

Aneurisma del seno de Valsalva con doble rotura a la arteria pulmonar y al ventrículo derecho. Reporte de un caso y revisión de la literatura.

Aneurism of the Valsalva sinus with double rupture to the pulmonary artery and to the right ventricle. Report of one case and review of the literature.

Custodio Jesús¹, Arauco Víctor², Ramirez Milvio³, Cerron Carlos¹.

¹Médico Asistente

²Jefe del Dpto de Cirugía Cardiovascular

³Médico Docente del Instituto Nacional de Cardiología y Cirugía Cardiovascular de Cuba. Departamento de Cirugía de Torax y Cardiovascular del Hospital Nacional "Almanzor Aguinaga Asenjo"- IPPS, Chiclayo.

SUMMARY

We report a case of a 21 year old female who presented with congestive cardiac failure. In initial investigations an aneurysm of sinus of Valsalva was found ruptured to the pulmonary artery. It was surgically repaired uneventfully. The patient was discharged home after 10 days. During the follow-up appointments she was found to have reappearing symptoms of congestive cardiac failure. This lead to her readmission and a repeated cardiac catheterization found her to have an aneurysm of sinus of Valsalva reuptured to the right ventricle, which in a second operation was succesfully repaired. We review the bibliography over the last 20 year finding the unusual presentation of the rupture to the pulmonary artery. We point out the importance of a sharp clinical examination and the preference of cardiac catheterization to make the diagnosis.

KEY WORD: Sinus Valsalva aneurysm, aorto-pulmonary fistula, cardiac catheterization.

INTRODUCCIÓN

El aneurisma del seno de Valsalva (ASV) es una patología muy rara (1,2) frecuentemente asociada a enfermedades degenerativas tipo síndrome de Marfan (3). Otras causas menos comunes son las causas congénitas (4), infecciosas (5) y traumáticas (6).

Los ASV congénitos son dilataciones de los senos por debilidad de la túnica media de la pared aórtica (7). Esta fragilidad de la pared aórtica se explica por la unión defectuosa entre el tracto de salida ventricular, el anillo válvula y la cara anterior de la aorta (8). Estos aneurismas se dilatan progresivamente y se pueden romper a cualquiera de las 4 cavidades del corazón (9). Muy raramente se rompen a cava superior, cavidad pleural, pericardio

(10,11) y arteria pulmonar (12). Están además asociados frecuentemente a otras anomalías congénitas, más frecuentemente defectos del septum ventricular (13). La fistulización a la arteria pulmonar es extremadamente rara. Hasta el año 1971 se habían reportado 7 casos (14). En una revisión de la literatura mundial de los últimos 10 años solamente se ha reportado un caso (12) roto a la arteria pulmonar. En nuestro medio este es el primer caso de aneurisma del seno del Valsalva con doble rotura hacia la arteria pulmonar y el ventrículo derecho.

Caso clínico.

Paciente mujer de 21 años de edad con disnea progresiva a grandes y medianos esfuerzos y edema de miembros inferiores de dos meses de evolución.

Examen Médico: Clase funcional II (NYHA), pulsos arteriales periféricos amplios, latido aórtico supraesternal. Apex desplazado a la izquierda, en 6to y 7mo espacio intercostal izquierdo, fuera de la LMC, Frenito diastólico.

1er. ruido normal, 2do ruido desdoblado constante en foco pulmonar, chasquido de apertura de la válvula mitral débil. Soplo sistólico II/VI eyectivo proto meso en foco pulmonar. Soplo diastólico IV/VI diastólico tipo escape, de mediana frecuencia en borde esternal izquierdo. Arrastre diastólico en apex.

Signos electrocardiográficos de sobrecarga combinada.

Signos radiológicos de cardiomegalia global con crecimiento ventricular derecho y congestión pulmonar.

Estudio ecocardiográfico: Crecimiento de cavidades derechas. Tabiques integros con adelgazamiento interventricular a nivel subarterial.

Cateterismo cardíaco: (Cuadro N°1) Shunt de izquierda a derecha, leve hipertensión pulmonar y salto oximétrico a nivel de tronco de la arteria pulmonar. En aortografía en OAI se observa el paso de la sustancia de contraste de la aorta a la arteria pulmonar a través de la fistula del aneurisma roto del seno de Valsalva derecho. Además válvula aórtica tricúspide con insuficiencia leve (Foto N° 1).

Cuadro N°1. Resultados del estudio hemodinámico.

	A 1° ESTUDIO	B 2° ESTUDIO		A 1° ESTUDIO	B 2° ESTUDIO
PRESIONES			OTROS DATOS		
Ao	95/48/46	108/50/75	DII AV Sist	2.62 Vol%	3.11 Vol%
VI	98/4/0	108/00/06	DII AV Pulm	1.6 Vol%	2.60 Vol%
AD	0/0/03	0/0/01	Gasto cardiaco Sist	6.54 L/min	6.24 L/min
VD	35/11/0	25/00/01	Gasto cardiaco Pulm	10.72 L/min	7.47 L/min
TAP	35/15/25	25/7/13	Indice cardiaco	4.26 L/min	4.30 L/min
CP	0/0/15	0/0/13	Flujo Pulm/Flujo sist	1.633	1.211
VCS	0/0/1	0/0/0	Resist Vasc Sist	5.25 din/seg/cm ⁻⁵	948 din/seg/cm ⁻⁵
VCI	0/0/0	0/0/0	Resist Vasc Pulm	121 din/seg/cm ⁻⁵	120 din/seg/cm ⁻⁵
OXIMETRIA (SAT.)			Relación RVP/RVS	0.232	0.011
Ao	95.15%	97.20%	Shunt Izq - Der	4.99 L/min	1.23 L/min
VI	95.15%	96.70%	Shunt Der - Izq	AUSENTE	AUSENTE
AD	79.50%	77.40%	Fracción Eyección	> 50%	> 50%
VD	78.70%	86.00%			
TAP	87.60%	80.60%			

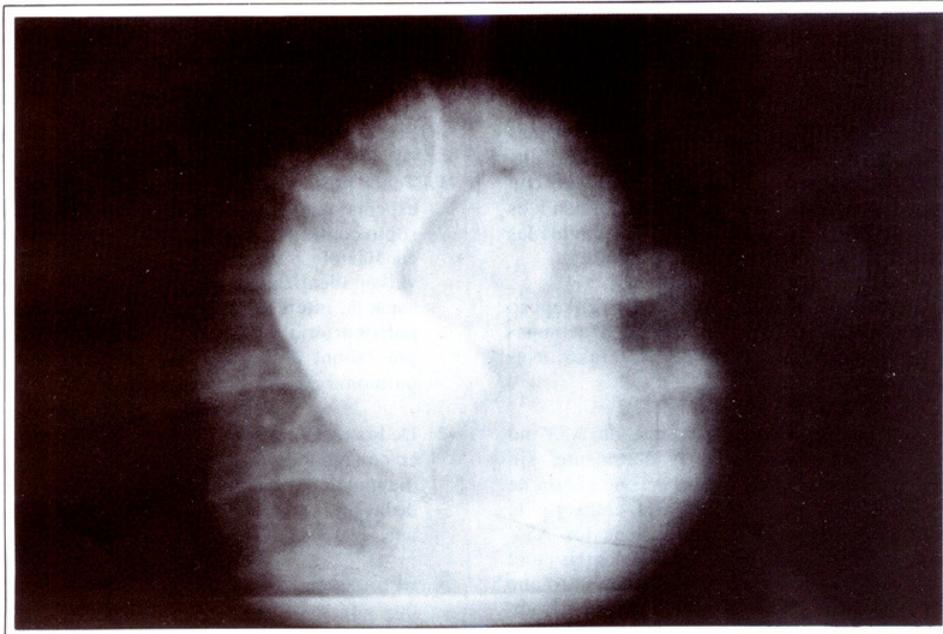


Foto No. 1

Cirugía: Relación aorto-pulmonar 1:2. Se realizó aortotomía y arteriotomía pulmonar. Válvula aórtica trivalva y suficiente. Orificio en seno de Valsalva derecho de 3 mm de diámetro con saco aneurismático pequeño que sobresalía en la luz de la arteria pulmonar. Se pasó estilete por orificio aneurismático desde el lado pulmonar saliendo por el lado aórtico.

El saco aneurismático fue resecado y la fístula cerrada con sutura continua de prolene tanto por el lado pulmonar como por el lado aórtico.

EVOLUCION: En el postoperatorio inmediato apareció soplo sistólico II/VI en foco aórtico y soplo continuo en 3er. y 4to espacio intercostal izquierdo.

Salió de alta en buen estado general y hemodinámicamente estable, 6 meses después reingresa al hospital por reaparición de la disnea progresiva ortopnea y episodios de insuficiencia cardíaca.

Se reevaluó el caso y se realizó nuevo cateterismo cardíaco (Ver cuadro N°1) se encontró persistencia del shunt de izquierda a derecha, la presión en tronco de la arteria pulmonar había disminuido y apareció un salto oximétrico en ventrículo derecho. La aortografía asciende en OAD y OAI: Válvula aórtica tricúspide competente. Se observa a nivel del seno coronario derecho aneurisma que protruye y se rompe en ventrículo derecho. Resto de senos normales (Foto N°2).

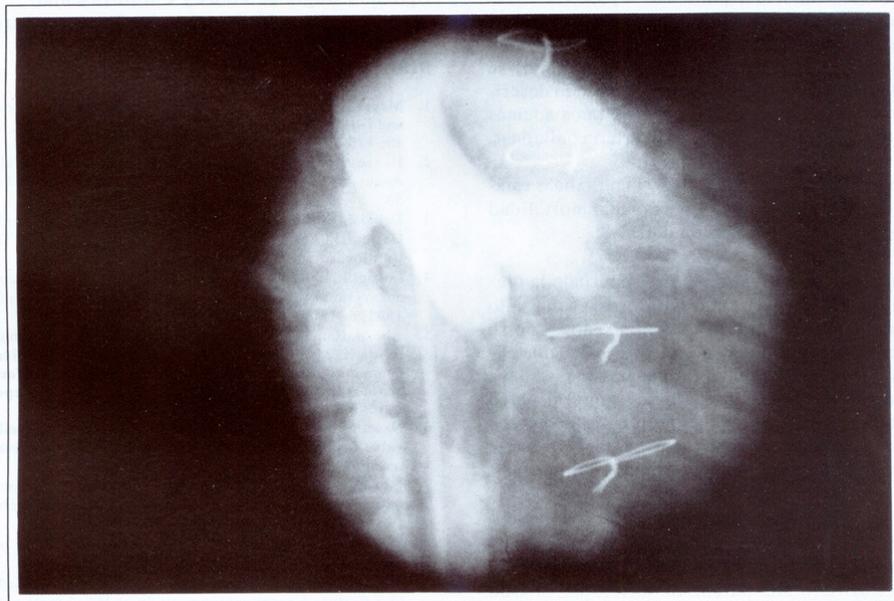


Foto No. 2

CIRUGIA: Se realizó ventriculotomía derecha. Se encontró saco aneurismático del seno derecho que se proyectaba en la luz del ventrículo derecho. Se resecó el saco aneurismático y se cerró la fístula con parche de teflón.

EVOLUCION: Salió de alta en buenas condiciones, con soplo sistólico continuo II/VI en foco aórtico y en 2do y 3er. espacio intercostal izquierdo.

Evaluación posterior a los 20 meses revela una mejoría clínica considerable estado funcional I.

DISCUSION

Los ASV rotos hacia la arteria pulmonar son raros y extremadamente raros cuando son dobles. En nuestro medio no hay reportado un caso parecido y de la revisión de la literatura de los últimos 10 años, Mantilla (12) reportó un caso roto hacia la arteria pulmonar.

Los ASV pueden desarrollarse en cualquiera de los 3 senos (1) más frecuentemente en el seno derecho (67.5-93.4%), luego el izquierdo (25-29%) y el último lugar el posterior (1-8%)(9). Los aneurismas del seno derecho se rompen con mayor frecuencia al VD, los del seno coronario izquierdo a la aurícula izquierda (24) y los del seno no coronario a la aurícula derecha.

Los ASV representan el 1.2% al 3.5% de todas las cardiopatías congénitas (15) y el 0.4% de todas las cirugías cardíacas a cielo abierto (1,2,3).

La mayor incidencia se encuentra en los países orientales (9) representado en el Japón el 3.5% de la cirugía cardíaca con circulación extracorpórea GUO (9) es el que ha reportado la mayor cantidad de ASV rotos.

Los factores que contribuyen a la formación y a la ruptura de los ASV son: implantación anormalmente baja del anillo valvular, desarrollo defectuoso del septo conal o de los cojinetes endocárdicos de las válvulas aórticas y pulmonar y la acción de la elevada presión de la aorta (8).

El ASV está frecuentemente asociado a otras anomalías congénitas cardíacas, entre ellas: defecto ventricular septal, válvula aórtica bicúspide, válvula pulmonar cuatricúspide, coartación de aorta, estenosis pulmonar, arteria subclavia y carótida común saliendo directamente de la aorta, comunicación inter auricular y anomalías del nacimiento de las coronarias (17,18).

Aunque el diagnóstico se puede realizar a veces incidentalmente con una ecocardiografía simple (19,20) éste es más fino con un ecodoppler a color (21), eco-trasesofágico (22) y resonancia magnética (23) todos estos estudios dan información suficiente para hacer el diagnóstico, pero siempre es preferible realizar el cateterismo cardíaco teniendo en cuenta las otras anomalías cardíacas de las que va acompañado (1).

En nuestro paciente el aneurisma roto a la arteria pulmonar era tan pequeño que más impresionaba como una rotura sin saco aneurismático. Nowichi (25) sostiene que la ¼ parte de los ASV se rompen sin formación aneurismática. GUO (19) reporta un 19.7% de estos casos.

Esta característica del aneurisma fue lo que angiográficamente nos hizo postular una ventana aórtico – pulmonar era tan pequeño que más impresionaba como una rotura sin saco aneurismático. Nowichi (25) sostiene que la 1/4 parte de los ASV se rompen sin formación aneurismática. GUO (19) reporta un 19.7% de estos casos.

Esta característica del aneurisma fue lo que angiográficamente nos hizo postular una ventana aórtico – pulmonar como posibilidad diagnóstica en la primera intervención; en la segunda intervención se observó claramente el saco aneurismático y la fistula del seno coronario derecho al ventrículo derecho. Cuando la ruptura del ASV es lenta y silenciosa y el orificio pequeño las alteraciones hemodinámicas son de un corto circuito de izquierda a derecha de leve intensidad que puede llevar con el tiempo a la insuficiencia cardíaca (24). En nuestra paciente el orificio fue de 3 mm y el salto oximétrico de ventrículo derecho a tronco de la arteria pulmonar (cuadro 1). En el examen físico de los pacientes con ruptura crónica se ausculta un soplo continuo en sístole o en diástole o sistólico y diástolico en vaivén localizado en foco aórtico o en borde esternal superior izquierdo. La ruptura aguda produce un cuadro dramático por insuficiencia cardíaca severa con shock cardiogénico y síndrome de bajo gasto que puede llevar a la muerte al paciente (27),.

Se ha reportado casos de ruptura de ASV por traumatismo torácico (28).

Las complicaciones que pueden presentar los ASV son: endocarditis que dan lugar a aneurismas micóticos (5), erosión del tabique interventricular (29), compresión de arterias coronarias con angor pectoris (30), trastornos hemodinámicos por compresión y obstrucción de las cavidades cardíacas y a trastornos de conducción (31).

La ruptura del aneurisma puede ocurrir en reposo o después de un esfuerzo violento. Puede ir acompañado o no de síntomas con disnea, diaforesis, náuseas y vómitos (26).

Algunos autores (1) sostiene que un ASV no roto debe ser manejado conservadoramente sin intervención quirúrgica porque la muerte súbita de estos pacientes es rara (24,32). Sin embargo, la expectativa de vida está disminuida en los ASV rotos sintomáticos. La muerte puede ocurrir en el lapso de 1 a 3.5 años (8,16). Se deduce de estos que un ASV roto debe ser tratado quirúrgicamente aún estando asintomático (8,24).

En la primera intervención quirúrgica de nuestro paciente se abordó directamente el aneurisma con una aortotomía y una arteriotomía pulmonar longitudinal. Por el lado pulmonar se pasó el estilete saliendo por el lado aórtico lo que demostró la fistula aorto – pulmonar se resecó el pequeño saco aneurismático quedando un orificio de 3mm, se cerró la fistula con puntos en surget como lo describe Debakey (24) y Pan Chich (33). Dimos además puntos de refuerzo por el lado de la arteria pulmonar.

Tanto la válvula aórtica como la pulmonar estaban normales. Debakey reporta una mortalidad operatoria del 5% y Pan Chih del 11.8%.

Teniendo en cuenta que se han reportado la presencia de hasta 3 orificios fistulosos en un sólo paciente (9), se exploraron los otros senos y no se encontró ninguna fistula adicional. Es probable entonces que la aparición del otro aneurisma se deba a la acción de la presión arterial sobre la pared debilitada de la aorta que progresivamente fue dilatándose hacia el ventrículo derecho. Esto se comprobó con el segundo cateterismo cardíaco.

En la segunda intervención quirúrgica se incidió el tracto de salida del VD, se identificó el seno coronario, se extirpó el saco aneurismático y se cerró el orificio con parche de teflón por el lado ventricular.

La paciente no presentó complicaciones en el postoperatorio, mejoró notablemente su clase funcional y desapareció la insuficiencia cardíaca. Salió de alta con un soplo II/VI en 2do y 3er espacio intercostal izquierdo.

Finalmente se puede concluir en lo siguiente:

- Tener presente el diagnóstico de un ASV roto, especialmente en gente joven, cuando aparece un soplo continuo con intensidad mayores sístole o en diástole o un soplo sistólico y diastólico en vaivén localizado en foco aórtico y en el II y III espacio intercostal izquierdo, acompañado de pulsos arteriales saltones, sobrecarga de volumen por shunt de izquierda a derecha, congestión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva.
- De los estudios auxiliares, el cateterismo cardíaco con angiocardiografía es el más eficaz para el diagnóstico, especialmente para la identificación de las otras anomalías anatómicas que lo acompañan.
- El tratamiento de elección es el quirúrgico, dados su excelentes resultados y la baja mortalidad.

Correspondencia

Dr. Jesús Custodio
Hospital Nacional Almazar Aguinaga Asenjo
Dpto. de Cirugía de Tórax y Cardiovascular
Plaza de la Seguridad Social s/n
Chiclayo, Perú.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Meyer J, Wukasch DC, Hallman GL, Cooley DA. Aneurysm and fistula of the sinus of Valsalva. *Ann Thorac Surg* 1975; 19: 170-79.
2. Henze A, Huttunen H, Bjork VO. Ruptured sinus of Valsalva Aneurysm. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 17: 249-53.
3. DeBakey ME, Diethrich EB, Liddicoat JE, Kinard SA, Garret HE, Abnormalities of the Sinus of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1967; 54: 312.
4. Lukacs L, Bartek I, Haan A, Hankoczy J, Arvaya A. Ruptured aneurysm of the Sinus of Valsalva. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992; 6: 15-7.
5. Abe M, Hamada M, Fujiwara Y, Shigematsu Y, Sumimoto T, iwada K, Mycotic aneurysm of the Sinus of Valsalva and complete atrioventricular block complicating infectious endocarditis with aortic regurgitation. A case report. *J Cardiol Suppl* 1991; 25: 187-94.
6. Nawa S, Kurozumi K, Teramoto S, Traumatic combined valve lesions with aneurysm of the Sinus of Valsalva late onset of heart failure. *Br Heart J* 1987; 57: 377-79.
7. Edwards JE, Burchell HB. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart including aortic sinus aneurysm. *Thorax* 1957; 12: 125.
8. Sakakibara S and Konno S. Congenital aneurysm of the Sinus of Valsalva: *Am J Cardiol* 1963; 12: 100.
9. Guo DW, Cheng TO, Lin ML, GUZQ. Aneurysm of the Sinus of Valsalva: A roentgenology study of 165 chinese patients. *Am Heart J* 1987; 114: 1169-77.
10. Barbosa V, Kopel, Olivera SA, Barreto AC et al. Rupture of the left sinus of Valsalva forming a subepicardial pseudoaneurysm. *Arq Bras Cardiol* 1990; 55: 247-250.
11. Killen DA, Wathanacharoen S, Pogson GW. Repair of intrapericardial rupture of left sinus of Valsalva. *Ann Thorac Surg*. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 310-311.
12. Matilla SP, Kupari M, Harjula AL, et al. Ruptured aneurysm of Sinus of Valsalva. Long term postoperative follow up. *Scand J Thorac Cardiovas Surg* 1987; 21: 233-38.
13. Sakakibara S and Konno. Congenital aneurysm of the Sinus Valsalva associated with ventricular septal defect. *Anatomical aspects Am Heart J* 1968; 75: 595.
14. Shumacker HB. En: Gibbon JH, Sabinston DC, Spencer FC. *Cirurgía Cardiaca*. Salvat Edit. España 1971; 808.
15. Goldberg N, Krasnow N. Sinus of Valsalva aneurysm. *Clin Cardiol* 1990; 13: 831-36.
16. Taguchi K, Sasaki N, Matsura Y, et al. Surgical of aneurysm of the Sinus of Valsalva. A report of forty five consecutive patients including eith with total replacement of the aortic valve. *Am J Cardiol* 1969; 23: 180.
17. Chamsi-Pasha H, Ganohi RG, Logan WF. Ruptured aneurysm of Valsalva co-existing with a single coronary artery. *Eur Heart J* 1989; 10: 180-181.
18. Sundeen JT, Bloom S. Sinus of Valsalva aneurysm associated with multiple conotruncal congenital malformations. *Hum Patol* 1987; 18: 96-9.
19. Simoes MV, Figueira RR, Barbato D, Miriara HL. Congenital left sinus of Valsalva aneurysm. *Arq Bras Cardiol* 1991; 56: 57-9.
20. Bourlon F, Redjim M, Abad D, Schimtt R, Kreitman P, Dor V. Aneurysm of the sinus of Valsalva rupturing into the pulmonary infundibulum. Echographic study. *Arc Mal Coer Vaiss* 1981; 615-21.

21. Vargas Barrón J, Attie F, Skronme D, et al. Two-dimensional echocardiography and color doppler imaging in patients with systolic – diastolic murmurs. *Am Hearth J* 1987; 114: 1461-66.
22. Jiménez M, Roudaut R, Abdelkirane C, et al. Complementary transthoracic and transesophageal echo-doppler in the diagnosis of ruptured of the Sinus of Valsalva in right heart. Apropos of 4 cases. *Arch Malcoeur Vaise* 1991; 84: 387-92.
23. Debaquey ME, Noon CP. Aneurismas de los senos de Valsalva. En: Gibbon. *Cirugía Torácica*. Salvar Edit S.A., España 1981; 953-63.
24. Blackshear JL, Safford RE, Lane GE, Freeman WK, Schraff HV. Unruptured noncoronary Sinus of Valsalva aneurysm: Preoperative characterization by transesophagealechocardiography. *J Am Soc Ecocardiogr* 1991; 4: 485-90.
25. Norwicki ER, Abedeen E, Friedman S, Rashkind WJ. Congenital left aortic sinus – left ventricle fistula and review of aortocardiac fistulas. *Ann Thorac Surg* 1977; 23: 378-88.
26. Rangel – Abundis A, Badui E, Soberanis – Torruco C, et al. Aneurisma roto del seno de valsalva aórtico: Evolución, diagnóstico y tratamiento. *Arch Inst Cardiol Mex* 1992; 62: 361-71.
27. Horacek J, Nieslanik J, Palas J. Congenital Aneurysm of the aortic Sinus of Valsalva. *Cesk Patol* 1982; 18: 110-114.
28. Kamiya H, Hanaki Y, Kojima S, et al. Fístula between noncoronary sinus of Valsalva and right atrium after shunt Chest Trauma. *Am Heart J* 1987; 114: 439-41.
29. Raffa H, Mosieri J, Sorefan AA, Kayal MT. Sinus of Valsalva aneurysm eroding into the interventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 996.
30. Koike S, Takayama S, Furihata A, et al. Infective endocarditis causing acute myocardial infarction by compression of the proximal left coronary artery due to a mycotic aneurysm of the sinus of valsalva. *Jpn Circ J* 1991; 55: 1228-32.
31. Guez D, Le Heuzey JY, Guize L, et al. Conduction disorders and aneurysm of the sinus of Vasalva. *Arch Mal Coeur* 1983; 76: 1333-42.
32. Howard RJ, Moller J, Castañeda AR, Varco RL, Nicoloff EM. Surgical correction of Valsalva Sinus aneurysm. *J Thorac Cardiovascular Surg* 1973; 66: 420-24.
33. Pan-Chin, Ching-Heng T, Chen Chun, Chieh-Fu L. Sugical treatment of the ruptured aneurysm of the aortic sinuses. *Ann Thorac Surg* 1981; 32: 162-66.