

Archivos de Cardiología de México

Volumen **74**
Volume

Suplemento **2**
Supplement




Abril-Junio **2004**
April-June

Artículo:

Obstrucción congénita en la vía de salida del ventrículo izquierdo: Nuevas estrategias para el clínico de vanguardia. Secuencia razonada de los procedimientos diagnósticos, clave para un diagnóstico óptimo

Derechos reservados, Copyright © 2004
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

*Obstrucción congénita en la vía de salida del
ventrículo izquierdo: Nuevas estrategias para
el clínico de vanguardia.
Secuencia razonada de los procedimientos
diagnósticos, clave para un diagnóstico óptimo*

Julio Erdmenger Orellana*

Resumen

El presente artículo trata de los distintos procedimientos que se aplican al diagnóstico de los padecimientos congénitos de la obstrucción de salida del ventrículo izquierdo.

Summary

CONGENITAL LEFT OUTLET OBSTRUCTION: NEW STRATEGIES FOR THE AVANTGARDE CLINIC. REASONED SEQUENCE FOR DIAGNOSTIC PROCEDURES, KEY FOR AN OPTIMUM DIAGNOSIS

This paper analyses the different diagnostic procedures used currently for the study of patient with congenital heart disease with left ventricle outlet obstruction, the clinical and anatomical aspects in these patients are not goal of this review.

Palabras clave: Obstrucción al tracto de salida izquierdo. Diagnóstico.

Key words: Left outlet obstruction and diagnosis.

En la presente publicación se hace un análisis de los diferentes procedimientos diagnósticos con los que el cardiólogo pediatra cuenta en la actualidad para el estudio de pacientes con cardiopatía congénita con obstrucción al tracto de salida en ventrículo izquierdo, los aspectos anatómicos y clínicos en estos pacientes no son motivo de esta revisión. Limitaré este análisis a los casos de defectos estructurales aislados y concordancia ventrículo arterial como son las diferentes variantes de estenosis aórtica, y síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, por lo que si el lector está interesado en el estudio de casos con cardiopatía compleja o en los cuales, el ventrículo de morfología izquierda es responsable del gasto pulmonar deberá de referirse a excelentes trabajos publicados al respecto.

Variantes anatómicas:

Las variantes anatómicas de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo se pueden dividir de acuerdo a su localización en:

- a. Valvular
- b. Subvalvular
- c. Supravalvular
- d. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Estenosis valvular aórtica

Alrededor de 60-70% de los casos de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI) ocurren a nivel valvular, aproximadamente 3-6% de pacientes con cardiopatía congénita. Esta incidencia está seguramente subestimada, debido a que válvula aórtica bicúspide, la anomalía congénita más frecuente¹ a menudo tiene un curso asintomático durante los prime-

* Médico Adjunto al Servicio de Ecocardiografía Instituto Nacional de Cardiología. "Ignacio Chávez".

Correspondencia: Dr. Julio Erdmenger Orellana, Servicio de Ecocardiografía. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano No. 1. Col. Sección XVI. Tlalpan, 14080 México, D.F.).

ros años de vida y se torna obstructiva con el tiempo adquiriendo importancia clínica en la etapa adulta. Estenosis valvular aórtica (EA) es más frecuente en varones con una relación 4:1, y puede tener lesiones asociadas hasta en un 20%.² La historia natural de la lesión depende en mucho del grado de obstrucción al momento del nacimiento, aproximadamente 10% de pacientes desarrollan insuficiencia cardíaca en el primer año de vida, dos tercios de éstos en los primeros 2 meses.³ Un aspecto que ha preocupado al clínico es la progresión de la obstrucción con el transcurso del tiempo, alrededor de la tercera década de vida, el engrosamiento y eventual calcificación de las valvas y fusión de las comisuras se hace más frecuente, es difícil establecer una incidencia de progresión en el gradiente, en el estudio de Liverpool,⁴ en un período de seguimiento de 15 años, en el 31% (17 de 39) de los casos el gradiente pasó de un grado mínimo a leve, en el resto de casos no se modificó.

En la valoración clínica con frecuencia se ausculta desde el nacimiento el característico soplo de eyección, sin embargo en casos de gravedad extrema es posible que no se encuentre o que éste sea mínimo. En los casos graves en el período neonatal, la circulación sistémica depende en mucho de la permeabilidad del conducto arterioso y al cerrarse éste se hace evidente datos clínicos de falla cardíaca grave, es decir, pulsos periféricos disminuidos o ausentes, hepatomegalia, dificultad respiratoria, etc. Cuadro clínico que es indistinguible del generado por obstrucción izquierda en otros sitios. Después del año de edad, los pacientes con obstrucción leve (gradiente al Doppler menor a 40 mm Hg, o gradiente en el cateterismo menor de 30 mm Hg), generalmente no tienen síntomas cardíacos y el 95% de los casos tienen un crecimiento y desarrollo normal. Aunque en general es raro encontrar síntomas cardíacos en pacientes con EA moderada (gradiente al Doppler pico instantáneo hasta de 70 mm Hg o al cateterismo de 55 mm Hg), es posible que algunos refieran fatiga, angina y síncope.

Estenosis sub-valvular aórtica

La obstrucción subvalvular es responsable de hasta el 20% de casos que requieren intervención por obstrucción en TSVI, es más frecuente en varones y debido a su característica progresiva es vista rara vez en lactantes. Existen un número importante de entidades que cursan con obstrucción subvalvular aórtica, las más frecuentes son las formas fibro-

Tabla I.

-
- Anomalías del tracto de salida ventricular izquierdo
 - Estenosis membranosa o fibromuscular
 - Estenosis tipo túnel.
 - Anomalías de la válvula mitral.
 - Obstrucción por inserción anormal de cuerdas o músculos papilares
 - Tejido accesorio valvular mitral.
 - Prótesis mitral.
 - Tumores cardíacos
 - Cardiopatías complejas.
 - Defectos de la septación atrio-ventricular
 - Ventrículos únicos con cámaras de salida (isomerismo)
 - Defectos en la septación cono ventricular
-

muscular o estenosis membranosa y la estenosis tipo túnel (*Tabla I*).⁶ En base al aspecto angiográfico han sido clasificadas tipo I: la forma membranosa que no envuelve a la válvula aórtica ni mitral y tipo II la forma en que existe un rodete fibroso proximal a la válvula aórtica y que involucra a la valva anterior de la mitral.

Debido a lo poco frecuente de los casos en los primeros años de vida, se ha considerado a la estenosis Sub-aórtica (ESubAO) como una entidad adquirida, sin embargo hay información importante que sugiere un substrato anatómico congénito, Rosensquit y cols.⁷ demostraron un incremento en el espacio mitro aórtico en especímenes con ESubAo aislada. La ecocardiografía bidimensional⁸ ha permitido observar detalles anatómicos previos al desarrollo de la obstrucción, incremento del espacio mitro aórtico, aumento del ángulo aorto septal y un desplazamiento exagerado de la raíz aórtica en relación al septum interventricular.

Estenosis supra-valvular aórtica

La obstrucción supravalvular aórtica es la forma menos frecuente en el espectro anatómico de obstrucción en el tracto de salida, Peterson⁹ reportó en 104 pacientes con estenosis aórtica, el sitio de obstrucción fue supravalvular en 6% comparado con 71% a nivel valvular y 26% subvalvular. Estenosis supravalvular aórtica se encuentra en tres grupos de pacientes: en asociación con síndrome de Williams, enfermedad familiar con dominancia autosómica, y de manera esporádica.

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

Este síndrome representa un continuo de anomalías cardíacas congénitas caracterizadas por un

hipodesarrollo de grado variable de más de una de las diferentes estructuras izquierdas, a saber, válvula mitral, ventrículo izquierdo, válvula aórtica y arco aórtico. A pesar de múltiples esfuerzos, médico y quirúrgicos, en nuestro medio sigue teniendo una muy alta mortalidad. El cuadro clínico es variable pero generalmente hay un deterioro en la primera semana de vida con datos de Choque cardiogénico y cianosis grave. Sin tratamiento la mortalidad es mayor a 95% en el primer mes de vida.

Secuencia diagnóstica

En general el abordaje diagnóstico del paciente con cardiopatía congénita caracterizada por obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, es similar al de cualquier otro tipo de cardiopatía congénita. Es importante mencionar que en cardiología pediátrica, debido al amplio espectro anatómico de una entidad específica, no es recomendable ni lógico establecer rutas diagnósticas fijas, por lo que el clínico deberá individualizar en cada caso, sobre la base de anatomía, manifestaciones clínicas, características individuales del paciente, disponibilidad de métodos diagnósticos y experiencia, la ruta diagnóstica a seguir. El hecho de tener a disposición todos los métodos diagnósticos no invasivos como son electrocardiografía y radiología, ecocardiografía y sus diferentes modalidades,¹⁰ tomografía y resonancia magnética; y métodos invasivos como cateterismo cardíaco no justifica la aplicación de manera rutinaria, de todos los métodos diagnósticos en cada uno de los pacientes.

En mi opinión la ruta diagnóstica lógica debe de llevar una secuencia de lo menos a lo más invasivo, y ésta debe de terminar con el método diagnóstico que responda de manera precisa y sin lugar a dudas, a las siguientes preguntas:

1. ¿Cuáles son las características anatómicas y funcionales de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo en el paciente?
2. ¿Existen defectos asociados?
3. En base al programa terapéutico establecido, médico o quirúrgico, con el método diagnóstico utilizado ¿se tiene toda la información requerida?
4. ¿Los hallazgos de los estudios realizados explican las manifestaciones clínicas encontradas en el paciente?

En casos de obstrucción en el tracto de salida izquierdo, en un elevado porcentaje de pacien-

tes es posible contestar de manera satisfactoria, las cuatro interrogantes anteriores, siguiendo la secuencia de evaluación clínica, electrocardiografía y radiografía de tórax y ecocardiografía no siendo necesarios otro tipo de estudios.

Electrocardiografía y radiografía de tórax

No profundizaré en los detalles específicos de la electrocardiografía y radiografía de tórax en OTSVI, debido a que en cardiología pediátrica son parte de la valoración clínica y que en la actualidad la toma de decisiones se basa en un nivel superior de estudios.

Los hallazgos en el electrocardiograma dependerán del grado de obstrucción y del tamaño de las cavidades. En el primer mes de vida usualmente persiste la dominancia derecha, independiente del grado de obstrucción, después de esta edad, tres cuartas partes de los pacientes con estenosis grave y adecuado volumen ventricular izquierdo, mostraran criterios de hipertrofia ventricular.

Los hallazgos en la radiografía de tórax son variables, pero es frecuente que da poca información y generalmente inespecífica, en el 90% de niños con gradiente menor a 65 mm Hg, el estudio es normal.⁵ En casos avanzados de obstrucción grave asociada a disfunción ventricular izquierda, a insuficiencia grave de válvulas atrio-ventriculares, es posible que la radiografía de tórax muestre cardiomegalia importante (índice cardio/torácico > 0.75).

Ecocardiografía

La ecocardiografía es el método de elección en la evaluación de pacientes con cardiopatía, y las lesiones obstructivas del tracto de salida izquierdo no son la excepción. En la actualidad y en nuestra experiencia utilizando ecocardiografía bidimensional transtorácica, las diferentes modalidades del Doppler, ecocardiografía transesofágica y tridimensional es posible, en la mayoría de pacientes, obtener la información necesaria para contestar las preguntas planteadas previamente. La evaluación anatómica y funcional del paciente con OTSVI está basada en la ecocardiografía transtorácica, la cual utilizando cortes ultrasonográficos convencionales desde aproximaciones paraesternales, apical, subcostal y supraesternal permite en términos generales establecer un diagnóstico de certeza y estimar su repercusión hemodinámica.

En casos de estenosis aórtica valvular, la ecocardiografía bidimensional en tiempo real permite

evaluar el número exacto de cúspides, la limitación de movimiento de la válvula visualizándose en una vista paraesternal eje largo la apertura en domo. En esta vista es importante determinar el tamaño del anillo aórtico, dato importante en la selección de casos para valvuloplastia con balón y en la determinación del tamaño del catéter a utilizar en el procedimiento. En el eje corto de la vista paraesternal se hace una sección transversal de la válvula aórtica lo que permite una adecuada determinación del número de cúspides y la anatomía de las comisuras, detalle de importancia en el seguimiento de pacientes con válvula aórtica bicúspide.

En el paciente recién nacido con estenosis valvular aórtica grave es particularmente importante identificar por medio de ecocardiografía aspectos anatómicos relacionados con mal pronóstico, especialmente en casos seleccionados para dilatación valvular transcaterismo. En este sentido son bien conocidos los criterios de Rhodes et al,¹¹ los cuales son una guía que definen sobre la base de dimensiones al final de la diástole del ventrículo izquierdo, tamaño de anillo mitral, longitud de ventrículo izquierdo y tamaño de anillo aórtico, aquellos pacientes en quienes el riesgo de muerte es alto por hipoplasia ventricular izquierda. Ellos proponen una fórmula que predice el pronóstico en casi el 90% de pacientes, un valor menor de -0.35 predice muerte después de valvuloplastia transcaterismo.

Las diferentes modalidades de Doppler, pulsado y continuo, permiten utilizando la fórmula modificada de Bernoulli el establecer el gradiente en el sitio de obstrucción, este método determina un gradiente pico instantáneo, el cual puede diferir significativamente del gradiente pico-pico registrado en sala de hemodinámica, existen diferentes trabajos¹² en los cuales se ha demostrado una mucho mejor correlación entre el gradiente medio al Doppler y el gradiente pico-pico transcaterismo.

Aplicando las diferentes modalidades de la ecocardiografía transtorácica (ETT) y utilizando ecocardiografía transesofágica (ETE) en casos con ventana ultrasonográfica difícil, en más del 90% de casos es suficiente para obtener toda la información, sin necesidad de otro tipo de estudios, quedando indicado el cateterismo exclusivamente para casos en que se va a realizar intervención terapéutica.

En casos en que el sitio de estenosis es por

debajo de la válvula aórtica, el ecocardiograma permite además del diagnóstico establecer un seguimiento seriado, situación extremadamente importante debido a la característica progresiva de la obstrucción. En este grupo de pacientes es de suma importancia además de las características diagnósticas la evaluación de la repercusión en la función sistólica y diastólica del ventrículo izquierdo, el grado de hipertrofia y la asimetría de la misma en casos en que la obstrucción es alongada, y utilizando ecocardiografía modo M, modalidad que tiene una especial aplicación en esta entidad nosológica, evaluar Flutter sistólico de la válvula aórtica y cierre prematuro de la misma. En el seguimiento de estos pacientes la ecocardiografía bidimensional tiene especial importancia, ya que al ser muy precisa permite establecer características de la membrana como son; grosor, cercanía a la válvula aórtica, relación con la válvula mitral, ángulo entre la raíz aórtica y el tracto de salida del ventrículo izquierdo, todos ellos factores que intervienen en el riesgo de progresión. De igual manera con la aplicación del Doppler color, es importante cuantificar y seguir en el tiempo el desarrollo y progresión de insuficiencia valvular aórtica. En pacientes mayores con pobre ventana transtorácica puede ser necesario ETE con el propósito de diferencia entre estenosis subaórtica y valvular o miocardiopatía hipertrófica idiopática. El diagnóstico de estenosis aórtica supra valvular es hecho de manera no invasiva por ecocardiografía bidimensional, utilizando la vista paraesternal con un corte longitudinal del corazón y la vista supraesternal, sin embargo debido a que con frecuencia, especialmente en casos con síndrome de Williams, la obstrucción es alongada y compromete vasos supraaórticos y ramas pulmonares, los cuales en nuestra experiencia muchas veces es difícil de definir con certeza en este grupo de pacientes, es recomendable confirmar los hallazgos ecocardiográficos por medio de otros medios como es resonancia magnética y angiografía transcaterismo. En la evaluación ecocardiográfica es importante buscar intencionalmente anomalías en la circulación coronarias las cuales con frecuencia están dilatadas como consecuencia de la obstrucción distal a los ostium, lo que incrementa la presión de llenado.

Tomografía computada y resonancia magnética

El potencial clínico de métodos de imagen como son la tomografía computada y la resonancia magnética del corazón para la evaluación de pacientes con enfermedad cardiovascular se encuentra en constante desarrollo y aunque es en nuestro medio ya un método totalmente aplicable, en mi opinión deben estar limitados a casos especiales en los cuales por razones específicas es necesario tener una mayor información anatómica y funcional de la obstrucción en el tracto de salida. Seguramente en un futuro cercano éstos serán recursos diagnósticos utilizados cada vez con más frecuencia.

Cateterismo cardíaco y angiografía

En los principales centros hospitalarios debido a que con más frecuencia se cuenta con mejores métodos diagnósticos no invasivos, el cateterismo cardíaco diagnóstico es cada vez menos utilizado en cardiología pediátrica, de tal manera que en el Instituto Nacional de Cardiología más del 60% de cateterismos realizados en un año son con fines de intervención. Probablemente la indicación de cateterismo diagnóstico es cuando los estudios previamente mencionados no dan toda la información, cuando existen anomalías asociadas raras y cuando es necesario tener una mejor evaluación de función y repercusión hemodinámica de la obstrucción izquierda.

Referencias

1. ROBERTS WC: *Anatomically isolated aortic valvular disease: the case against its being of rheumatic etiology*. Am J Med 1970; 49: 151-159.
2. BRAUNWALD E, GOLDBLATT A, AYGEN MM, ET AL: *Congenital Aortic Stenosis. I: Clinical and Hemodynamic findings in 100 patients*. Circulation 1963; 27: 426-462.
3. HASTREITER AR, OSHIMA M, MILLER RA: *Congenital Aortic stenosis syndrome in infancy*. Circulation 1963; 28: 1084.
4. KITCHINER D, JACKSON M, WALSH K, ET AL: *The progression of mild congenital aortic valve stenosis from childhood into adult life*. Int J Cardiol 1993; 42: 217.
5. ELLISON RC, WAGNER HR, WEIDMAN WH, MIENTINEN OS: *Congenital Valvular Aortic stenosis: Clinical detection of small pressure gradient*. Am J Cardiol 1976; 37: 757-762.
6. EDWARDS JE: *Pathology of the left ventricular outflow tract obstruction*. Circulation 1965; 31: 586-599.
7. ROSENQUIST GC, CLARK EB, McALLISTER HA, ET AL: *Increased mitral-aortic separation in discrete sub aortic stenosis*. Circulation 1997; 60: 70-74.
8. KLEINERT S, GEVA T: *Echocardiographic morphology and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed aortic stenosis*. J Am Coll Cardiol 1993; 22: 1501-1504.
9. PETERSON TA, TOOD DB, EDWARDS JE: *Supravalvular aortic stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1965; 50: 734.
10. ERDMENGER JR: *Avances recientes en ecocardiografía en cardiología pediátrica*. Archivos de Cardiología México. Vol. 73 Supl 1, 2003; S41-S43.
11. RHODES LA, COLAN SD, PERRY SB, ET AL: *Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis*. Circulation 1991; 84: 2325-2335.
12. BENGUR AR, SNIDER AR, SERWER GA, ET AL: *Usefulness of the Doppler mean gradient in evaluation of children with aortic valve stenosis and comparison to gradient at catheterization*. Am J Cardiol 1989; 64: 756-761.

