

Asociación entre conducto arterioso permeable y doble lesión aórtica por aorta funcionalmente bivalva

Amir Gómez-León Mandujano,* José Antonio García-Montes,* Luis Alberto Lasses y Ojeda,* Nadia Becerril-Flores,** Javier Amado-Lerma**

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 32 años de edad con asociación entre conducto arterioso permeable (PCA) y válvula aórtica funcionalmente bivalva manifestada clínicamente como una doble lesión aórtica, en condiciones óptimas para tratamiento intervencionista. La paciente se presentó clínicamente con insuficiencia cardiaca congestiva y dolor precordial atípico. Se integró el diagnóstico de doble lesión aórtica pero no existía una explicación satisfactoria para el cuadro de insuficiencia cardiaca, por lo que se realizó ecocardiograma transtorácico en el que se reportó la presencia de la PCA y válvula aórtica trivalva con fusión de una comisura.

Se realizó el cierre percutáneo del conducto arterioso utilizando un dispositivo oclusor tipo Amplatzer, obteniendo una mejoría notable en su clase funcional sin necesidad de llevarla a un procedimiento quirúrgico.

Se presenta el caso de una asociación no reportada previamente, la cual clínica y radiológicamente tenía características de una valvulopatía aórtica, y cuyo diagnóstico se fundamentó en una adecuada visualización ecocardiográfica con confirmación angiográfica. El tratamiento intervencionista se prefirió sobre el quirúrgico ya que la valvulopatía aórtica no cumplía con criterios que justificaran el manejo quirúrgico de ambas patologías. No existe conocimiento acerca de dicha asociación en la literatura médica contemporánea.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas del adulto, conducto arterioso permeable, aorta funcionalmente bivalva, doble lesión aórtica, cateterismo intervencionista.

INTRODUCCIÓN

El conducto arterioso que se encuentra permeable tiempo después del nacimiento representa la persistencia de la comunicación entre la aorta descendente

ABSTRACT

A 32 year old woman was referred with a history of heart failure and chest pain. The physical findings suggested the presence of combined aortic stenosis and insufficiency but did not explain satisfactory the clinical status of the patient. We performed an echocardiographic study which established the diagnosis of persistent ductus arteriosus associated with the presence of a functionally bicuspid aortic valve presenting clinically as a combined aortic valvulopathy. The patient was treated with percutaneous occlusion of the ductus arteriosus with an Amplatzer type occluder dispositivo, obtaining a remarkable improvement of her functional status without the need of immediate surgical management, in spite of the association with the aortic valvulopathy. The diagnosis of this association was confirmed with the echocardiographic and angiographic studies, since clinic and radiologically it showed characteristics of an aortic valve affection. The association between a combined aortic valvulopathy secondary to a fusion of one of its commissures with a persistent ductus arteriosus has not been reported previously in the literature. The interventional management was preferred over the surgical one since the aortic valvulopathy didn't fulfill surgical criteria that would have justified the operative procedure for both pathologies.

Key words: Congenital heart disease, persistent ductus arteriosus, functionally bicuspid aortic valve, combined aortic stenosis and insufficiency, interventional catheterization.

y la arteria pulmonar izquierda (PCA). Es una cardiopatía congénita común en la infancia y representa el 2% de las encontradas en el adulto.^{1,2}

Antes de la introducción de la terapia antibiótica y de la oclusión quirúrgica del conducto, la endarteritis era una complicación fatal y la causa más común de muerte en pacientes con PCA,⁴ ésta se refiere a la inflamación de la pared arterial ocasionada por un proceso infeccioso.⁵ Además de las complicaciones infecciosas, los portadores de esta cardiopatía congénita debían enfrentarse a otras potenciales complica-

* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

** Facultad Mexicana de Medicina. Universidad La Salle.

ciones como la ruptura del conducto, la trombosis con el riesgo inherente de embolización y eventualmente la muerte por insuficiencia cardiaca secundaria a la presencia del cortocircuito y su historia natural, dentro de la cual destaca el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar secundaria y la inversión del cortocircuito.

La asociación entre un conducto arterioso permeable y una válvula aórtica trivalva con fusión de una de sus comisuras y por lo tanto funcionalmente bivalva no ha sido descrita en la literatura médica; quizás la asociación mejor conocida entre una estenosis valvular, cuya etiología es reumática en gran parte de los casos reportados, y otra cardiopatía congénita acianógena lo constituye el síndrome de Lutembacher, en el cual se presenta estenosis mitral con comunicación interauricular y cuyas características clínico-patológicas fueron descritas desde el comienzo del Siglo XX.⁶

La oclusión percutánea del conducto arterioso persistente la describió por primera vez Portsmann⁷ en 1967; posteriormente Rashkind⁸ en 1979 publicó el cierre percutáneo exitoso del conducto en un menor y una vez que Cambier⁹ describió la oclusión percutánea del conducto mediante el uso del sistema Gianturco, esta técnica fue ganando popularidad con rapidez y se describieron nuevos dispositivos así como técnicas para su colocación percutánea.¹⁰ Masurea¹¹ en 1998 publicó el primer cierre del conducto mediante el uso del dispositivo oclusor "Amplatzer". La oclusión percutánea del conducto presenta diversas ventajas al compararlo con el tratamiento quirúrgico; principalmente, una menor morbilidad asociada con el procedimiento y una menor estancia hospitalaria.

INFORME DEL CASO

Femenino de 32 años de edad, portadora de un soplito cardiaco que se documentó de forma incidental durante su primer embarazo. La paciente inició su padecimiento actual un año previo a su ingreso, con deterioro de clase funcional caracterizado por disnea de medianos esfuerzos, acompañada ocasionalmente de palpitaciones.

La sintomatología progresó hasta la disnea de mínimos esfuerzos, ortopnea de "dos almohadas" y dolor torácico opresivo en hemicuerpo izquierdo relacionado con los esfuerzos. A la exploración física se encontró neurológicamente íntegra, con signos vitales dentro de los parámetros normales, sin datos de congestión venosa sistémica o pulmonar, yugular in-

terna con ondas de pulso venoso de morfología normal; el choque de la punta a nivel del quinto espacio intercostal izquierdo y la línea medio-clavicular, sin levantamientos paraesternales pero con frémito en la región supraclavicular izquierda, ruidos cardíacos rítmicos con un segundo ruido único en el foco pulmonar; un soplo expulsivo mesotélico-sistólico de intensidad III/IV en el foco aórtico, de morfología romboidea con irradiación a los vasos del cuello y hacia el ápex (fenómeno de Gallavardin), acompañado de un escape corto. El fenómeno auscultatorio sistólico incrementaba su intensidad en la fase de postpresión de la maniobra de Valsalva. El componente diastólico del soplo, por su parte, incrementaba su intensidad durante la maniobra de empuñamiento. Los pulsos periféricos se encontraron de características normales. Vale la pena resaltar que la exploración física no era típica de la presencia del conducto arterioso permeable.

El electrocardiograma con ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 60 latidos por minuto, ΔQRS de +60°, PR 120 ms, QRS 60 ms, se aprecia mínima elevación del punto J en V1, V2, V3 y ligera depresión del segmento ST en V4, V5 y V6 con un índice de Sokolow de 44 mm (*Figura 1*).

La serie cardiaca muestra, en la proyección postero-anterior, una silueta cardiaca normal, con índice cardiotorácico de 0.42 cm, en donde se aprecia hiperflujo basal derecho (*Figura 2*).

El ecocardiograma transtorácico reportó la presencia de una doble lesión aórtica con predominio de la estenosis secundaria a una aorta trivalva con fusión de la valva coronaria derecha con la valva no coronaria (*Figura 3*) y un diámetro telediastólico límitrofe para el ventrículo izquierdo. Durante el rastreo en eje corto a nivel del arco aórtico se encontró un conducto arterioso persistente con un gradiente medio de 60 mmHg. Se realizó un cateterismo cardíaco diagnóstico, el cual documentó arterias epicárdicas sin lesiones angiográficas, un gradiente transvalvular aórtico pico-pico de 18 mmHg, insuficiencia aórtica ligera y se confirmó la presencia del conducto arterioso persistente, además de permitir una adecuada visualización de los bordes y la anatomía del conducto.

Debido a las características morfológicas del conducto, se consideró la posibilidad de cerrarlo con un dispositivo oclusor mediante cateterismo. Se realizó el procedimiento intervencionista bajo anestesia local en región inguinal derecha. Con técnica de Seldinger se puncionó arteria y vena femoral derecha con sistemas 6 Fr y 7 Fr respectivamente. Se

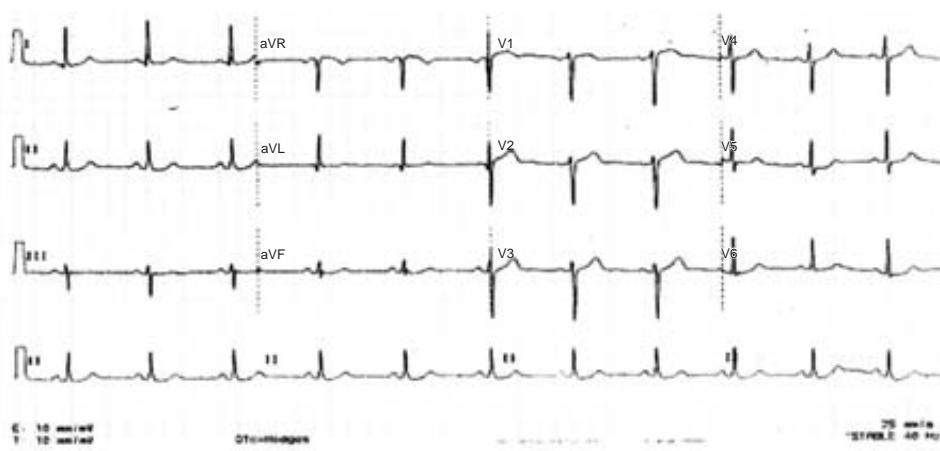


Figura 1. Electrocardiograma en reposo de 12 derivaciones. El electrocardiograma muestra ritmo sinusal, repolarización precoz en V1, V2, V3, un índice de Sokolow de 44 mm que indica crecimiento ventricular izquierdo y sobrecarga sistólica ventricular izquierda.



Figura 2. Serie Cardiaca: Proyección postero-anterior. La serie cardiaca refleja dilatación limítrofe del ventrículo izquierdo

tomaron presiones y oximetrías que reportaron presión pulmonar sistólica/diastólica/media de 33/16/22 mmHg respectivamente y aórtica sistólica/diastólica/media de 120/67/81 mmHg respectivamente; un gradiente de 20 mmHg entre el ventrículo izquierdo y la aorta descendente y un Qp/Qs 1.43:1. En la aortografía obtenida en proyección lateral izquierda y oblicua anterior derecha a 45° se observó conducto arterioso persistente tipo A con gran cortocircuito de izquierda a derecha, con diámetro del cabo pulmonar de 4.7 mm, cabo aórtico de 19.7 mm y una longitud de 13.7 mm (Figura 4). Se decidió colocar dispositivo Amplatzer 10/8 mm vía retrógrada a través de un introductor largo 7 Fr AGA para PCA. Se posicionó el dispositivo en el interior del conducto mediante su verificación por angiografía



Figura 3. Ecocardiograma. Corte transversal donde se aprecia la válvula aórtica trivalva con fusión entre la valva derecha y la valva no coronaria.

aórtica y posteriormente se liberó sin desplazamiento del mismo. Una nueva aortografía en proyección lateral izquierda documentó la adecuada posición del dispositivo y la oclusión completa del conducto (Figura 5). Se dio de alta 2 días después del procedimiento, sin complicaciones, con manejo farmacológico en base a enalapril 2.5 mg cada 12 horas y se continuó su control periódico en consulta externa, en donde se ha mantenido asintomática cardiovascular a los 14 meses de seguimiento.

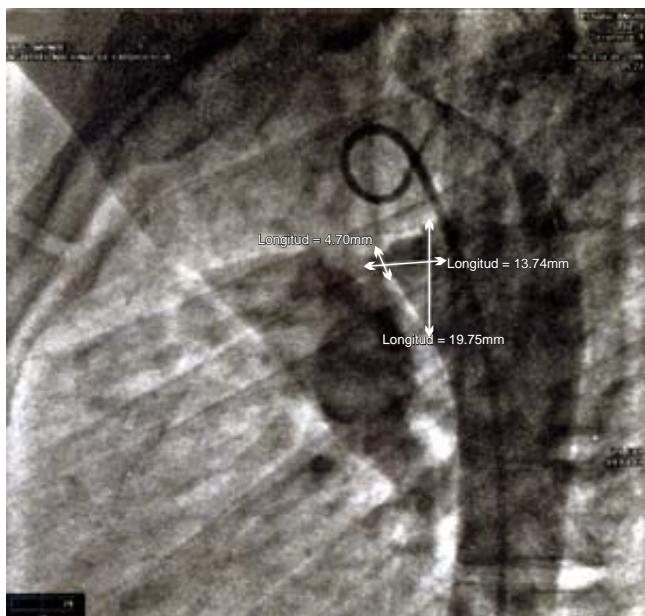


Figura 4. Proyección oblicua anterior izquierda. Demuestra la anatomía del conducto y su relación con las estructuras vasculares adyacentes.



Figura 5. Proyección lateral izquierda. Demuestra una adecuada posición del dispositivo oclusor sin fuga residual.

DISCUSIÓN

La asociación entre una válvula aórtica trivalva con fusión de una de sus comisuras y que funcionalmente se comporta como una aorta bivalva y el conducto arterioso permeable no ha sido documentada en la literatura médica contemporánea.

Ambas patologías tuvieron una contribución independiente, pero sumatoria, a las manifestaciones clínicas de la paciente; por otro lado, se observa que los hallazgos auscultatorios y radiológicos principalmente, no concuerdan con una patología específica, ya que por una parte predominan los síntomas secundarios a una estenosis aórtica y por otra llama la atención que la semiología auscultatoria, no es característica de alguna de las patologías de manera aislada; además, se encuentra una silueta cardiaca que demuestra un ventrículo izquierdo limítrofe que sugiere dilatación ligera y que en este caso tampoco puede ser explicado por la presencia de la insuficiencia aórtica con ligera repercusión hemodinámica, como fue correctamente demostrado por el estudio ecocardiográfico. Debido a que se encontraron diámetros diastólicos limítrofes para el ventrículo izquierdo y a que este hallazgo no podía explicarse satisfactoriamente por la presencia de insuficiencia aórtica en función de la ligera repercusión hemodi-

námica de dicha valvulopatía, se hizo intencionadamente un rastreo en eje corto a nivel del arco aórtico y se encontró un conducto arterioso permeable. La asociación entre una doble lesión aórtica y la persistencia del conducto arterioso se manifestó clínicamente en una etapa precoz de su evolución, debido a la presencia del cortocircuito izquierdo a derecho, el cual genera una sobrecarga volumétrica considerable sobre un ventrículo izquierdo que además tiene que manejar la sobrecarga diastólica adicional que le condiciona la insuficiencia valvular aórtica y la limitación al flujo anterogrado, es decir, la sobrecarga sistólica que le condiciona la estenosis valvular.

La presencia de un conducto arterioso persistente con una repercusión hemodinámica bien documentada y presión arterial pulmonar dentro de límites normales, indicó su cierre.

Debido a que la valvulopatía no cumplía criterios quirúrgicos en este momento, no fue conveniente el abordaje quirúrgico convencional para el cierre del conducto; además de que la anatomía y el comportamiento de las resistencias vasculares pulmonares, permitió que se considerara un cierre mediante la implantación percutánea de un dispositivo oclusor.

En nuestro país la introducción del cateterismo terapéutico en la atención del adulto con conducto arterioso permeable ha tenido gran aceptación debido al

éxito documentado por diversos autores. Por ejemplo, Zabal y cols¹² reportaron, de septiembre de 1997 a marzo de 2001, la oclusión percutánea de la PCA en 17 pacientes del sexo femenino, con una edad promedio de 27.5 ± 11.7 años; los dispositivos empleados fueron espirales metálicas o "coils" en 5 pacientes y en 12 casos se empleó el dispositivo Amplatzer con resultados exitosos, obteniendo una oclusión total inmediata en 82.3% de las pacientes y solamente un caso con fuga trivial. En el seguimiento, mediante estudio ecocardiográfico, en un lapso de 18.4 ± 10.8 meses se encontraron todos los conductos totalmente cerrados.

Posteriormente, García-Montes y cols¹³ realizaron el cierre del conducto por vía percutánea a 53 pacientes adultos: 47 mujeres y 6 hombres con un rango de edad de 16 a 59.7 años; en ellos, se emplearon 3 tipos de dispositivos: 39 pacientes con dispositivo Amplatzer para conducto arterioso, 1 paciente con Amplatzer para comunicación interventricular muscular, 11 pacientes con coils de Gianturco y 1 paciente con Nit Occlud. Los dispositivos fueron colocados con éxito, se observó la oclusión total inmediata en 31 pacientes (58.4%), 20 presentaron fuga trivial (37.7%) y en 2 se observó fuga ligera (3.89%). En el seguimiento posterior durante un tiempo promedio de 16.8 meses, la oclusión en todos los pacientes fue completa, sin datos de complicaciones relacionadas con la implantación del dispositivo. Solamente uno presentó un pseudoaneurisma y una fistula arteriovenosa femoral en el sitio de la punción, la cual se corrigió mediante cirugía, sin otras complicaciones.

Dichos resultados nos permiten concluir que la oclusión percutánea de la PCA con dispositivos, como el Amplatzer y los espirales metálicos, es segura y efectiva en pacientes adultos; y que aún se necesita mayor experiencia en el manejo de otros dispositivos tales como el Nit Occlud, entre otros.¹⁴

En este caso particular, el cierre del conducto por vía intervencionista cambia favorablemente el pronóstico, con el conocimiento de que, eliminando el hiperflujo condicionado por el cortocircuito izquierda a derecha, mejorará la evolución de la valvulopatía aórtica y de esta forma podemos considerar que su deterioro será más lento. Debido a que funcionalmente se comporta como una válvula bivalva, es muy probable que finalmente llegue a requerir cirugía de cambio valvular aórtico, en cuyo momento se indicará el estudio de la pieza quirúrgica, con la finalidad de definir si se trata de una afección reumática o, en su caso, esclarecer la etiología con claridad.

Con el abordaje intervencionista se evitan los riesgos operatorios; aunado a esto, se le permite a la paciente un seguimiento a largo plazo para evaluar a futuro la necesidad de realizar el cambio valvular aórtico y de esta forma se postergan los riesgos quirúrgicos del reemplazo valvular, las complicaciones mecánicas inherentes a la prótesis y los riesgos que confiere la anticoagulación enteral vitalicia.

CONCLUSIONES

El conducto arterioso permeable es una entidad frecuente dentro de nuestra práctica clínica; se conocen su fisiopatología y tratamiento, tanto en menores como en adultos; por ello no representa una enfermedad de alta mortalidad. La asociación entre el conducto arterioso permeable y otras cardiopatías es posible y su presencia no es una situación infrecuente en la edad adulta; debido a lo anteriormente expuesto, es necesaria una correcta anamnesis, metódica y completa, con objeto de realizar un diagnóstico clínico correcto y considerar diagnósticos diferenciales o patologías asociadas cuando los hallazgos no expliquen satisfactoriamente nuestra impresión diagnóstica. Es importante destacar el papel que tiene la ecocardiografía en aquellos casos complejos en los que la clínica demuestra limitaciones por la complejidad de la patología o por su asociación con otras cardiopatías. El conducto arterioso persistente puede ser ocluido con dispositivos colocados por vía percutánea, ya que se han mostrado efectivos, son seguros, mejoran el pronóstico y disminuyen la morbilidad relacionada con el procedimiento quirúrgico. Será necesario esclarecer, en su momento, la etiología de la valvulopatía aórtica, con el objeto de caracterizar con mayor detalle la presente asociación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Attie F. *Cardiopatías congénitas en el adulto. Comunicación anormal entre grandes arterias*. España, Elsevier. 2003: 195-200.
2. Schneider DJ, Moore JW. Patent Ductus Arteriosus. *Circulation* 2006; 114: 1873-1882.
3. Guadalajara Boo J: Cardiología, Cardiopatías Congénitas, Quinta Edición, México DF, Méndez Editores. 2005: 321-878.
4. Campbell M. Natural history of persistent ductus arteriosus. *Br Heart J* 1968; 30: 4-13.
5. Kearney RA, Eisen HJ, Wolf JE. Non valvular infections of cardiovascular system. *Ann Intern Med* 1994; 121: 219-230.
6. Lutembacher R. De la stenose mitrale avec communication interauriculaire. *Arch Mal Cœur* 1916; 9: 237-260.
7. Pottmann W, Wierny L, Warnke H. Closure of persistent ductus arteriosus without thoracotomy. *Ger Med Monthly* 1967; 12: 259-261.

8. Rashkind WJ, Cuaso CC: Transcatheter closure of a patent ductus arteriosus: successful use in a 3.5-kg infant. *Pediatr Cardiol* 1979; 1: 3-7.
9. Cambier PA, Kirby WC, Wortham DC, Moore JW: Percutaneous closure of the small (< 2.5 mm) patent ductus arteriosus using coil embolization. *Am J Cardiol* 1992; 69: 815-816.
10. Janorkar S. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with the use of Rashkind occludes and/or Gianturco coils. *Am Heart J* 2001; 138(6): 1176-118.
11. Masura J, Kevin P, Thanopoulos B et al. Catheter closure of moderate- to large-sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short-term results. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 878-882.
12. Zabal C. El cateterismo terapéutico en el adulto con cardiopatía congénita. *Arch Cardiol Mex* 2002; 72: 233-236.
13. García-Montes JA, Zabal-Cerdeira C, Calderón-Colmenero J, Juanico-Enríquez A, Cardona-Garza A, Gallego-Giraldo JG. Conducto arterioso en el adulto: Tratamiento transcateterismo resultados inmediatos y a mediano plazo. *Arch Cardiol Mex* 2005; 75: 83.
14. Munayer JE, Aldana T, Lázaro JL, San-Luís R, Ramírez H, Amaya A. Cierre de conducto arterioso persistente con dispositivo Nit-Occlud. Experiencia de 13 años. *Arch Cardiol Mex* 2005; 75: 408-412.

Dirección para correspondencia:

Dr. Amir Gómez-León Mandujano.

Instituto Nacional de Cardiología
«Ignacio Chávez» (INCICH,
Juan Badiano Núm. 1, Col. Sección XVI,
Tlalpan, 14080, México, D.F.)
Tel. 55-73-29-11 ext. 1181. Fax. 55-73-09-94.
E-mail: amirgomezleon@yahoo.com
Nadita_b@yahoo.com