

Aneurisma congénito del seno de Valsalva. Revisión

Carlos Alva,* César Vázquez**

RESUMEN

El aneurisma del seno de Valsalva roto puede ser causa de insuficiencia cardíaca a cualquier edad, la ruptura afecta principalmente a adolescentes y adultos jóvenes y es más común en hombres. Si bien es una entidad rara, en los últimos años el número de casos reportados ha aumentado considerablemente: 184 casos en tan sólo dos series en los años 2007 y 2008 y más de mil en las últimas décadas. La cardiología intervencionista está participando en la solución de esta entidad y dado que el espectro clínico es muy amplio, y en tanto no ha sido incluida en las guías de práctica clínica, consideramos conveniente hacer una revisión actualizada del tema.

Palabras clave: Aneurisma del seno de Valsalva, anomalía congénita del seno de Valsalva, insuficiencia aórtica por ruptura del aneurisma del seno de Valsalva.

INTRODUCCIÓN

Con una sola excepción,¹ todos estos aneurismas han ocurrido en los senos de la válvula aórtica y no en los senos de la válvula pulmonar. Si bien es una entidad rara ocurre con una incidencia del 0.14 al 3.5% de los enfermos operados de cirugía de corazón abierto.² En los últimos años el número de casos reportados ha aumentado considerablemente: 184 casos en tan sólo dos series en 2007-2008^{3,4} y 1,127 en total en las últimas décadas (*Cuadro I*). El espectro clínico es muy amplio, considerando que los enfermos con aneurisma sin ruptura pueden cursar asintomáticos y en el otro extremo se encuentran los casos de muerte súbita a consecuencia de una ruptura abierta a pericardio, infarto del miocardio o bloqueo auriculoventricular completo. La cardiología intervencionista está participando en la so-

ABSTRACT

Cardiac failure can be produced by a rupture of the congenital sinus of Valsalva aneurysm at any age. The rupture is more common in adolescents and young adults with a higher occurrence in male patients. Although it is a rare condition, in the last few years the number of cases has increased considerably: more than one thousand in the last decade and 184 in two series in 2007 and 2008. Interventional cardiology is taking part in the solution of this situation, and given the fact that the clinical spectrum is quite wide and that this congenital anomaly has not been included in the practical clinic guidelines, we have decided to present an updated revision of this topic.

Key words: Aneurysm of sinus of Valsalva, congenital aneurysm of Valsalva sinus, ruptured of aneurysm of sinus of Valsalva and aortic regurgitation.

lución de esta entidad⁵ y dado que el espectro clínico es muy amplio, y en tanto no ha sido incluida en las guías de práctica clínica, consideramos conveniente hacer una revisión actualizada del tema con el objetivo de obtener conclusiones generales sobre comportamiento clínico, el tratamiento y sus resultados.

HISTORIA

El primer caso reportado fue descrito por Hope en 1839,⁶ este caso se trató de un aneurisma roto, un año después Thurman publicó 5 casos más,⁷ ninguno de los cuales estaba roto. Posteriormente, Maude Abbot hizo una revisión de las características clínicas y anatómicas y aportó evidencias del origen congénito de la lesión.⁸ Es interesante señalar que las primeras décadas del siglo pasado, la mayoría de los casos con aneurisma del seno de Valsalva rotos o no, eran considerados etiológicamente como sifilíticos.⁹ En 1949 Jones y Langley publicaron 25 casos considerados como congénitos y describieron con claridad las características anatómicas de esta patología.¹⁰ Fue hasta 1951 cuando Venning hizo por primera vez el diagnóstico de ruptura de aneurisma en vida;¹¹ el primer reporte diagnóstico mediante angiografía fue

* Jefe del Servicio de Cardiopatías Congénitas.

** Residente de tercer año de Cardiología.

Cuadro I. Aneurisma del seno de Valsalva roto. Revisión de las series de las últimas décadas: totales y promedios (%).

Estudio	No. de pacientes	Manifestaciones clínicas	Origen más común	Sitio de ruptura más común	CIV asociada	Insuf. aórtica asociada	Diagnóstico por:	Mortalidad operatoria	Sobrevida largo plazo con cirugía
Nowicki et al, 1977 ³⁷	175	Disnea	SCD 67	VD 71	33	8	Ctt 84	13	—
Chu et al, 1990 ²²	57	Soplo cardíaco	SCD 81	VD 77	53	35	Ctt 100	4	—
Van Son et al, 1994 ²⁹	31	Soplo cardíaco	SCD 77	VD 68	52	42	Ctt 84 Eco TT 29	0	95 a 20 años
Choudhary et al, 1997 ³⁸	104	Soplo cardíaco	SCD 77	VD 59	44	43	Eco TE 77 Ctt 98	2	97 a 20 años
Au et al, 1998 ³⁹	53	Insuf. cardíaca y soplo	SCD 77	VD 72	49	43	Ctt 100 Eco TT 86	0	92 a 10 años
Takash et al, 1999 ⁴⁰	129	Insuf. cardíaca	SCD 52	VD 60	12	44	Ctt 93	3.9	77 a 10 años
Asakie et al, 2000 ⁴¹	34	Múltiple	SCD 79	VD 68	53	71	—	0	90 a 10 años
Shah et al, 2001 ⁴²	18	Insuf. cardíaca y soplos	SCD 83	VD 72	50	33	Eco TT 100	—	—
Murashita et al, 2002 ³²	35	Múltiple	SCD 86	VD 69	54	26	Ctt 89 Eco TT 11	0	93 a 20 años
Dong et al, 2002 ⁴³	67	Palpitaciones y dolor precordial	SCD 78	VD 58	48	18	Eco TE 90	1.5	99 a 5 años
Li Feng et al, 2002 ⁴⁴	216	Palpitaciones y dolor precordial	SCD 90	VD 79	66	60	—	3.7	94 a 10 años, 85 a 15 años, 59 a 10 años, 63 a 10 años, 94 a 10 años, 90 a 15 años, 85 a 10 años, 93 a 20 años*
Harkness et al, 2005 ²³	22	Insuf. cardíaca	SNC 61	AD 50	27	27	Ctt 82 Eco TT 54	5	—
Moustafa et al, 2007 ³	86	Fatiga y disnea	SCD 69	VD 58	32	44	Eco TT 65 Ctt 35	7	—
Yan et al, 2008 ⁴	100	Disnea y palpitaciones	SCD 71	VD 58	42	34	Eco TT 92	3	—
Total	1,127	—	SCD 76.7**	VD 66.8**	44**	37.7**	—	3.17**	—

* Totales. ** Promedios.

realizado en 1953¹² y los primeros éxitos quirúrgicos de aneurisma del seno de Valsalva fue realizado en la Clínica Mayo en 1956, así como en la Universidad de Minnesota.¹³ En el año 1962 Sakkakibara y Konno hicieron la observación de que esta lesión es más común en Japón y de su asociación con comunicación interventricular. Estos autores propusieron la primera clasificación completa de esta fascinante entidad.¹⁴

DEFINICIÓN

Lo esencial de la lesión es una debilidad de la pared aórtica que forma parte del seno de Valsalva, habitualmente el derecho, a través de la cual protruye paulatina y progresivamente hacia una cavidad cardíaca, generalmente el ventrículo derecho un aneurisma sacular en forma de dedo o de calcetín. La debilidad de la pared se atribuye a una separación anormal de la capa media de la aorta a ese nivel, con tejido elástico que puede estar ausente, en el punto de unión del implante de la valva con la pared aórtica, particularmente ocurre con el seno de Valsalva derecho.¹⁵ La presión diastólica aórtica es la fuerza mecánica que favorece el inicio, la progresión y eventualmente la ruptura del aneurisma. En las poblaciones de Oriente su asociación con la comunicación interventricular subaórtica o subpulmonar es más frecuente y esto parece estar relacionado con el hecho de que en esa región del mundo la CIV doblemente relacionada es más común.¹⁶

Los aneurismas del seno de Valsalva congénitos, difieren de los que ocurren en algunas enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Marfan o el síndrome de Ehlers-Danlos, en los que todos los senos están difusamente involucrados y en los que la ruptura es poco común y cuando ésta ocurre, a diferencia de los congénitos, es hacia el espacio extrapericárdico.^{17,18}

HISTORIA NATURAL

El aneurisma del seno de Valsalva es una lesión que evoluciona. Primero protruye sin causar alteración alguna, el prolapso avanza y crece y aun sin ruptura puede ocasionar datos obstructivos por su tamaño tanto en tracto de salida ventricular derecho, de entrada o por compresión coronaria.¹⁹ Eventualmente la ruptura ocurre y da como resultado casi siempre un cortocircuito de izquierda a derecha cuya magnitud dependerá del área de ruptura; cuando es muy grande la sobrecarga aguda puede conducir a insuficiencia cardíaca y en ocasiones a la muerte. La muerte súbita está asociada a ruptura del aneurisma en el saco pe-

ricárdico o por disección del septum interventricular que provoca lesión de tejido de conducción y bloqueo auriculoventricular completo.²⁰ La mayoría de los enfermos sin ruptura no tiene síntomas, cuando la ruptura aparece, habitualmente entre la segunda y tercera décadas de la vida, el cuadro clínico puede ser de dolor torácico agudo o datos de insuficiencia cardíaca, si la magnitud del cortocircuito no es importante, el enfermo puede estabilizarse por algunos días, sin embargo desarrollan insuficiencia aórtica progresiva y la sobrevida sin cirugía de estos enfermos es limitada, con un promedio de 3.9 años.²¹ Los enfermos sin ruptura pueden pasar un sinnúmero de años sin manifestaciones clínicas y su aneurisma puede ser hallazgo de autopsia.²² En realidad desconocemos con precisión la historia natural de los enfermos con aneurisma del seno de Valsalva no roto, dado que mientras no dan síntomas o signos es difícil identificarlos; de hecho en la literatura se publican más los casos con ruptura y esto es un sesgo natural. Se han descrito casos de compresión de la arteria coronaria que provoca infarto del miocardio, en ocasiones fatal. El aneurisma del seno de Valsalva también se ha descrito como asiento de endocarditis infecciosa.³

La exploración física de los enfermos con aneurisma roto, típicamente presentan un soplo continuo en mesocardio, sin embargo puede auscultarse sólo un soplo expulsivo o un soplo expulsivo combinado con soplo diastólico. Los aneurismas no rotos generalmente no provocan soplo alguno, a menos que produzcan obstrucción significativa al tracto de salida ventricular derecho, en cuyo caso puede auscultarse un soplo expulsivo pulmonar. Cuando la insuficiencia aórtica es importante, los pulsos periféricos son amplios y si el gasto al ventrículo derecho está incrementado, este ventrículo puede ser hiperactivo a la palpación esternal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los enfermos con defecto septal ventricular e insuficiencia aórtica, anteriormente conocido como síndrome de Laubry, pueden tener una auscultación y un comportamiento hemodinámico similar al aneurisma del seno de Valsalva roto, sin embargo, en ellos el soplo continuo es infrecuente y domina el soplo en barra de la comunicación interventricular asociado al escape aórtico. En el ecocardiograma, en el síndrome de Laubry, el seno de Valsalva derecho está dilatado y prolapsa sobre la comunicación interventricular, en tanto que en el aneurisma del seno de Valsalva, el seno conserva su tamaño, generalmente no prolapsa

y es el aneurisma el que protruye hacia las cavidades habitualmente derechas.

Otra lesión congénita que entra en el diagnóstico diferencial es la agenesia de válvula pulmonar. En esta lesión hay también doble soplo, es sistolo-diastólico y obedece a la doble lesión pulmonar; sin embargo en el epicentro del soplo está el foco pulmonar y no hay régimen periférico de insuficiencia aórtica, el ecocardiograma fácilmente identifica la lesión pulmonar y descarta la patología en la raíz aórtica.

El conducto arterioso persistente y la ventana aortopulmonar deben considerarse, ya que también dan soplo continuo, sin embargo, en estos casos el ecocardiograma Doppler distingue con claridad estas lesiones. El túnel aortoventricular es una lesión rara que comunica la aorta con el ventrículo izquierdo «puenteando» a la válvula aórtica, este canal anormal que se origina en la aorta ascendente desemboca en el ventrículo izquierdo y como el aneurisma del seno de Valsalva, es más común en varones. Se comporta también como insuficiencia aórtica severa con régimen periférico, pero no hay anomalías en los senos de Valsalva de la válvula aórtica. La angiografía selectiva en la raíz de la aorta documenta el túnel anormal. En los enfermos con endocarditis infecciosa en la válvula aórtica, se puede producir una lesión en el seno de Valsalva que protruye y se rompe hacia el ventrículo derecho, en estos casos es muy difícil distinguir esta lesión adquirida de un aneurisma roto del seno de Valsalva congénito, en estos casos dado que la indicación quirúrgica está hecha, es en la cirugía que se establece una de las siguientes posibilidades:

1. Endocarditis infecciosa en la válvula aórtica que provocó una lesión semejante al aneurisma del seno de Valsalva roto o
2. Endocarditis infecciosa injertada en el aneurisma del seno de Valsalva en donde la infección provoca la ruptura.

CLASIFICACIÓN

La clasificación que consideramos más útil es la que describe el origen del aneurisma y el sitio de ruptura, en el *cuadro I* se concentraron los datos de las series de las últimas décadas, se puede ver que el sitio más común de origen del aneurisma fue el seno de Valsalva derecho con un promedio de 76.7% en 13 series publicadas. Sólo en una publicación fue más común el origen en el seno no coronario.²³ El sitio de ruptura más común fue en el ventrículo derecho, en promedio 67%, sólo en una serie el sitio de ruptura más

frecuente fue la auricular derecha,²³ también se han reportado, con poca frecuencia, otros sitios de ruptura como el ventrículo izquierdo, la arteria pulmonar, el seno coronario y el espacio pericárdico. En esta última condición se han descrito los casos de muerte súbita.

LESIONES ASOCIADAS

Por su relevancia hemodinámica y quirúrgica y también por su frecuencia, las lesiones asociadas más importantes son la insuficiencia aórtica y la comunicación interventricular (*Cuadro I*). La insuficiencia aórtica ocurre del 17 al 75% y la comunicación interventricular entre el 30 y el 50%. Otras lesiones asociadas han sido la aorta bivalva, insuficiencia mitral y tricuspídea, defecto septal auricular, coartación aórtica, anomalía de Ebstein, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos y persistencia del conducto arterioso, sin embargo puede presentarse como lesión única.

CUADRO CLÍNICO

Como se mencionó anteriormente, el espectro clínico parte de enfermos totalmente asintomáticos hasta pacientes con muerte súbita, desde luego el primer extremo es más frecuente: 21%. La instalación de los síntomas es gradual en el 50 al 70% de los enfermos y la década con mayor número de casos es la tercera. Sin embargo hay casos reportados desde lactantes hasta la séptima década de la vida. En las dos últimas series más grandes (*Cuadro I*), la edad media de presentación fue de 45 años, mientras que en otra, con 100 casos descritos, la edad media fue de 32 años. Los síntomas más comunes son: fatiga (45%), disnea (36%), dolor torácico (19%), palpitaciones (5%) más de un síntoma (24%), inicio con cuadro de endocarditis infecciosa 6%, asintomáticos con hallazgo de soplo hasta el 21%.^{3,4}

ESTUDIOS PARACLÍNICOS

En los casos sin ruptura el trazo electrocardiográfico es normal, cuando aparece la ruptura y ha transcurrido suficiente tiempo, en el electrocardiograma se aprecia crecimiento ventricular izquierdo y en ocasiones es biventricular; la telerradiografía de tórax revela en los casos de ruptura diversos grados de cardiomegalia que dependen de la magnitud del cortocircuito, el flujo pulmonar se encuentra aumentado también en relación al cortocircuito.

El ecocardiograma Doppler color es a la fecha una herramienta poderosa para el diagnóstico, desde el

2002 es el instrumento que se ha utilizado con mayor frecuencia para enviar al enfermo a cirugía (*Cuadro I*). Se puede apreciar el aneurisma en forma de «calcetín» o «dedo» que protruye hacia el ventrículo o la aurícula derecha u otro sitio. Se puede apreciar el sitio de ruptura, la presencia de comunicación interventricular y la magnitud de la insuficiencia aórtica si está presente. Frecuentemente el ecocardiograma transtorácico es suficiente para indicar la intervención quirúrgica,²⁴ (*Figuras 1 a 3*). La ecocardiografía tridimensional ha sido útil en el diagnóstico,²⁵ sin embargo en casos de duda puede recurrirse al ecocardiograma transesofágico el cual precisa con mayor detalle los datos anatómicos y hemodinámicos de la lesión.²⁶ Recientemente la tomografía multicorte²⁷ y la resonancia magnética se han empleado como herramientas diagnósticas no invasivas para el diagnóstico del aneurisma del seno de Valsalva.²⁸ El cateterismo cardiaco y los angiogramas selectivos se usan cada vez menos como diagnóstico y en la actualidad, el cateterismo tiene una indicación terapéutica como veremos más adelante.

TRATAMIENTO

En el caso de aneurisma del seno de Valsalva roto, el tratamiento indicado es el quirúrgico y requiere de circulación extracorpórea. La corrección puede realizarse a través de aortotomía, desde el interior de la estructura involucrada o ambas: desde la aorta y

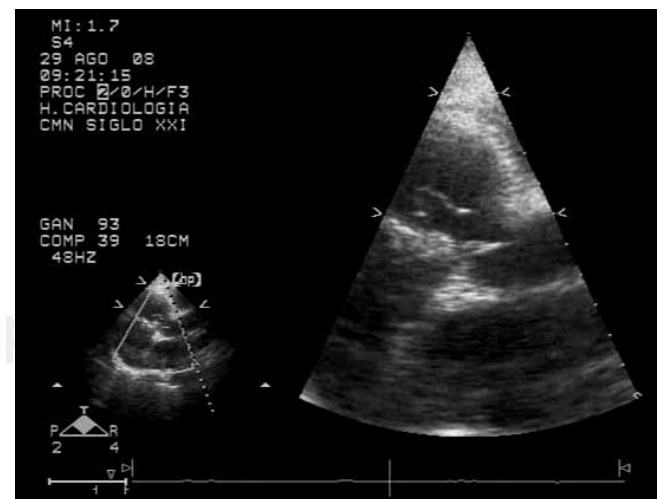


Figura 1. Ecocardiograma bidimensional. Paraesternal eje largo. Acercamiento. Se aprecia un aneurisma del seno de Valsalva derecho en la típica forma de «calcetín» que protruye al ventrículo derecho.

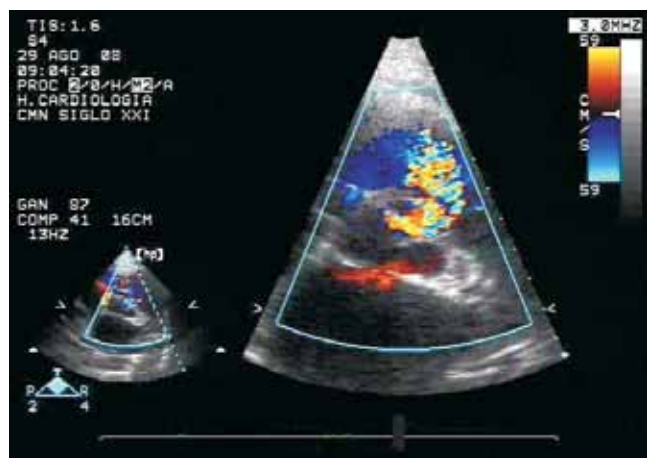


Figura 2. Ecocardiograma bidimensional. Paraesternal eje corto. Acercamiento. Se observa un aneurisma del seno de Valsalva derecho que protruye hacia la aurícula derecha.

desde el interior del corazón. Este abordaje combinado, es el más efectivo y el más usado porque permite la resección intracardiaca del aneurisma, el cierre del defecto septal ventricular y la reparación de la válvula aórtica si es necesario,^{4,29,30} en presencia de insuficiencia aórtica, una alternativa a la prótesis aórtica, es la plastia con resuspensión de las valvas, propuesta por David y desarrollada por Huges,³¹ sin embargo, cuando la insuficiencia aórtica es severa es más conveniente implantar una prótesis. En los enfermos con aneurisma del seno de Valsalva no roto, asintomáticos y sin datos de obstrucción, la indicación quirúrgica es discutible y en esto contribuye el hecho de que se desconoce la evolución natural a largo plazo de estos enfermos (ver historia natural).

Resultados y seguimiento a largo plazo del tratamiento quirúrgico

La mortalidad operatoria en la actualidad es muy baja, en 14 series publicadas en los últimos 30 años con 1,127 pacientes, fue en promedio 3.17% (*Cuadro I*). La sobrevida a 10 y 15 años ha sido de 94 y 90% respectivamente⁴ y casi todos los enfermos en el seguimiento se encuentran en clase I y II de la New York Heart Association.⁴ La mayoría de las muertes tardías están relacionadas con la reparación inicial y han muerto en la reoperación.³² En algunos la causa es endocarditis bacteriana. Es importante subrayar que los enfermos sometidos a plastia aórtica, aun con éxito inicial, en el seguimiento algunos



Figura 3. Ecocardiograma bidimensional y Doppler color. Paraesternal eje largo. Se observa el aneurisma del seno de Valsalva roto hacia el infundíbulo del ventrículo derecho.

presentarán nuevamente insuficiencia aórtica que requerirá de prótesis. Todos los enfermos operados requieren seguimiento clínico y ecocardiográfico de por vida.

CARDIOLOGÍA INTERVENCIONISTA

El primer caso reportado de cierre de aneurisma del seno de Valsalva roto por cardiología intervencionista ocurrió en 1994.³³ A la fecha, se han tratado 30 enfermos con dispositivo de Amplatzer, dos con dispositivo de Rashkind y dos con coils de Gianturco. Los orificios de ruptura tuvieron diámetros de 7 a 12 mm.³⁴⁻³⁶

Un enfermo tuvo fuga residual después del procedimiento y otro la fuga residual se asoció a hemólisis severa que requirió cierre quirúrgico del defecto.³⁴

CONCLUSIONES

1. El aneurisma del seno de Valsalva es una lesión que potencialmente puede provocar insuficiencia cardíaca aguda principalmente en adolescentes y adultos jóvenes.
2. Afecta con mayor frecuencia a hombres.
3. El origen más común de esta lesión es el seno de Valsalva derecho y el sitio de ruptura más frecuente es el ventrículo derecho.
4. Los aneurismas del seno de Valsalva no rotos son asintomáticos, sin embargo, algunos pueden provocar obstrucciones clínicamente significativas.

5. El soplo continuo, los datos de insuficiencia aórtica e insuficiencia cardíaca son pistas diagnósticas en la exploración física.
6. El ecocardiograma transtorácico generalmente hace el diagnóstico, en caso de duda el ecocardiograma transesofágico define la anatomía.
7. En los casos de aneurisma del seno de Valsalva roto, el tratamiento es quirúrgico, cuando no está roto y el paciente está asintomático, la conducta no está claramente definida, pero probablemente pueda vigilarse con ecocardiogramas seriados, en caso de crecimiento acelerado o datos de obstrucción se indica la intervención.
8. La insuficiencia aórtica y la comunicación interventricular son las lesiones asociadas más importantes y deben ser corregidas en el mismo acto quirúrgico. Cuando la insuficiencia aórtica es muy severa el enfermo requerirá de prótesis aórtica.
9. Al momento, la cirugía ofrece los mejores resultados, con mortalidad temprana y tardía bajas, sin embargo, la cardiología intervencionista ha tenido resultados iniciales alentadores en casos seleccionados.
10. Todos los enfermos intervenidos ya sea por cirugía o por cardiología intervencionista requieren vigilancia periódica toda su vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Page DL, Williams GM. Congenital aneurysm of the pulmonary sinus of Valsalva. *Circulation* 1969; 39: 841-847.
2. Ring WS. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Aortic aneurysm sinus of Valsalva aneurysm and aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S 147-163.
3. Moustafa S, Mookadam F, Cooper L, Adam G, Zehr K, Stulak J et al. Sinus of Valsalva aneurysms – 47 years of single center experience and systematic overview of published report. *Ann J Cardiol* 2007; 99: 1159-1164.
4. Yan F, Huo Q, Qiao J, Murad V, Ma S. Surgery for sinus of Valsalva aneurysm: 27 – years experience with 100 patients. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008; 16: 361-365.
5. Szkutnik M, Kusa J, Glowacki J, Fizer R, Bialkowski J. Cierre transcáteter de rotura de aneurismas del seno de Valsalva con ocluidores Amplatzer. *Rev Esp Cardiol* 2009; 62: 1317-1321.
6. Hope J. *A treatise on the diseases of the heart and great vessels*. 3rd Ed. Philadelphia, PA: Lea and Grandchad, 1839: 466-471.
7. Thurnam J. On aneurysms and specially spontaneous varicoce aneurysm of the ascending aorta, and sinuses of Valsalva: with cases. *Med Chir Tr* 1840; 23: 323-384.
8. Abbott M. *Clinical and developmental study of a case with ruptured aneurysm of the right anterior aortic sinus of Valsalva*: Contributions to medical and biological research, Vol 2: New York: Hoeber 1919: 899.
9. Smith WA. Aneurysm of the sinus of Valsalva with report of two cases. *JAMA* 1914; 62: 1878-1881.
10. Jones AM, Langley FA. Aortic sinus aneurysms. *British Heart Journal* 1949; 11: 325-331.
11. Venning GR. Aneurysms of the sinus of Valsalva. *Am Heart J* 1951; 42: 57-62.
12. Falholt W, Thomsen G. Congenital aneurysm of the right sinus of Valsalva diagnosed by aortography. *Circulation* 1953; 8: 549-563.
13. Lillehei CW, Stanley P, Varco RL. Surgical treatment of ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. *Ann Surgery* 1957; 146: 460-469.
14. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva: Anatomy and classification. *Ann Heart J* 1962; 63: 405-411.
15. Edwards JE, Burchell HD. Pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms. *Thorax* 1957; 12: 125-139.
16. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva associated with ventricular septal defect: anatomical aspects. *Ann Heart Journal* 1968; 75: 595-607.
17. Detter C, Mair H, Klein HG, Georgescu C, Welz A, Reichart B. Long-term prognosis of surgically-treated aortic aneurysms and dissections in patients with and without Marfan syndrome. *Eur J Cardiothoracic Surg* 1998; 13: 416-423.
18. Oka N, Aomi S, Tomioka H, Endo M, Koyonagi H. Surgical treatment of multiple aneurysms in a patient with Ehlers-Danlos syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 1210-1211.
19. Buckley B, Hutching GM, Ross RS. Aortic sinus of Valsalva aneurysm simulating primary right sided valvular heart disease. *Circulation* 1975; 52: 696-699.
20. Perloff JK. *The clinical recognition of congenital heart disease*. 4th Ed. Philadelphia, WB Saunders Co. 1994.
21. Sawyers JL, Adams JE, Scott HW Jr. Surgical treatment of aneurysm of the aortic sinus with aorticoatrial fistula. *Surgery* 1957; 41: 26-31.
22. Chu SH, Hung CR, Hao S, Chang JH, Wang SS, Tsai CH et al. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva in oriental patients. *Journal Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 288-298.
23. Harkness JR, Fitton TP, Barreiro CJ, Alejo D, Gott VL, Baumgartner WA et al. A 32 - years experience with surgical repair of sinus of Valsalva aneurysms. *J Card Surg* 2005; 20: 198-204.
24. Vázquez C, Alva C. Insuficiencia cardíaca de reciente aparición en un paciente con soplo cardíaco: Aneurisma del seno de Valsalva roto tratado quirúrgicamente con éxito. *Cardiosource en español*, ACC, 27 de julio 2009, <http://cardiosource.com/español>
25. Masaki N, Iwatsuka R, Nagahori W, Ohno M, Arakawa T, Suzuki M et al. Three-dimensional echocardiography could distinguish a ventricular septal defect adjacent to asymptomatic ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *J Cardiol* 2008; 51: 139-143.
26. La Canna G, Maisano F, De Michele L, Grimaldi A, Grassi F, Capritti E et al. Determinants of the degree of functional aortic regurgitation in patients with anatomically normal aortic valve and ascending thoracic aorta aneurysm. *Heart* 2009; 95: 130-136.
27. Utsunomiya D, Atsuchi N, Nishiharu T, Urata J, Awai K, Yamashita Y. Multi-slice CT demonstration of sinus of Valsalva rupture. *Int J Cardiovasc Imaging* 2006; 22: 561-564.
28. Dincer TC, Basarici I, Calisir C, Mete A, Ermis C, Deger N. Ruptured aneurysm of noncoronary sinus of Valsalva: demonstration with magnetic resonance imaging. *Acta Radiol* 2008; 49: 889-892.
29. Van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Orzulak TA, Edwards WD, Seward JB. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Circulation* 1994; 90: II20.
30. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB. *Cardiac surgery Kirklin/Barrat-Boyes*, 3rd Ed. Philadelphia, PA. Churchill-Livingstone 2003: 918-921.

31. Hughes GC, Swaminathan M, Wolfe WG. Reimplantation technique (David operation) for multiple sinus of Valsalva aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: e14-16.
32. Murashita T, Kubota T, Kamikubo Y, Shiiya N, Yasuda K. Long-term results of aortic valve regurgitation after repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 1466-1471.
33. Cullen S, Somerville J, Redington A. Transcatheter closure of a ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. *Br Heart J* 1994; 71: 479-480.
34. Rao PS, Bromberg BI, Jureidini SB, Fiore AC. Transcatheter occlusion of ruptured sinus of Valsalva aneurysm: innovative use of available technology. *Catheter Cardiovasc Interv* 2003; 58: 130-134.
35. Arora R, Trehan V, Rangasetty UM, Mukhopadhyay S, Thakur AK, Kalra GS. Transcatheter closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *J Interv Cardiol* 2004; 17: 53-58.
36. Szkutnik M, Kusa J, Glowacki J, Fiszer R, Bialkoski J. Cierre transcatéter de rotura de aneurismas del seno de Valsalva con ocluidores Amplatzer. *Rev Esp Cardiol* 2009; 62: 1317-1321.

Dirección para correspondencia:

Dr. Carlos Alva

Jefe del Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología del CMN, S-XXI.
Av. Cuauhtémoc 330, Col. Doctores,
Del. Cuauhtémoc, 06720 México, D.F.
Correo electrónico: echoca@yahoo.com
Teléfonos: 5627-69-00, Ext. 22203,
Cel. 5521293497