

## Aneurisma del seno de Valsalva aórtico fistulizado en la aurícula derecha. Diagnóstico ecocardiográfico transesofágico

Manuel E. Cancho, Jose M. Oliver<sup>a</sup>, María Jesús Fernández, María Jesús Martínez<sup>b</sup>, Juan M. García y Marina Naverrete

Unidad de Cardiología del Hospital del Bierzo. Ponferrada. León. <sup>a</sup>Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología del Hospital General La Paz. Madrid. <sup>b</sup>Medicina Familiar y Comunitaria.

Los aneurismas congénitos del seno de Valsalva aórtico constituyen una anomalía rara, más frecuente en adultos, que dejados a su evolución conllevan un riesgo importante de complicarse con endocarditis bacteriana, y si se perforan a una cavidad, evolucionan a insuficiencia cardíaca rápidamente progresiva que lleva a la muerte del paciente en un corto período de tiempo. Presentamos el caso de un varón adulto de 53 años de edad, con un aneurisma del seno de Valsalva derecho que fistuliza a aurícula derecha. La clínica, los signos físicos y, sobre todo, la ecocardiografía transesofágica, resultaron determinantes en el diagnóstico, que permitió la intervención quirúrgica precoz, con buen resultado final. El cateterismo y la aortografía no resultaron definitivos. Describimos las características ecocardiográficas y revisamos la bibliografía al respecto.

**Palabras clave:** Seno de Valsalva. Aneurisma congénito. Insuficiencia cardíaca. Ecocardiografía transesofágica.

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1236-1239)

### Transesophageal Echocardiographic Diagnosis of a Ruptured Sinus of Valsalva Aneurysm with Right Atrium Fistula

Congenital aneurysms of the sinus of Valsalva are relatively rare, tending to be most frequent in adults. Untreated, there is a substantial risk of complication due to bacterial endocarditis and, if rupture occurs, rapid and progressive cardiac insufficiency is fatal at short term. We report the case of a 53-year-old male with a ruptured right sinus of Valsalva aneurysm, resulting in an anomalous right atrium fistula. Symptoms presented, clinical diagnosis and, above all, transesophageal echocardiography were crucial in the final diagnosis leading to an early and satisfactory surgical intervention. Catheterization and angiography were not definitive. Echocardiographic data are described and a bibliography of relevant research articles is provided.

**Key words:** Sinus of Valsalva. Congenital aneurysm. Cardiac insufficiency. Transesophageal echocardiography.

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1236-1239)

## INTRODUCCIÓN

Los aneurismas del seno de Valsalva son malformaciones congénitas, más frecuente en varones adultos. Son muy raros los casos publicados de lactantes<sup>1</sup> y niños. Los pacientes afectados pueden no presentar síntomas durante largo tiempo, mientras el aneurisma esté íntegro. Pero cuando se perfora a una cavidad receptora, habitualmente a cavidades derechas, la clínica suele ser florida, por congestión pulmonar de rápida instauración e insuficiencia cardíaca severa y pro-

gresiva.

Presentamos el caso de un paciente con un aneurisma congénito del seno de Valsalva aórtico derecho perforado en aurícula derecha, que originó un *shunt* izquierda-derecha de magnitud torrencial, dando lugar a insuficiencia cardíaca rápidamente progresiva.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 53 años sin antecedentes cardiológicos ni factores de riesgo cardiovascular conocidos, trabajador activo (dirección de obras) y asintomático cardiológicamente hasta 2 semanas antes de su ingreso, cuando inició quejas de cansancio fácil, disnea para moderados esfuerzos, tos y edemas en los miembros inferiores. La exploración en el momento del ingreso reveló signos evidentes de insuficiencia cardíaca derecha, con ingurgitación yugular, abdomen ascítico, he-

Correspondencia: Dr. M. Cancho Maña.  
Antonio Pereira, 33. 24400 Ponferrada. León.  
Correo electrónico: mcanchoweb@mixmail.com

Recibido el 1 de febrero de 2001  
Aceptado para su publicación el 27 de marzo de 2001

patomegalia moderada y edemas en muslos y genitales; la auscultación cardíaca revelaba tonos rítmicos con frecuencia ligeramente elevada y un soplo continuo de grado 4/6, audible en la base y en el mesocardio, sin irradiación preferencial. El electrocardiograma era normal, y la radiografía de tórax ponía de manifiesto un índice cardiotorácico en el límite alto con un discreto grado de plétora pulmonar. El ecocardiograma transtorácico no fue resolutivo por una deficiente ventana acústica, aunque ya se visualizaban en el plano de 4 cámaras unas cavidades derechas dilatadas, y al aplicar color un flujo turbulento mosaico que pasaba de las cavidades izquierdas a la aurícula y el ventrículo derechos. Realizamos un ecocardiograma transesofágico que reveló una aurícula izquierda ligera a moderadamente dilatada (48 mm). La válvula mitral era normal. La raíz de la aorta se encontraba ligeramente dilatada (43 mm), con sigmoideas de aspecto normal, pero presentando un claro aneurisma de 1,4 cm de tamaño localizado en el seno coronario derecho, próximo a la comisura con el seno no coronario. El aneurisma protruía hacia la aurícula derecha, junto al tracto de entrada del ventrículo derecho, a caballo sobre la válvula tricúspide, y estaba ampliamente perforado comunicando la raíz de la aorta con la aurícula derecha (fig. 1). Ambas cavidades derechas estaban dilatadas, con inversión de la curvatura del septo auricular y dilatación muy severa de cavas y suprahepáticas. El septo interventricular estaba íntegro, con aplanamiento de la curvatura por aumento de la presión pulmonar. El tronco pulmonar y las ramas eran de tamaño normal. El ventrículo izquierdo se encontraba ligeramente dilatado y la función global sistólica era hiperdinámica, con sobrecarga de volumen (62/32,10/10, fracción de eyección del 79%). Se apreció un mínimo derrame pericárdico sin compromiso hemodinámico. El flujo de llenado mitral era muy restrictivo, con predominio de una gran onda E. Se observó un cortocircuito I-D muy importante en el aneurisma perforado que comunicaba directamente con la aurícula derecha (fig. 2). No fue posible medir la presión pulmonar, pero por signos indirectos se encontraba, al menos, moderadamente aumentada.

El cálculo del *shunt* izquierda-derecha por isótopos reveló una evidencia gammagráfica de cortocircuito izquierda-derecha, con relación  $Q_p:Q_s = 2,5$ .

Se realizó un cateterismo cardíaco que puso de manifiesto el paso de contraste y catéteres de la aorta al ventrículo derecho, sugiriendo la presencia de un ventrículo derecho de doble salida. Se halló un discreto cortocircuito izquierda-derecha ( $Q_p:Q_s = 1,8$ ). No se detectó comunicación interventricular, aunque por oximetrías se apreció un salto significativo de la aurícula derecha ( $SatO_2 = 69,8\%$ ) al ventrículo derecho ( $SatO_2 = 82,6\%$ ). El ventrículo izquierdo no estaba dilatado, con contracción normal, mientras que el ventrículo derecho era hipertrófico. Las arterias coronarias eran

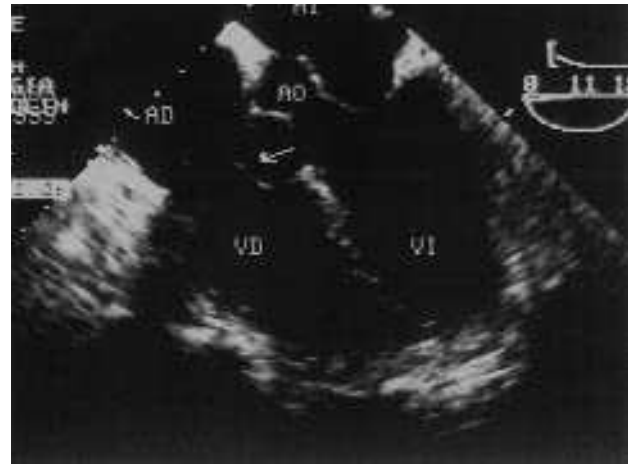


Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico en modo bidimensional donde se aprecia el aneurisma del seno de Valsalva derecho (flecha) que protruye en la aurícula derecha (AD). AI: aurícula izquierda; AO: aorta; VD: ventrículo derecho.

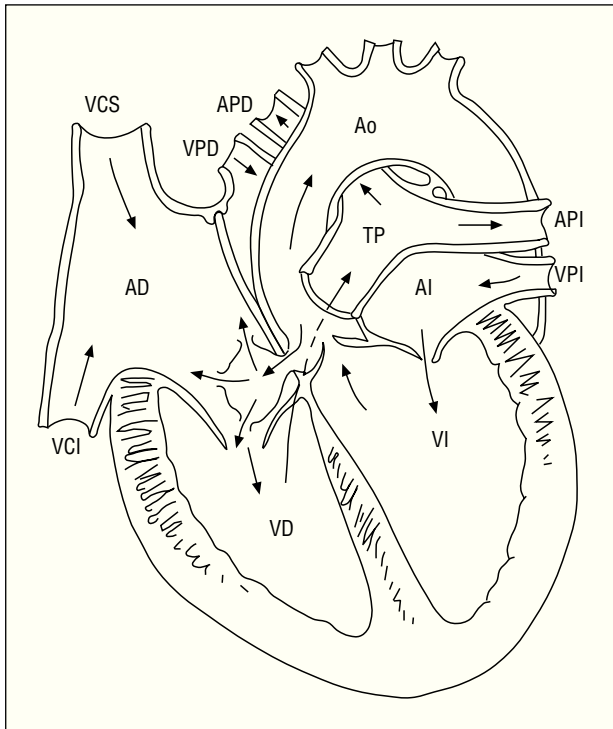


Fig. 2. Ecocardiograma transesofágico aplicando Doppler color donde se objetiva con claridad el paso de flujo desde la aorta (AO) a la aurícula derecha (AD) a través del aneurisma perforado (flecha). VD: ventrículo derecho.

normales.

Una vez compensado el enfermo con tratamiento médico habitual fue trasladado al servicio de cirugía cardíaca del hospital de referencia para ser intervenido. Durante el acto operatorio se objetivó una aurícula derecha dilatada. Se apreció un aneurisma del seno de Valsalva coronario derecho, en su porción media, con trayecto fistuloso hacia la aurícula derecha. El orificio de entrada presentaba un diámetro de 1,5 cm y el trayecto fistuloso terminaba en la cara auricular de la valva septal tricúspide, con un diámetro de 1 cm.

Se observó una insuficiencia tricúspide moderada por una gran dilatación del anillo. Se realizó una fistulorrafia con cierre de ambos extremos de la fístula, y una anuloplastia de De Vega con buen resultado final. El procedimiento transcurrió sin complicacio-



**Fig. 3.** Aneurisma del seno de Valsalva. La debilidad de la unión de la aorta con el corazón por defecto congénito de la capa media de la aorta origina dilatación aneurismática y perforación a aurícula derecha. VCS: vena cava superior; VCI: vena cava inferior; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; TP: tronco de la arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteria pulmonar izquierda; VPD: vena pulmonar derecha; VPI: vena pulmonar izquierda; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo; Ao: aorta.

nes. Un mes después de la intervención el paciente se encontraba asintomático y realizando una vida normal. Fue sugerida profilaxis para la endocarditis bacteriana.

## DISCUSIÓN

Los aneurismas del seno de Valsalva son malformaciones congénitas raras, originadas por la dilatación progresiva hacia una cavidad receptora de una zona débil de la unión de la aorta con el corazón (fig. 3). El defecto congénito de fusión de la capa media aórtica con el esqueleto fibroso del corazón en el anillo valvular aórtico proporciona un punto de debilidad a través del cual puede desarrollarse un aneurisma de Valsalva<sup>2,3</sup>. Un 95% aproximadamente 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<sup>4</sup>. Según la localización y la cavidad receptora, Sakakibara et al<sup>3</sup> realizaron en 1962 una clasificación de los aneurismas de Valsalva que aún hoy día tiene validez. El caso que presentamos corresponde a un aneurisma de Valsalva tipo IIIa de la clasifi-

cación de Sakakibara.

Es frecuente, si el aneurisma se localiza en el seno coronario derecho, que se asocie a una comunicación interventricular supracristal que puede complicar el cuadro clínico.

La evolución natural del aneurisma puede ser la rotura a una cavidad, habitualmente derecha, originando un cortocircuito izquierda-derecha. De la rapidez con que se produce la rotura, de la magnitud del cortocircuito y de la cavidad receptora dependerán las consecuencias fisiopatológicas y la clínica. Cuando la rotura se produce bruscamente y el cortocircuito es importante, la clínica es florida, con dolor precordial transfiante, soplo cardíaco continuo e intenso e insuficiencia cardíaca severa por congestión pulmonar de rápida instauración, de pronóstico fatal dejada a su evolución. Si la rotura es lenta y el cortocircuito pequeño, puede pasar largo tiempo inadvertido, siendo en esta fase la endocarditis bacteriana la complicación de mayor riesgo. Pueden encontrarse signos de infección precedente cuando la rotura del aneurisma es secundaria a una endocarditis bacteriana<sup>6</sup>.

Cerca de un 20% de los aneurismas congénitos del seno de Valsalva no se perforan y se descubren en la necropsia o en la cirugía de una comunicación interventricular coexistente.

Cuando un aneurisma roto o íntegro penetra en la base del tabique interventricular a veces se produce un bloqueo cardíaco completo que ocasiona síncope o muerte.

Debido a la evolución de la enfermedad, todos los pacientes deben ser tratados quirúrgicamente<sup>7</sup>.

El tratamiento quirúrgico de la rotura del aneurisma del seno de Valsalva es seguro. Au et al<sup>8</sup> realizaron una revisión de 53 pacientes intervenidos de rotura del seno de Valsalva entre abril de 1978 y de 1996, demostrando resultados satisfactorios, con grandes supervivencias a largo plazo, ausencia de muertes perioperatorias precoces y de recurrencias, tras la reparación inicial.

El caso que presentamos nos permite observar la evolución clínica y la importancia de un diagnóstico precoz en un paciente con aneurisma congénito del seno de Valsalva coronario derecho que pasa inadvertido durante años hasta que se perfora bruscamente a aurícula derecha dando lugar a una clínica florida de insuficiencia cardíaca y soplo cardíaco continuo intenso. La sintomatología, los signos físicos y fundamentalmente el ecocardiograma transesfágico resultaron determinantes en el diagnóstico. No así el cateterismo cardíaco que no resultó en absoluto definitivo.

Gracias al diagnóstico precoz realizado, este enfermo pudo ser intervenido rápidamente, evitándose un probable desenlace fatal. Debemos sospechar esta afectación ante un paciente con clínica de insuficiencia cardíaca reciente y soplo continuo no detectado con anterioridad. La ecocardiografía transesofágica resulta

determinante en el diagnóstico correcto.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Perry LW, Martin GR, Galioto FM, Midgley FM. Rupture of congenital sinus of valsalva aneurysm in a newborn. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1255-1256.
2. Edwards JE, Burchell HB. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms. *Thorax* 1957; 12: 125-139.
3. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysms of the sinus of Valsalva: anatomy and classification. *Am Heart J* 1962; 63: 405-424.
4. Caballero J, Arana R, Calle G, Caballero FJ, Sancho M, Piñero C. Aneurisma congénito del seno de Valsalva roto a ventrículo derecho, comunicación interventricular e insuficiencia aórtica. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 635-638.
5. Onat A, Ersanli O, Kanuni A, Aykan TB. Congenital aortic sinus aneurysms with particular reference to dissection of the interventricular septum. *Am Heart J* 1966; 72: 158-164.
6. Shumacker HB Jr. Aneurysms of the Aortic sinuses of Valsalva due to bacterial endocarditis with especial reference to their operative management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 63: 896-902.
7. Meyer J, Wukasch DC, Hallman GL, Cooley DA. Aneurysm and fistula of the sinus of valsalva: clinical considerations and surgical treatment in 45 patients. *Ann Thorac Surg* 1975; 19: 170-179.
8. Au WK, Chiu SW, Mok CK, Lee WT, Cheung D, He GW. Repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm: determinants of long term survival. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1604-1610.