Aneurisma congénito del seno de Valsalva roto a ventrículo derecho, comunicación interventricular e insuficiencia aórtica

Juliana Caballero, Roque Arana, Germán Calle, Francisco José Caballero, Manuel Sancho y Carlos Piñero

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

aneurisma / angiografía / cardiopatías congénitas / comunicación interventricular / ecocardiografía transtorácica / hemodinámica / insuficiencia aórtica / insuficiencia cardíaca congestiva / senos de Valsalva

Presentamos el caso de un varón de 36 años con un aneurisma del seno de Valsalva derecho, probablemente congénito, abierto al tracto de salida del ventrículo derecho acompañado además de insuficiencia aórtica y comunicación interventricular que causaba insuficiencia cardíaca congestiva. Se describen las características anatómicas, ecocardiográficas y angiográficas de este complejo defecto y se revisa la bibliografía.

Palabras clave: *Defectos congénitos cardíacos. Seno de Valsalva. Insuficiencia aórtica Insuficiencia cardíaca.*

CONGENITAL ANEURYSM OF THE SINUS OF VALSALVA RUPTURED TO RIGHT VENTRICLE WITH A VENTRICULAR SEPTAL DEFECT AND AORTIC REGURGITATION

We report the case of a patient with a congenital aneurysm of the sinus of Valsalva ruptured in the right ventricle, aortic valvular regurgitation and ventricular septal defect that remained asymptomatic for many years and presented clinically with severe volume overload of the heart and congestive heart failure. We describe the anatomic, echocardiographic and angiografic findings of this unusual entity with a review of the literature.

Key words: *Heart defects, congenital. Sinus of Valsalva. Aortic regurgitation. Heart failure.*

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 635-638)

INTRODUCCIÓN

Las comunicaciones entre los senos de Valsalva (SV) y las cavidades cardíacas derechas o izquierdas son poco frecuentes. Pueden ser adquiridas, en el contexto de una endocarditis infecciosa aguda[1], traumatismo torácico[2] o tras intervención quirúrgica valvular aórtica[3], o ser secundarias a la rotura de un aneurisma congénito del seno de Valsalva.

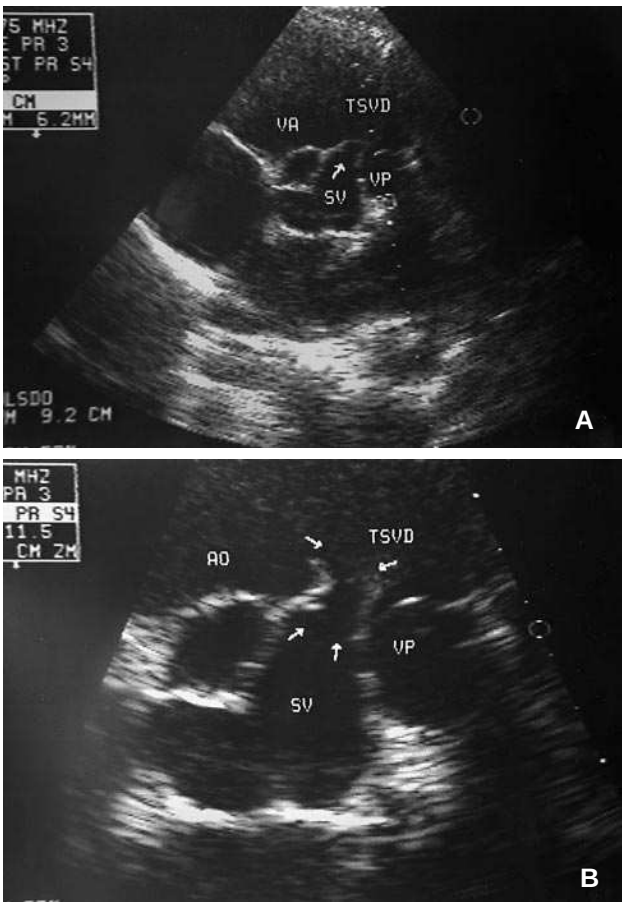
Presentamos el caso de un paciente con una comunicación, probablemente congénita, que conectaba el SV derecho con el tracto de salida del ventrículo derecho, acompañado además de insuficiencia aórtica y comunicación interventricular.

CASO CLÍNICO

Paciente de 36 años de edad diagnosticado en la infancia de «soplo cardíaco» de etiología incierta, asintomático hasta unos meses antes de su ingreso, cuando comenzó a tener fatiga, astenia, edemas en miembros inferiores y pérdida de peso. Negaba cirugía cardíaca, traumatismo torácico, cuadro febril o episodios de dolor torácico. En la exploración presentaba hiperhidrosis, pulso carotídeo de ascenso rápido y latido del ventrículo derecho (VD) hiperdinámico; en la auscultación se detectaban un soplo pansistólico rudo 3/6 de predominio en borde paraesternal izquierdo y un soplo diastólico 4/6 en la misma localización, una hepatomegalia blanda de 3 traveses y edemas en miembros inferiores. En el ecocardiograma transtorácico se observaban un ventrículo izquierdo (VI) dilatado (diámetro telediastólico 67 mm) con función sistólica global deprimida (fracción de eyección del 39%), un VD ligeramente dilatado con movimiento paradójico del tabique interventricular y dilatación del tronco y ramas de la arteria pulmonar principal (AP), vena cava inferior (VCI) y venas suprahepáticas (VSH). Existía una comunicación amplia (fig. 1) de unos 7 mm de diámetro entre el seno de Valsalva (SV) derecho ligeramente dilatado y el tracto de salida del VD (TSVD), localizada inmediatamente por debajo de la válvula pulmonar. En el estudio eco-Doppler se observaba un flujo sistólico y diastólico entre SV y TSVD, con gradiente pico en

Correspondencia: Dra. J. Caballero.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta del Mar.
Avda. Ana de Viya, 21. 11009 Cádiz.

Recibido el 3 de julio de 1998.
Aceptado para su publicación el 12 de noviembre de 1998.



Figs. 1A y B. Ecocardiograma trastorácico, válvula aórtica (VA) con el seno de Valsalva derecho (SV) abierto (flechas) a tracto de salida de ventrículo derecho (TSVD) justo por debajo de la válvula pulmonar (VP).

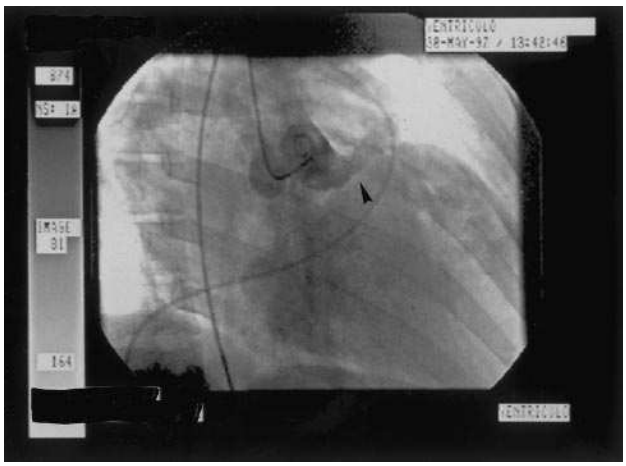


Fig. 2. Aortografía, paso de contraste desde el seno de Valsalva derecho al ventrículo derecho (cabeza de flecha).

diástole de 94 mmHg e insuficiencias aórtica, mitral y tricúspide moderadas, con hipertensión pulmonar. Se realizó cateterismo cardíaco derecho e izquierdo evidenciándose un *shunt* izquierda-derecha con QP/QS de 3,7/1 (determinado por Fick indirecto) y una hipertensión pulmonar de carácter pasivo (tabla 1). En el aortograma se demostró la presencia de una comunicación (fig. 2) de unos 5-8 mm entre el SV derecho y el TSVD inmediatamente por debajo de la válvula pulmonar a través de la cual se rellena en diástole el VD y la AP, estructuras que se encontraban dilatadas. Existía además una insuficiencia aórtica moderada (3/4+) y un VI dilatado con función sistólica global deprimida (fracción de eyección del 40%).

TABLA 1
Datos hemodinámicos

	Presiones (mmHg) S/D/M	Saturación de O_2 (%)
Vena cava		67,7
Aurícula derecha	–/–/8	67,0
Ventrículo derecho	86/22/–	81,1
Arteria pulmonar	63/17/36	88,2
Capilar pulmonar	–/–/21	
Ventrículo izquierdo	117/21/–	95,9
Aorta	126/55/86	95,9
Flujo pulmonar	13,5 l/min	
Flujo sistémico	3,6 l/min	
QP:QS	3,7	
Resistencias arteriolares pulmonares 1,11 U Wood		

S: sistólica; D: diastólica; M: media.

Durante la intervención quirúrgica (aortotomía) se evidenció un trayecto fistuloso entre el seno coronario derecho, 2 cm por encima del anillo aórtico roto en el tracto de salida del ventrículo derecho; en el ventrículo izquierdo justo debajo del anillo aórtico en la porción membranosa del septo interventricular existía otro orificio que también desembocaba en el TSVD y que correspondía a una comunicación interventricular (CIV). Se procedió al cierre de la CIV mediante dos puntos apoyados en Teflón, y a la resección del aneurisma y cierre del mismo también mediante unos puntos apoyados en Teflón, preservando la válvula aórtica.

DISCUSIÓN

Los aneurismas congénitos del SV son el resultado de una dilatación en la zona de separación de la capa media aórtica y el anillo fibroso de la válvula aórtica causada por la acción de las altas presiones arteriales sobre un punto débil de la pared. La etiopatogenia parece estar relacionada con defectos de la formación del asa cardíaca en el período embrionario: durante la fusión de los conos arteriales para formar ambos infundíbulos, se formaría una línea imaginaria que con origen en el septo membranoso atravesaría la cresta *terminalis* del VD, la comisura entre las cúspides pulmonares derecha e izquierda y acabaría en la aorta; una inadecuada fusión en esta área originaría una zona

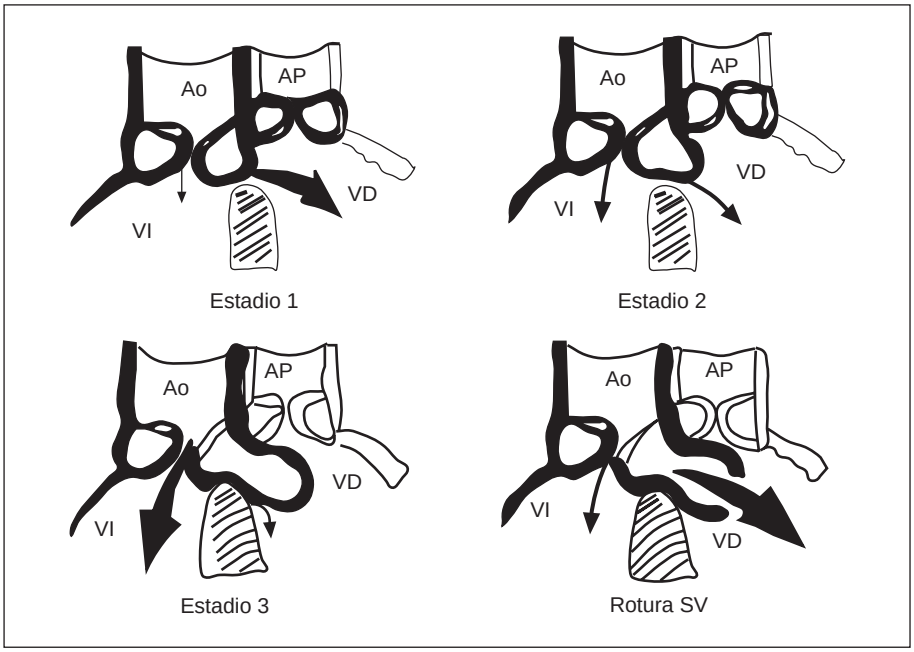


Fig. 3. Proceso de formación de los aneurismas del seno de Valsalva tipo I en sus diferentes estadios. Las flechas indican la insuficiencia aórtica y el shunt *izquierda-derecha.*

de debilidad que, por efecto de las altas presiones, sufriría una dilatación progresiva. El mismo origen tendría la CIV que en ocasiones acompaña a los aneurismas del SV[4,5].

Los aneurismas del SV se clasifican en varios tipos según el seno coronario afectado y la zona en la que protruyen o se rompen; así, el tipo I conecta el SVD y el TSVD justo debajo de la válvula pulmonar; el tipo, II el SVD y el VD en la crista *supraventricularis*; el tipo IIIa, el SVD y la AD; el tipo IIIv, la zona posterior del SVD y el VD; el tipo IIIa+v el SVD y ambos AD y VD, y finalmente el tipo IV el seno no coronario y la AD[4,5].

Aproximadamente en el 95% de los casos afecta al seno coronario derecho y al no coronario, y el origen del defecto en el seno coronario izquierdo debe hacernos dudar de su naturaleza congénita. Existen casos aislados de rotura dentro de la arteria pulmonar o el pericardio. Ocasionalmente la deformidad de los senos rotos causa prolapso de las valvas aórticas y regurgitación valvular[4-6]. Una comunicación interauricular también puede estar presente pero al contrario que la CIV no existe relación patogénica entre ambas entidades. Se han descrito casos asociados a coartación aórtica y válvula aórtica bicúspide.

Las consecuencias fisiopatológicas de la rotura del aneurisma del SV dependen del volumen de flujo a través de la comunicación, rapidez de instauración de la rotura y de la cámara cardíaca con que se establece la comunicación. La perforación de alto flujo y de carácter agudo suele ocurrir en varones sanos entre la pubertad y los 30 años de edad y suele presentarse con dolor retroesternal-abdominal alto, disnea intensa, soplo continuo e insuficiencia cardíaca congestiva aguda. Una perforación pequeña, gradual y progresiva es bien tolerada durante un largo período de tiempo hasta que se desarrolla insuficiencia cardíaca congestiva. Finalmente, los aneurismas congénitos del SV intactos pueden cursar asintomáticos, producir distorsión y compresión de las arterias coronarias (isquemia, infarto), estenosis o insuficiencias valvulares aórtica o tricúspide o estenosis del TSVD[7].

Si bien es discutible la necesidad de reparación quirúrgica de un aneurisma congénito del SV no complicado, un SV roto se asocia a una alta mortalidad y la intervención sí está indicada. Se realizará resección del divertículo aneurismático y cierre del defecto y, siempre que sea posible, se intentará preservar la válvula nativa, sobre todo en los niños debido a la necesidad con el crecimiento de reintervención para recambio protésico.

La historia clínica de este enfermo, que refería un soplo cardíaco desde la infancia, así como la ausencia de otros datos como traumatismo, cirugía cardíaca, cuadro febril o episodio súbito de dolor torácico y disnea, nos inclina a pensar que se trata de un problema congénito, con una perforación gradual y progresiva. Según la teoría etiopatogénica más aceptada (fig. 3), una inadecuada fusión del cono arterial durante la embriogénesis ocasionó una debilidad en la pared aórtica con gradual dilatación debido a las altas presiones aóticas y formación del aneurisma; cuando la cúspide coronaria y la pared del SV carecen de soporte por la coexistencia de un defecto del septo interventricular, el aneurisma se introduce a través del mismo, protruyendo dentro del VD y causando deformidad de la valva aórtica involucrada con insuficiencia valvular secundaria. Finalmente, el aneurisma puede romperse, ocasionando un nuevo *shunt* izquierda-derecha.

Este caso constituye un ejemplo de la variada complejidad que puede ofrecer este defecto congénito. El diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía bidimensional y Doppler y el cateterismo cardíaco confirmó los hallazgos previos. La insuficiencia valvular aórtica inicialmente impidió la detección de la CIV mediante técnicas de imagen y el diagnóstico se realizó en el acto quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caso P, Municino A, Sutherland GR. Echocardiographic identification of infective endocarditis within a congenital left sinus of Valsalva-right atrial communication. J Am Soc Echocardiogr 1994; 7: 434-437.
2. Murray EG, Minami K, Kortke H, Segewiss H, Korfer R. Traumatic sinus of Valsalva fistula and aortic valve rupture. Ann Thorac Surg 1993; 55: 760-761.
3. Lorenz J, Reddy CV, Khan R, Hoover E, Hsu HK, El-Sherif N. Aortico-right ventricular shunt following aortic valve replacement. Chest 1983; 83: 922-925.
4. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Anatomy and classification. Am Heart J 1962; 3: 405-422.
5. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva associated with ventricular septal defect. Am Heart J 1968; 75: 595-603.
6. Yacoub MH, Lise M, Muir J. Aneurysm of two sinuses of Valsalva with a ventricular septal defect and aortic regurgitation. Br Heart J 1969; 31: 661.
7. Perloff JK. Congenital aneurysm of the sinuses of Valsalva. En: The clinical recognition of congenital heart disease. Filadelfia: WB Saunders Company, 1978; 590-603.