comprometida de manera significativa y por planimetría, su área midió 1,59 cm<sup>2</sup> (Figura 2). Con la ayuda de ETE tridimensional (3D) con la herramienta *multislice* se observó en el tracto de salida del ventrículo izquierdo una membrana en forma de medialuna que ocupaba parte del tracto de salida, cuya área por planimetría a nivel central era de 1,34 cm<sup>2</sup> (Figura 3). Además, el ETE Doppler confirmó las velocidades y gradientes elevados (Figura 4). No había otras lesiones cardiovasculares congénitas.

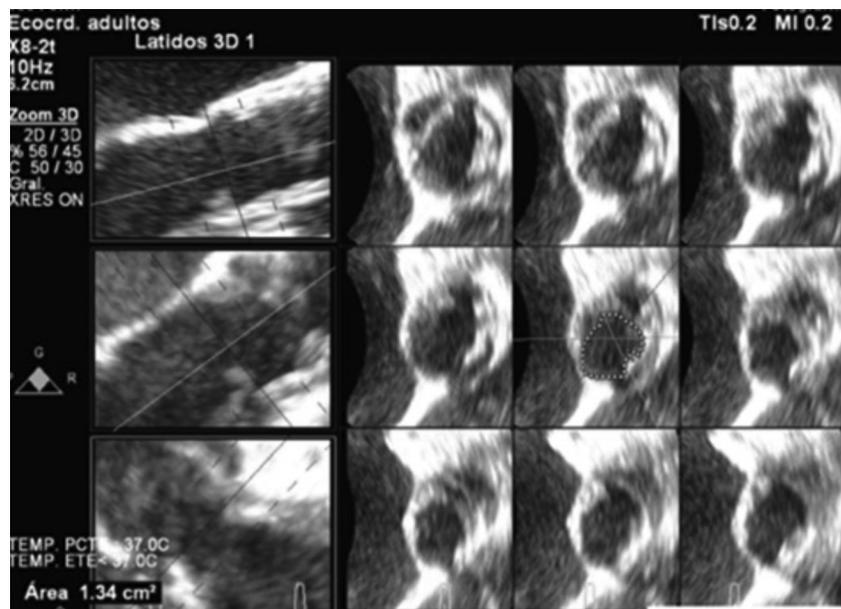
Este caso se presentó en sesión clínica cardioquirúrgica y ante los hallazgos descritos se aprobó para cirugía cardíaca y resección del tejido accesorio y recambio valvular aórtico.

## DISCUSIÓN DEL CASO

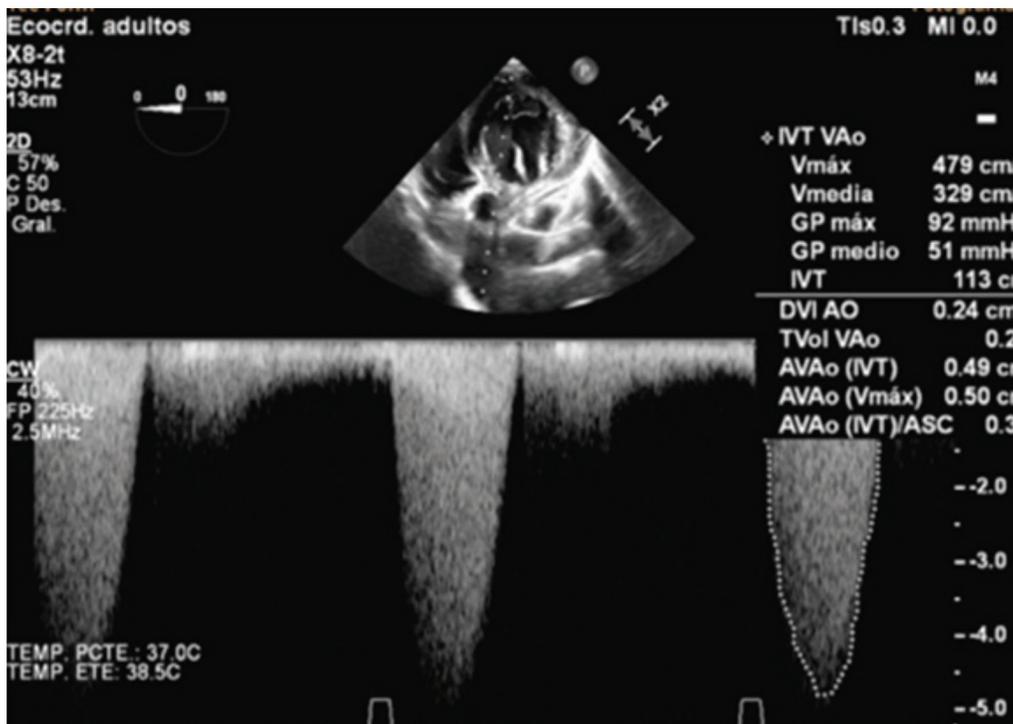
La estenosis subaórtica es poco común. Se calcula que representa el 1 % de todos los defectos congénitos cardíacos, aproximadamente 8 casos por cada 10,000 nacimientos; es más común en hombres, con una relación 2 a 1 y es responsable del 6,5 % de todas las cardiopatías congénitas del adulto.<sup>1</sup>

La obstrucción subaórtica puede ser debida a múltiples causas<sup>1,2,3</sup>:

- Una membrana muscular.
- Un túnel fibroso difuso con estrechez del tracto de salida.



**Figura 3.** Valoración de la membrana subaórtica con la herramienta multislice por ETE, se aprecia estructura en forma de medialuna, justamente debajo de la válvula aórtica. Fuente de origen propia.



**Figura 4.** Estudio Doppler continuo, el cual muestra velocidad y gradiente compatibles con estenosis severa. Fuente de origen propia.

- Desviación del septo interventricular infundibular.
- Posterior a la reparación de CIA *ostium primum*.
- Tejido mitral accesorio o anómalo.
- Miocardiopatía hipertrófica obstructiva.

La causa más común congénita es una obstrucción por una membrana fibrosa en el tracto de salida del ventrículo izquierdo; puede ser una fina membrana circunferencial o en forma de semiluna.<sup>4</sup> Son varios los factores que contribuyen a la obstrucción tales como factores genéticos, hemodinámicos, así como la morfología del tracto de salida del ventrículo izquierdo. Todos estos factores van a generar un incremento en la turbulencia del flujo de sangre a la salida del ventrículo izquierdo e inducir a proliferación tanto endotelial, como muscular.<sup>2,4</sup>

La estenosis subaórtica puede ser aislada o asociada a otras cardiopatías congénitas hasta en el 63 % de los casos<sup>(2)</sup>. Defectos tales como los siguientes:<sup>(1) (2)</sup>

- Ductus persistente (34 %)
- Coartación aórtica (23 %)
- Defectos del septo interventricular (20 %)
- Estenosis pulmonar (9 %)

O misceláneas (14 %): como la aorta bicúspide, canal atrioventricular o complejo de Shone, incluso posterior a una cirugía correctiva, etc.

Su evolución suele ser gradual, la obstrucción fija suele causar hipertrofia ventricular izquierda, frecuentemente, con un abultamiento septal, aumentando el grado de

obstrucción<sup>1,4</sup>. La función sistólica ventricular izquierda, por lo general, es normal hasta que se desarrolla una obstrucción muy severa.<sup>1</sup>

La insuficiencia aórtica se desarrolla en el 50-65 % de los pacientes; ya que el jet de sangre fluye de manera turbulenta posterior al paso de la obstrucción y traumatiza la válvula, engrosándola<sup>1,4</sup>. Globalmente, la insuficiencia va a predisponer a isquemia, primero, porque va a generar aún mayor demanda de oxígeno del ventrículo izquierdo y, segundo, al reducirse la presión diastólica aórtica, hay menor llenado coronario diastólico. Por lo tanto, algunos pacientes van a requerir recambio valvular aórtico.<sup>1</sup>

## DIAGNÓSTICO

Los niños con enfermedad aislada suelen cursar asintomáticos. En la juventud los pacientes suelen presentarse con historia de disnea de esfuerzo, angina, síncope de esfuerzo, lipotimias, ortopnea, e incluso muerte súbita.<sup>1</sup>

Desde el primer año de vida más del 50 % van a presentar un soplo sistólico, el cual es más prominente con el transcurso de los años. El soplo es eyectivo, más fuerte a nivel del foco paraesternal izquierdo, sin radiación a las carótidas y sin clic asociado<sup>1,2,5</sup>. La maniobra de Valsalva suele disminuir la intensidad del soplo.<sup>1</sup> Además se puede acompañar de un soplo de alto tono diastólico en el caso de una insuficiencia concomitante.<sup>1,4</sup>

El ECG suele mostrar HVI hasta en el 80 % de los pacientes, con ondas Q prominentes en las precordiales izquierdas,

aunque un estudio normal no lo descarta. De igual manera, la radiografía de tórax suele presentar datos de cardiomegalia.<sup>1</sup>

En el ETT se debe valorar la anatomía del tracto de salida del ventrículo izquierdo, de la válvula aórtica, datos de hipertrofia ventricular izquierda, función sistólica ventricular y la gravedad de la obstrucción con el Doppler.<sup>5</sup> El ETE es muy útil para confirmar la membrana, diferenciarla de un septo interventricular hipertrofiado y reconstruirla en tiempo real con 3D.<sup>1,2,5</sup> La resonancia magnética cardiaca es de mucha utilidad cuando existen otras cardiopatías congénitas complejas o hay una ventana acústica subóptima.<sup>2,5</sup>

El cateterismo cardiaco no está indicado de manera rutinaria. Se indica cuando se sospechan de obstrucciones en múltiples niveles.<sup>1</sup>

## INTERVENCIÓN

La intervención quirúrgica es el único método terapéutico efectivo, consiste en la resección del anillo fibroso, llamada intervención de Konno o aortoventriculopastía. Por lo general, hay buenos resultados, sin embargo hay un porcentaje de pacientes que pueden realizar, nuevamente, estenosis por nuevo crecimiento del tejido accesorio.<sup>6</sup>

El tratamiento médico solamente tiene cabida en el caso de cuando el paciente ingresa en falla cardiaca con disfunción del ventrículo izquierdo, en estos casos se indica tratamiento médico óptimo previo a la cirugía.<sup>1</sup>

Las últimas guías del 2020 de cardiopatías congénitas del adulto orientan sobre el momento de intervenir al paciente.<sup>5</sup>

- El mayor grado de recomendación (1C) son en aquellos pacientes sintomáticos asociado a un gradiente de presión medio  $\geq 40$  mmHg o una insuficiencia aórtica severa.
- Se puede considerar cirugía (IIa-C) en aquellos pacientes asintomáticos con FEVI  $< 50$  % y con GP medio  $< 40$  mmHg; o en el caso de insuficiencia aórtica severa y un diámetro telesistólico del ventrículo izquierdo  $> 40$  mm o igual personas asintomáticas, pero con GP medio  $\geq 40$  mmHg e HVI significativa o con una respuesta anormal a una prueba de estrés con ejercicio.
- Con el menor grado de recomendación (IIb-C) aquellos pacientes asintomáticos con GP medio  $\geq 40$  mmHg, FEVI conservada, ausencia de HVI, y bajo riesgo quirúrgico, o progresión de una insuficiencia aórtica.

Dentro de las complicaciones descritas posoperatorias son la endocarditis, el defecto del septo interventricular iatrogénicos, el daño a nivel de la valva mitral anterior, o trastornos eléctricos como bloqueo de rama o bloqueo atrioventricular completo.<sup>1,2</sup>

## SEGUIMIENTO

En los pacientes no intervenidos es necesario un seguimiento regular de por vida con ETT para valorar la evolución del grado de obstrucción, la función sistólica ventricular y el grado de hipertrofia ventricular para valorar el momento de la intervención quirúrgica.<sup>5</sup>

Por el riesgo de recurrencia, el seguimiento en pacientes operados se focaliza en detectar reestenosis tardía o insuficiencia aórtica progresiva.<sup>5</sup> Dentro de los predictores de recurrencia se han observado el género femenino, pacientes con aumento periódico GP máximo, aquellos que, previo a la cirugía, posean GP máximos mayores a 80 mmHg, y en aquellos cuyo diagnóstico sea después de los 30 años.<sup>1</sup>

En mujeres jóvenes no intervenidas con estenosis subaórtica severa sintomática es importante asegurarse de una anti-concepción segura, ya que el embarazo está contraindicado.<sup>5</sup>

En la actualidad, no se recomienda más la profilaxis contra endocarditis, con excepción de las personas con antecedente de endocarditis que hayan quedado con material protésico posterior a la reparación en el cual amerita profilaxis antibiótica en los primeros seis meses, y en el caso que haya un defecto residual debe darse de manera indefinida.<sup>1</sup>

## CONCLUSIONES

Aunque la estenosis aórtica sea la causa más común de obstrucción, se debe tomar en cuenta que existen, también, obstrucciones a nivel supravulvar o subvalvulares, muchas veces con cardiopatía congénitas asociadas, que podrían detectarse desde la infancia, sin embargo, hay otras que pueden pasar por alto y descubrirse durante la adultez. El ETE y en especial 3D ayuda a facilitar diagnósticos de dichas entidades. La estenosis subvalvular por una membrana suele tener buenos resultados quirúrgicos, sin gran cantidad de complicaciones, y es fundamental el seguimiento por el riesgo de la potencial recurrencia de la enfermedad, que sucede en un porcentaje no despreciable de los pacientes y que puede obligar a una nueva intervención quirúrgica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mulla S, Siddiqui WJ. Subaortic Stenosis. 2023 May 29. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. PMID: 30252341.
2. Benitez-Sierra L, Concepcion Marecos-Baruja A. Estenosis subaórtica en paciente joven con antecedente de cirugía cardiaca. 2021 (Abril); Rev Ecocar Pract (RETIC). 4 (1): 15-17. doi: 10.37615/retic.v4n1a7.
3. Carrascal Hinojal Y, Gualis Cardona J, & Carreras Ángel Martínez E. (2006). Estenosis subaórtica veinte años después de la reparación quirúrgica de un defecto septal auricular parcial en el adulto. Revista Española de Cardiología, 59(1), 72-74. <https://doi.org/10.1157/13083653>



4. Ruiz, K., Curotto-Grasiosi, J., & Machado, R. A. (2017). Membrana subaórtica en adultos. Breve revisión de la literatura a propósito de un caso. <http://www.redalyc.org/articulo.oa?>
5. Baumgartner, H., de Backer, J., Babu-Narayan, S. v., Budts, W., Chessa, M., Diller, G. P., Lung, B., Kluin, J., Lang, I. M., Meijboom, F., Moons, P., Mulder, B. J. M., Oechslin, E., Roos-Hesselink, J. W., Schwerzmann, M., Sondergaard, L., Zeppenfeld, K., Ernst, S., Ladouceur, M., van de Bruaene, A. (2021). Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. *Revista Española de Cardiología*, 74(5), 436. e1-436.e79. <https://doi.org/10.1016/J.RECESP.2020.10.023>
6. De Wolf R, Francois K, Bove´ T, Coomans I, De Groote K, De Wilde H et al. Paediatric subaortic stenosis: long-term outcome and risk factors for reoperation. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2021; 33: 588–96.