Estenosis supravalvular aórtica congénita. Frecuencia y resultados del tratamiento quirúrgico en un hospital de tercer nivel

Guillermo Careaga Reyna, David Salazar Garrido y Rubén Argüero

División de Cirugía Cardiotorácica. Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS. México DF. México.

En un estudio prospectivo realizado entre el 1 de septiembre de 1996 y el 31 de diciembre de 2001, se identificó a los pacientes pediátricos con diagnóstico confirmado de estenosis supravalvular aórtica. Se consideró estenosis supravalvular cuando se detectó la disminución del calibre aórtico y un gradiente ≥ 50 mmHg.

De 83 pacientes con estenosis aórtica, sólo en 7 (8,4%) fue de tipo supravalvular y fue tratada con resección del tejido fibroso y ampliación de la luz aórtica con injerto de dacrón precoagulado, sin accidentes ni complicaciones. Hubo disminución significativa del gradiente preoperatorio ($p < 0,05$). Un paciente falleció y otro presentó choque cardiogénico y paro cardiorrespiratorio reversible con secuelas neurológicas en remisión, y en la actualidad los pacientes se encuentran asintomáticos.

Concluimos que la estenosis supravalvular aórtica es poco frecuente en México y los resultados del tratamiento quirúrgico son satisfactorios en función del tipo de lesión y de acuerdo con ello.

Palabras clave: *Síndrome de Williams. Estenosis supravalvular. Cirugía aórtica.*

Congenital Aortic Supravalvular Stenosis. Frequency and Results of Surgical Treatment in a Third Level Hospital

In a prospective study made between 1 September 1996 and 31 December 2001, pediatric patients with a diagnosis of supravalvular aortic stenosis confirmed by a reduction in the aortic inner diameter and a gradient ≥ 50 mmHg were detected.

Of 83 patients with aortic stenosis, only 7 (8.4%) had supravalvular aortic stenosis. All 7 patients underwent surgical treatment consisting of resection of fibrous tissue and reconstruction of the ascending aorta with a preclotted Dacron patch. One patient with severe, diffuse stenosis died and the another had perioperative heart failure, cardiac arrest and reversible neurological sequelae. A significant decrease in the postoperative gradient was obtained ($p < 0.05$). At present all surviving patients are free of symptoms.

It was concluded that supravalvular aortic stenosis is infrequent in México. In our experience, surgical treatment produced good results and success depended on the magnitude and type of stenosis.

Key words: *Williams syndrome. Supravalvular stenosis. Aortic surgery.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La estenosis supravalvular aórtica es una obstrucción causada por la disminución de la luz aórtica inmediatamente por encima del origen de los vasos coronarios adyacente a la válvula aórtica. La primera descripción de esta alteración se atribuye a Mencarelli en 1930 y su asociación con otros defectos faciales y retraso psicomotor se estableció en 1961[1].

En ese mismo año McGoon et al, de la Clínica Mayo, propusieron como alternativa de tratamiento la ampliación del diámetro aórtico con injerto sintético[2].

Aunque la presentación clínica de la estenosis supravalvular aórtica es similar a la estenosis valvular y subvalvular, se ha encontrado estenosis supravalvular aórtica asociada a hipercalcemia, *facies* de duende y retraso mental, así como una forma familiar sin la *facies* de duende a que se ha asociado[3-6].

La estenosis supravalvular aórtica es el menos común de los tipos de obstrucción aórtica y afecta por igual a ambos sexos.

Correspondencia: Dr. G. Careaga Reyna.
División de Cirugía Cardiotorácica.
Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.
Avda. Cuauhtémoc, 330, Col. Doctores.
06725 México DF. México.
Correo electrónico: gcareaga3@aol.com

Recibido el 7 de mayo de 2002.
Aceptado para su publicación el 24 de septiembre de 2002.

Los tipos de estenosis supravalvular aórtica son: localizada como una membrana, en forma de reloj de arena y difusa[1,6-8].

Los informes de la bibliografía internacional a nuestro alcance, incluyendo la de Latinoamérica, revelan una casuística escasa[1,6,7,9,10], y en España Vizcaíno y Ortega[11], en una extensa revisión de 653 casos de cardiopatías congénitas, presentan 9 casos de hipercalcemia idiopática de los cuales 5 se asociaban a estenosis supravalvular aórtica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se efectuó un estudio prospectivo desde el 1 de septiembre de 1996 hasta el 31 de diciembre de 2001 para identificar a pacientes con estenosis supravalvular aórtica en edad pediátrica (desde recién nacidos hasta 17 años de edad de acuerdo con la norma institucional), sometidos a tratamiento quirúrgico para evaluar sus resultados.

El diagnóstico se realizó con las imágenes indicativas de disminución de la luz aórtica y diferencia de presiones entre el ventrículo izquierdo, la aorta pre y postestenótica (≥ 50 mmHg), en el estudio ecocardiográfico transtorácico modo M y bidimensional, así como en el cateterismo cardíaco, en pacientes con un cuadro clínico indicativo asociado a otros datos clínicos que suelen acompañar la estenosis supravalvular aórtica en el síndrome de Williams, como son: frente redonda, temporales deprimidos, epicanto, puente nasal deprimido, ventanas nasales antevertidas con labio superior prominente (*facies* de duende), entre otras características[9].

La corrección del defecto se realizó bajo anestesia general balanceada, a través de una esternotomía media y con derivación cardiopulmonar (DCP), en hipotermia moderada (28-32 ºC), con paro cardíaco inducido con solución cardiopléjica cristaloide a 4 ºC, y consistió en una aortotomía longitudinal lateral sobre el defecto y hasta 2 mm por encima de la valva no coronaria, resección del tejido intraluminal redundante y colocación de un parche de dacrón precoagulado para ampliar el diámetro de la luz aórtica anastomosado con sutura continua de monofilamento de polipropileno calibre 4-0.

Los pacientes se mantuvieron en la unidad de terapia posquirúrgica para su cuidado inmediato y, durante el seguimiento, se volvieron a medir mediante ecocardiografía los valores de gradiente supravalvular en el postoperatorio inmediato y a los 6 meses, y este último se comparó con el valor inicial preoperatorio.

Análisis estadístico

Se utilizaron análisis estadísticos descriptivos para caracterizar al grupo de pacientes y la prueba de Wilcoxon para comparar el gradiente preoperatorio con el postoperatorio, considerando significativo un valor de $p < 0,05$.

TABLA 1. **Frecuencia de casos de estenosis supravalvular**

Año	Total de casos	Estenosis aórtica	Estenosis supravalvular
1996	81	7	-
1997	288	9	1
1998	216	13	1
1999	281	21	1
2000	275	21	2
2001	228	12	2
Total	1.390	83	7

RESULTADOS

En el período evaluado, 1.390 pacientes pediátricos de ambos sexos, con edad promedio de 6,9 años (rango de 5 días a 17 años de edad) fueron sometidos a cirugía por cardiopatías congénitas. En 83 casos se trató de estenosis aórtica, donde predominó la estenosis subaórtica tipo diafragma, seguida de la estenosis valvular y sólo en 7 casos se encontró estenosis supravalvular (8,4% de los tres sitios de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo), correspondiente al 0,5% del total de pacientes pediátricos (tabla 1).

En cuanto a los pacientes con estenosis supravalvular, predominó el sexo femenino (4 casos). La edad mínima fue de 4 años y la máxima de 15 años. Cinco pacientes presentaron síndrome de Williams. Una paciente con estenosis difusa había sido intervenida dos años antes y por gradiente supravalvular residual precisó reoperación (tabla 2). Otra paciente presentaba rubéola congénita.

El tipo de lesión predominante fue la estenosis localizada tipo reloj de arena (5 de 7 casos), y difusa en dos, uno de los cuales afectaba al arco aórtico y la aorta descendente inmediatamente por debajo de la emergencia de la arteria subclavia izquierda (tabla 2), que fue el único en el que fue necesario utilizar la vía femoral para colocar la cánula arterial de la DCP. El tiempo de isquemia fue de 56,5 ± 27 min y el de DCP de 84,2 ± 37,8 min, y en los dos casos con estenosis difusa el tiempo de isquemia miocárdica y de DCP fue mayor por la extensión de la corrección. La estancia en terapia posquirúrgica fue de tres días de promedio, con rango de 20 h a 5 días, y el tiempo total de hospitalización fue de 8,5 días, con rango de 7 a 10 días.

En los 7 casos el tratamiento quirúrgico fue la resección de tejido intraluminal y la ampliación del diámetro aórtico con injerto de dacrón precoagulado, con lo que se logró una disminución significativa ($p < 0,05$) del gradiente preoperatorio de 86,2 ± 19,6 a 12 ± 8,7 mmHg a los 3 y 6 meses posteriores a la cirugía.

TABLA 2. **Características de los pacientes**

Caso	Edad (años)	Sexo	Δpre (mmHg)	Δpost (mmHg)	Hallazgos	DCP (min)	PAo (min)	Cirugía
1	10	F	90	20	Estenosis supravalvular localizada	94	34	Resección de tejido e injerto
2	4	F	81	0	Estenosis valvular aórtica, estenosis subaórtica y estenosis supravalvular localizada	82	51	Injerto, resección de diafragma y comisurotomía
3	11	M	85	11	Rodete supravalvular y estenosis supravalvular localizada	46	20	Resección de rodete e injerto
4	11	F*	100	22	Estenosis supravalvular difusa	104	65	Resección de tejido e injerto
5	15	F	56	15	Estenosis supravalvular localizada y estenosis valvular aórtica	67	45	Comisurotomía e injerto
6	13	M	118	-	Estenosis supravalvular difusa, arco de aorta y aorta descencendente	153	88	Resección de tejido e injerto
7	11	M	74	4	Estenosis supravalvular localizada	44	93	Resección de rodete e injerto

Δpre: gradiente preoperatorio; Δpost: gradiente postoperatorio; DCP: derivación cardiopulmonar; PAo: pinzamiento aórtico; injerto: ampliación con injerto de dacrón. *Caso con antecedente de cirugía por estenosis supravalvular y gradiente residual.

El período de seguimiento máximo es de 58 meses y el mínimo de 6 meses en el momento de elaborar este documento.

Un paciente con estenosis difusa que involucraba la aorta ascendente, el arco aórtico y la aorta descendente inmediatamente por debajo de la emergencia de la arteria subclavia izquierda requirió 35 min de paro circulatorio total en hipotermia profunda, y tuvo dificultades para la retirada de la DCP después de efectuar la corrección. Tras una evolución postoperatoria de 20 h con inestabilidad de las variables hemodinámicas, falleció por choque cardiogénico refractario.

El resto de los pacientes se encuentra vivo y asintomático y los gradientes postoperatorios han disminuido, incluso en la paciente con estenosis difusa.

DISCUSIÓN

La estenosis supravalvular aórtica es una forma inusual de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo cuya frecuencia oscila entre el 3 y el 6% de los diferentes tipos de obstrucción aórtica, superada por la subaórtica y la valvular[6] en series recopiladas entre 4 y 20 años, y sus variantes anatómicas inciden en el resultado postoperatorio y en la supervivencia de los pacientes[7].

En nuestro caso la frecuencia encontrada fue del 8,4% del total de las alteraciones que limitan el flujo en la salida del ventrículo izquierdo y, en contraste con otras series, en el grupo quirúrgico analizado predominó la estenosis subvalvular aórtica tipo diafragma, probablemente por el sesgo de selección, ya que un buen número de pacientes con estenosis de la válvula aórtica es tratado por procedimientos intervencionistas de tal manera que quedan para cirugía sólo las obstrucciones sub o supravalvulares.

Al igual que lo informado en la bibliografía mundial, predominó la obstrucción tipo reloj de arena[1,6,7]. Es importante recordar que se ha descrito que el tipo difuso de estenosis es donde hay mayor posibilidad de muerte. En nuestra experiencia, esta situación coincidió y además se asoció a la persistencia de la sintomatología y del gradiente supravalvular en el caso que sobrevivió, el cual requirió reintervención a los dos años, con una evolución postoperatoria muy favorable después de la segunda intervención.

La presencia de hipercalcemia, que ocurre en los primeros meses de vida[11] en alrededor del 20% de los casos[6], no se evidenció en los pacientes de nuestra serie; aunque éstos llegaron a nosotros a edades más avanzadas, el número de casos es pequeño, sin obviar que en ocasiones hay dificultad para una evaluación completa, como indican Soares et al en Brasil[9], quienes de tres casos sólo completan la valoración en dos de ellos y no informan del resultado de la corrección de las cardiopatías si es que hubo alguna intervención quirúrgica.

Por otro lado, la técnica de reparación utilizada en nuestro grupo es la descrita por McGoon et al[2], ya que las condiciones anatómicas de nuestros pacientes permitieron su uso. Sin embargo, cuando la estenosis es muy cercana a las valvas y las *ostia* coronarias, puede ser recomendable el uso de la técnica de Doty et al[12], que involucra un parche en «Y» invertida. En la actualidad hay diversas variantes en la técnica quirúrgica para la corrección de este tipo de defectos, aunque Hazekamp et al[13] no encontraron diferencias significativas en la modificación de la funcionalidad valvular, y la eficacia para disminuir el gradiente fue similar y aceptable, situación que contrasta con lo comunicado por Stamm et al[14] en Boston, con una casuística recopilada entre 1957 y 1998 que incluye 75 pacientes de los que 7 fallecieron en el perioperatorio y el resto tiene una supervivencia del 100% a los 5 años y del 77% a los 20 años, al cabo de los cuales demuestran que la estenosis difusa influye en el desenlace de este tipo de

pacientes y que la plastia hacia las tres valvas reduce el gradiente mejor que la plastia simple hacia el seno no coronario.

En caso de recidiva de una estenosis importante, se ha llegado a utilizar como alternativa el injerto valvulado anastomosado de la pared libre del ventrículo izquierdo a la aorta descendente[8]. Asimismo, se debe mencionar como opción no sólo en caso de recidiva, sino además para casos complejos de estenosis difusa, la reparación con injerto arterial autólogo a partir de la arteria pulmonar, como lo describen Al-Halees[15] et al en un paciente de 6 años de edad.

En una serie de 9 casos intervenidos entre 1991 y 1998 se encontró estenosis del tronco de la coronaria izquierda y fueron tratados mediante ampliación del diámetro aórtico, y cuando la afección se localizaba en el *ostium*, se efectuó resección del tejido redundante; en cambio, si la afección coronaria era difusa, se utilizó un injerto aortocoronario. En el seguimiento a los 57 meses se apreció una evolución favorable[16], lo que nos debe hacer considerar la necesidad de contar con una evaluación integral que incluso debe incorporar el estudio angiográfico de la anatomía coronaria para ofrecer una solución quirúrgica completa y oportuna.

Por otro lado, McElhinney et al[17] realizaron entre 1992 y 1998 el procedimiento de Ross en cuatro de sus 36 casos, cuando se consideró compleja la obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. Se produjo una defunción y no hubo reoperaciones. Su casuística incluye la resección del diafragma subaórtico en 11 pacientes.

En conclusión, la estenosis supravalvular aórtica es una enfermedad compleja e infrecuente que requiere una evaluación cuidadosa y tratamiento quirúrgico eficaz, con el que se logra una mejoría anatómica y funcional que permite mejorar la calidad de vida. El período de seguimiento de nuestro estudio aún es corto para determinar la influencia del tratamiento quirúrgico en la supervivencia de los pacientes a largo plazo, por lo que se mantienen en vigilancia conjunta entre el Servicio de Cardiología que los refirió para su atención y el Departamento de Cardiopatías Congénitas de nuestro hospital.

BIBLIOGRAFÍA

1. Williams JCP, Barrat-Boyes BG, Lowe JB. Supravalvular aortic stenosis. Circulation 1961;24:1311-8.
2. McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, Kirklin JW. The surgical treatment of supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1961;41:125-9.
3. García RE, Friedman WF, Kaback MM, Rowe RD. Idiopathic hypercalcemia and supravalvular aortic stenosis. Documentation of a new syndrome. N Engl J Med 1964;271:117-25.
4. Sissman NJ, Neill CA, Spencer FC, Taussig HB. Congenital aortic stenosis. Circulation 1959;19:458-63.
5. Nasrallah AT, Nihill M. Supravalvular aortic stenosis. Echocardiographic features. Br Heart J 1975;37:662-7.
6. Peterson TA, Todd DB, Edwards JE. Supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1965;50:734-41.
7. Flaker G, Teske D, Kilman J, Hosier D, Wooley C. Supravalvular aortic stenosis. A 20-year clinical perspective and experience with patch aortoplasty. Am J Cardiol 1983;51:256-60.
8. Keane JF, Fellows KE, LaFarge G, Nadas AS, Bernhard WF. The surgical management of discrete and diffuse supravalvular aortic stenosis. Circulation 1976;54:112-6.
9. Soares D, Schmidt BJ, Martins AM, Andrade-Adell AC, Scudeler-Kemp MA. Síndrome de Williams, etiología y patogenia. Bol Med Hosp Infant Mex 1985;42:557-62.
10. Merino Batres G, Castro Beiras A, Picon Barrera J, Quero Jiménez M, Pérez Martínez V. Estenosis supravalvular aórtica. Estudio de 11 casos. Rev Esp Cardiol 1974;27:121-8.
11. Vizcaíno A, Ortega R. Etiología de las cardiopatías congénitas. Estudio clínico de 653 casos y revisión de la literatura. Bol Med Hosp Infant Mex 1974;31:373-423.
12. Doty DB, Polansky DB, Jenson GB. Supravalvular aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:362-71.
13. Hazekamp MG, Kappetein AP, Schoof PH, Ottenkamp J, Witsenburg M, Huysmans HA, et al. Brom's three-patch technique for repair supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:252-8.
14. Stamm C, Kreutzer C, Zurakowsky D, Nollert G, Friehs I, Mayoer JE, et al. Forty-one years of surgical experience with congenital supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:875-85.
15. Al-Halees Z, Prabhakar G, Galal O. Reconstruction of supravalvular aortic stenosis with autologous pulmonary artery. Ann Thorac Surg 1998;65:532-4.
16. Thristlethwaite PA, Madani M, Kriett J, Milhoan K, Jamieson SW. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supravalvular aortic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;120:1040-6.
17. McElhinney DB, Petrossian E, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FZ. Issues and outcomes in the management of supravalvular aortic stenosis. Ann Thorac Surg 2000;69:562-7.