

Atresia Aórtica y Ventrículo Izquierdo de Tamaño Normal. (Una Cardiopatía Congénita poco Común).

Luis Antonio González-Ramos*
Erika Matilde Martínez-Carballo**

RESUMEN

Presentamos el primer caso clínico de atresia valvular aórtica con *cavidad ventricular izquierda de tamaño normal* que se diagnosticó en nuestra entidad. Esta malformación es rara en esta variedad lo que motivo su presentación. Las manifestaciones clínicas de fatiga al alimentarse, taquipnea, quejido, palidez, cianosis peribucal, soplo precordial, pulsos distales disminuidos y hepatomegalia orientaron a la sospecha de cardiopatía congénita obstructiva izquierda. El estudio de ecocardiograma y angio-tomografía de grandes vasos confirmaron la ubicación de la malformación obstructiva. El paciente falleció antes de ser intervenido quirúrgicamente.

Palabras Clave: Atresia aórtica y ventrículo izquierdo normal.

SUMMARY

We report the first case of aortic valve atresia with normal left ventricle was diagnosed at our institution. This malformation is rare in this variety, is the reason of submission. Clinical manifestations of fatigue during feeding, tachypnea, groan, pallor, cyanosis, precordial murmur, and hepatomegaly diminished distal pulses directed to suspected congenital obstructive left heart disease. The study of echocardiography and CT angiography of the great arteries confirmed the location of obstructive malformation. The patient died before being operated on.

Key Words: Aortic atresia, normal left ventricle.

INTRODUCCIÓN

La atresia valvular aórtica es una malformación cardíaca que se encuentra más frecuente participando con otras anomalías estructurales a nivel ventricular izquierdo que ocasiona poco desarrollo de esta cavidad y de su válvula, lo que conforma la malformación cardíaca conocida como Síndrome de Corazón Izquierdo Hipoplásico (SCIH); sin embargo, atresia aórtica no es sinónimo de este síndrome ya que existe otra entidad; la

atresia valvular aórtica con *ventrículo izquierdo de tamaño normal*, considerada como una entidad aparte por su origen embriológico pues el primero se ha demostrado que tiene su origen en una alteración en el orificio izquierdo del canal A-V del embrión y en el caso de atresia valvular aórtica con cavidad ventricular izquierda normal, una anomalía troncal¹⁻². Se desconoce la prevalencia de atresia aórtica con cavidad ventricular izquierda normal ya que son pocos casos reportados o se han reportado como casos aislados; solo se conoce la prevalencia para SCIH¹.

*Cardiólogo-Pediatra. Director General del Hospital Infantil e Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

** Médico Pediatra Neonatóloga. Adscrita al Servicio de Neonatología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Correspondencia: Dr. Luis Antonio González Ramos. gonralu@hotmail.com Dirección General. Hospital Infantil del Estado de Sonora. Reforma 355 Norte entre calle 8 y 11. Col Ley 57 Hermosillo Sonora México. CP 83100.

Por tal motivo consideramos pertinente presentar el primer caso clínico que se diagnosticó en nuestra entidad documentado con estudios de ecocardiograma y angi-tomografía de grandes vasos y hacer una revisión breve de esta patología.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Lactante menor masculino de 1 mes 16 días de vida que presentó soplo precordial y taquicardia; por tal motivo se solicitó valoración por Cardiología-Pediátrica. Madre de 21 años y padre de 27 años de edad en aparente estado de salud. Es producto de la primera gesta, de término; nacimiento en medio hospitalario por vial vaginal

sin complicaciones con peso al nacer de 2,750 gr y talla de 49 cm respiración y llanto espontáneo al nacimiento. A los cuatro días de vida fue valorado por médico pediatra quien detectó presencia de criptorquidea bilateral y en el ultrasonido se detectó con testículo derecho en cavidad abdominal y testículo izquierdo en posición del canal inguinal. En una segunda revisión al mes y dieciséis días de edad se le encontró presencia de taquicardia y soplo precordial por lo que fue referido a valoración cardiológica especializada. Al interrogatorio la madre refirió que 15 días previos el niño presenta fatiga al alimentarse, taquipnea y dos días con quejido. A la exploración física se encontró lactante menor con peso de 3,000 gr inquieto, cianosis peribucal tenue al llanto, palidez generalizada ++, taquipnea al reposo y quejido entrecortado. Fenotípicamente normal. En tórax tiraje intercostal bilateral y leve retracción xifoidea. Área precordial con leve deformidad paraesternal e hiperactividad; presencia de soplo holosistólico grado III/VI en el 3er espacio intercostal izquierdo paraesternal con segundo ruido reforzado. Hígado palpable a 1.5 cm bajo el borde costal derecho. Pulsos periféricos disminuidos en las cuatro extremidades e hipocratismo digital incipiente. La T.A. registrada fue 80/50 mmHg. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia grado III con flujo pulmonar aumentado y gran congestión venosa capilar pulmonar. Se realizó estudio de ecocardiograma doppler color de superficie en el que se observó presencia de las cuatro cavidades en una conexión atrio-ventricular concordante, retornos venosos sistémico y pulmonar normal; septum interauricular intacto (Figura 1). Cavidad ventricular izquierda dilatada, defecto septal perimembranoso con

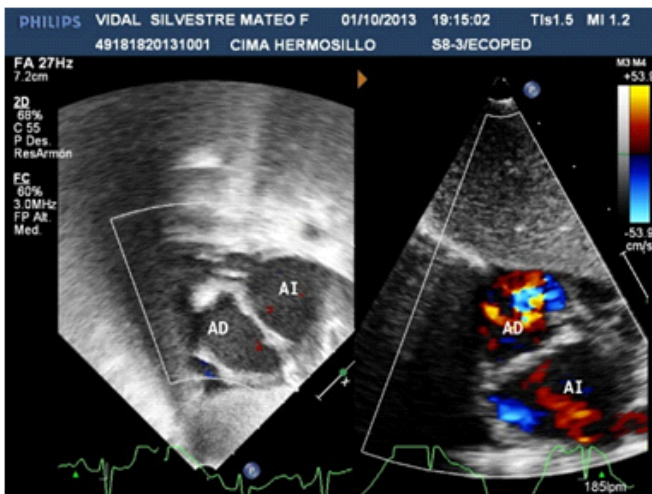
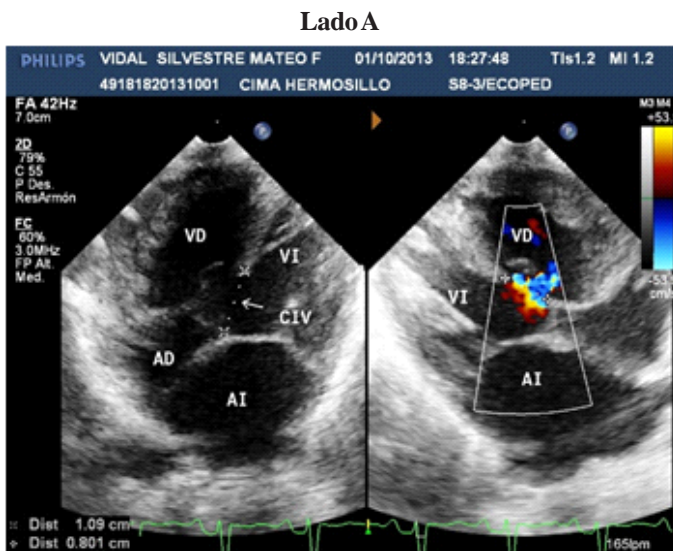
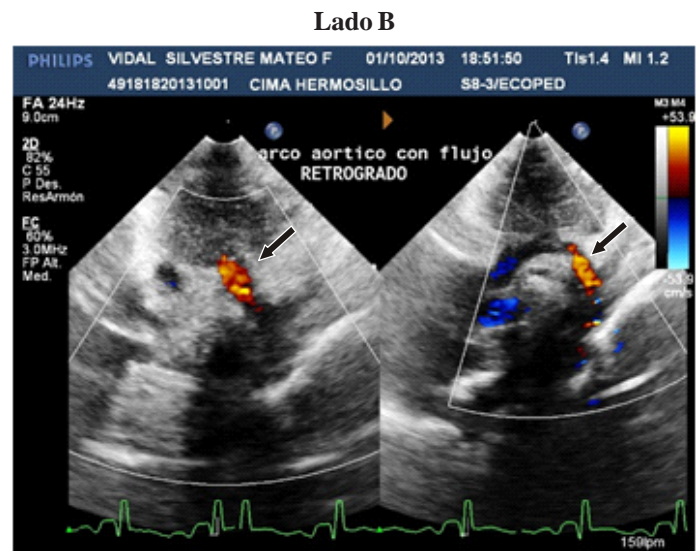


Figura 1: Ecocardiograma: Se observa septum interauricular íntegro.

Figura 2



Lado A: Defecto septalventricular (flecha).

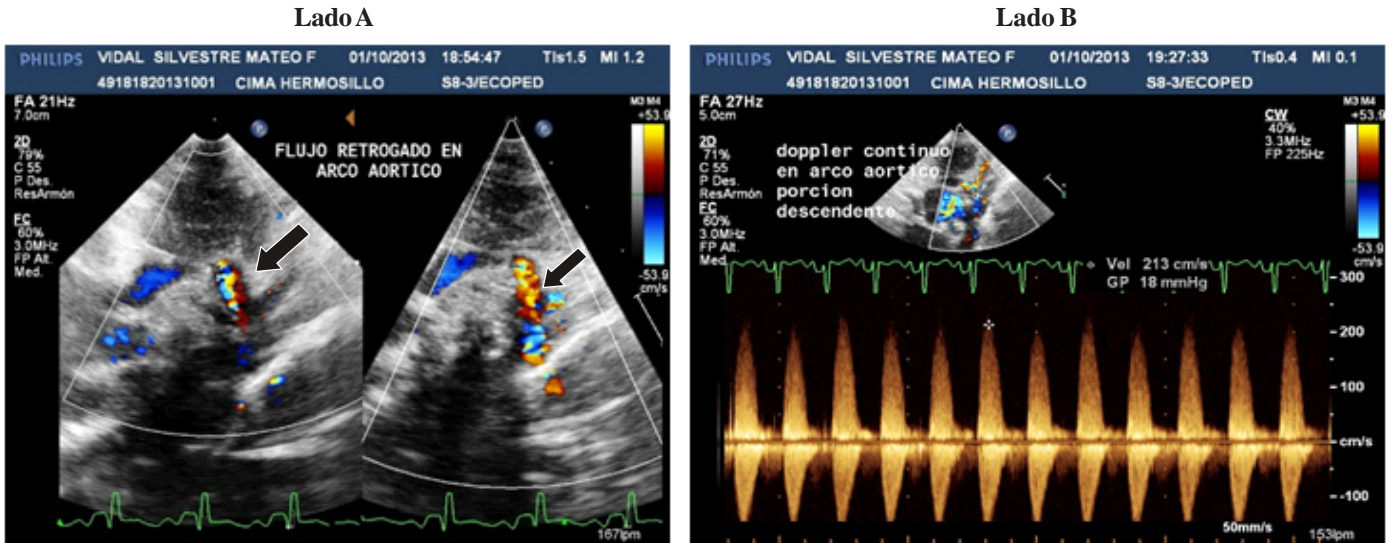


Lado B: Arco aórtico al color con flujo retrogrado (flecha).

cortocircuito de izquierda a derecha y ausencia de flujo a través de la válvula aórtica (Figura 2 lado A). En la válvula tricúspide el color y doppler no mostró alteración. Ventrículo derecho dilatado con tracto de salida libre y en

conexión con válvula de arteria pulmonar y ésta se observó normal. Tronco de arteria pulmonar se observó dilatado así como sus ramas, que fueron confluentes. Presencia de conducto arterioso con cortocircuito *reverso*, de derecha

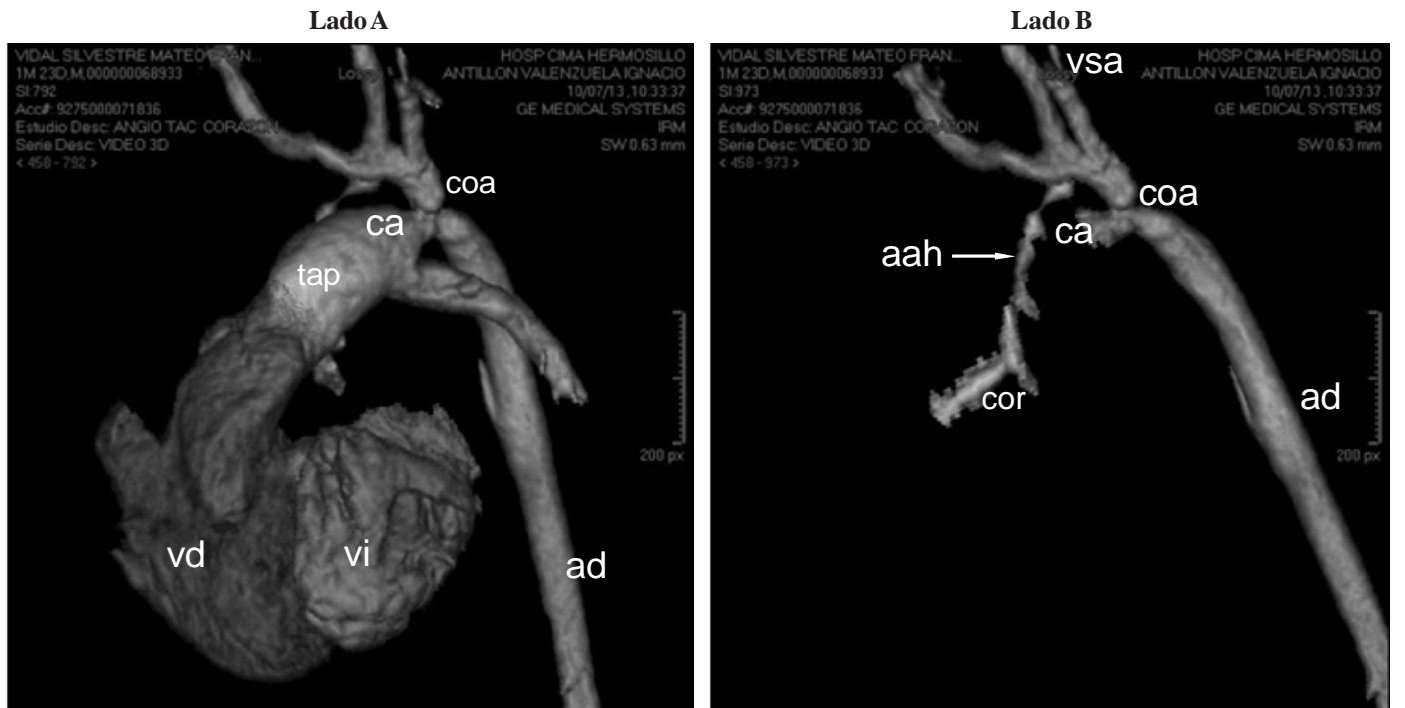
Figura 3



Lado A: Flujo retrogrado en arco aórtico color (flecha).

Lado B: Doppler continuo en istmo de aorta, incremento en velocidad.

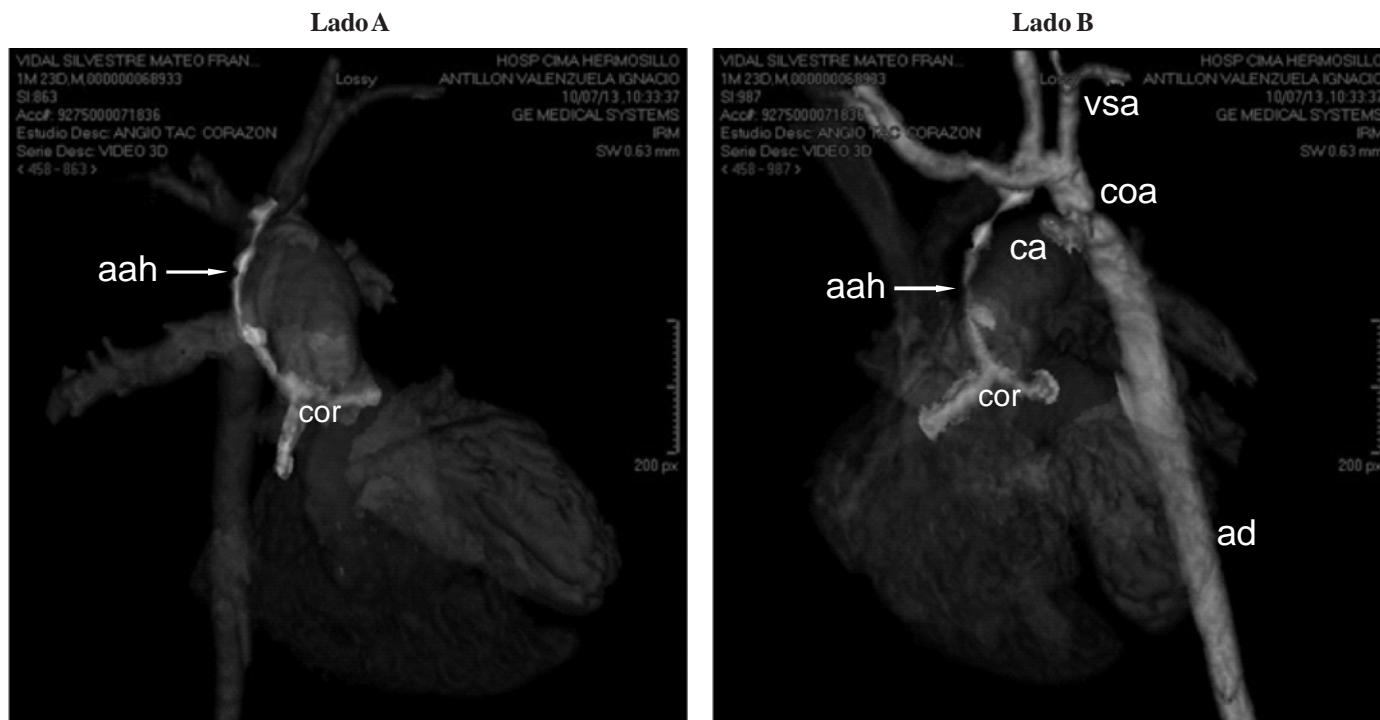
Figura 4



Lado A: TAC muestra ventrículo derecho (vd) e izquierdo (vi), tronco de arteria pulmonar (tap), conducto arterioso (ca), sitio coartado (coa) y aorta descendente (ad).

Lado B: TAC muestra coronaria derecha e izquierda (cor), aorta ascendente hipoplásica (aah), vasos supra-aórticos (vsa), sitio coartado (coa) y aorta descendente (ad).

Figura 5



Lado A: TAC muestra coronarias (cor) y aorta ascendente hipoplásica (aah).

Lado B: TAC muestra coronarias (cor), aorta ascendente hipoplásica (aah), vasos supraaórticos (vsa), coartación de aorta (coa), conducto arterioso (ca) y aorta descendente (ad).

a izquierda en conexión con istmo de aorta; y a este nivel gran turbulencia al color (Figura 2 B y 3 A). En el istmo de aorta y arco aórtico el color mostro flujo retrogrado mismo que se corroboró al doppler continuo con el que se registró una velocidad máxima de 213cm/s. Se visualizó aorta ascendente hipoplásica con un diámetro de 2 mm (Figura 3B). En base a lo anterior se concluyó presencia de cardiopatía congénita obstructiva izquierda tipo atresia valvular aórtica con hipoplasia de aorta ascendente, cardiopatía conducto dependiente en presencia de comunicación interventricular e hipertensión arterial pulmonar. Por lo anterior se decidió realizar estudio de ANGIOTAC de grandes arterias con el propósito de tener más información. El estudio de ANGIOTAC de grandes vasos corroboró la atresia valvular aórtica con hipoplasia de aorta ascendente, conducto arterioso y presencia de coartación de aorta. Fue referido a una Institución de Seguridad Social al ser derechohabiente para su atención medico quirúrgica de donde tuvimos conocimiento que falleció antes de ser intervenido quirúrgicamente.

DISCUSIÓN

La atresia aórtica es una malformación que define

la obstrucción completa de la válvula aórtica; se asocia a otras anomalías que afectan la cavidad ventricular izquierda y su válvula mitral. Se ha descrito la explicación de la etiopatogenia para esta patología y se considera que se debe a un cierre tardío intrauterino del orificio valvular aórtico causado por la unión de las comisuras de las valvas cuando los procesos de formación de la cavidad ventricular izquierda y septum ventricular han sido completados³. La atresia valvular aórtica con *ventrículo izquierdo de tamaño normal* es considerada una entidad aparte del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH); debido a su origen embriológico al ser considerada una anomalía troncal. Se tiene reporte de la prevalencia para SCIH de 0.164 a 0.267y para la atresia aórtica con cavidad ventricular izquierda normal se desconoce¹. Se ha reportado que en los casos de atresia aórtica el 4 a 7% presenta atresia aórtica con ventrículo izquierdo normal; además este pequeño grupo tiene mayores posibilidades de tratamiento quirúrgico con reparación completa de esta malformación^{1,4}. Nosotros hemos reportado casos de autopsia de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) en el Hospital Infantil del Estado de Sonora, y en ellos la alteración anatómica de atresia de válvula aórtica se presentó con hipoplasia de la porción ascendente de

aorta, de cavidad ventricular izquierda y válvula mitral, mismos que integran a este síndrome⁵. En un reporte previo de estudio de casos de autopsia de éste hospital sobre anomalías obstructivas izquierdas, se encontró a la coartación de aorta como la más frecuente, seguida del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y por último interrupción del arco aórtico⁶. Presentamos el primer caso clínico de atresia valvular aórtica y **cavidad ventricular izquierda normal** que se diagnosticó en nuestra entidad; un lactante menor masculino de 2 meses de edad que evidenció datos clínicos de anomalía obstructiva izquierda sobresaliendo el signo clínico de taquipnea, palidez, cianosis peribucal y disminución de los pulsos en las cuatro extremidades asociado a fatiga quince días previos a su consulta y posteriormente quejido. La auscultación precordial reveló presencia de soplo holosistólico y hepatomegalia; signos y síntomas que evidenciaron esta malformación y el deterioro hemodinámico inherente a ello. La radiografía de tórax mostro cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado y congestión veno-capilar evidenciando la malformación y condición hemodinámica. Se realizó estudio de ecocardiograma que confirmó la sospecha clínica de anomalía obstructiva izquierda por atresia valvular aórtica y a nivel de istmo coartación de aorta asociado con las otras anomalías que se describen en este caso. El estudio de ANGIOTAC de grandes vasos permitió visualizar de manera objetiva y precisa las anomalías vasculares. Debido a que esta patología ha sido reportada como caso aislado o en un número de casos reducido; y al ser el primero que tenemos en nuestro hospital consideramos de interés su publicación y hacer una revisión breve del tema^{3,7-14}. Los casos reportados han sido de autopsia y aislados con solo estudio de electrocardiograma y en otros clínico con estudio de ecocardiograma que permitió el diagnóstico de esta malformación al igual que en nuestro caso, en el que además se realizó estudio de ANGIOTAC. El estudio de cateterismo cardiaco para evaluar el resultado de procedimiento quirúrgico también está indicado⁸. Esta malformación es más frecuente en género masculino en una relación de 2 a 1. Cuando se presenta la atresia valvular aórtica es frecuente la asociación de coartación que se ha reportado hasta en una 71% sin embargo en esta obstrucción se debe considerar la severidad de la misma ya que se ha descrito que alrededor de una cuarta parte el

grado de obstrucción es significativa y en los otros puede ser leve y tener mínima repercusión hemodinámica; tal y como lo presentó en nuestro caso que lo visualiza claramente el estudio de angio-tomografía (Figuras 4 y 5) y que previamente se había detectado con el ecocardiograma por incremento en la velocidad al doppler continuo en el área del istmo de aorta¹⁵⁻¹⁷. Desde los primeros casos reportados se ha descrito que en presencia de atresia aórtica existe un amplio espectro de lesiones anatómicas como atresia o hipoplasia de válvula mitral y cavidad ventricular izquierda, hipoplasia moderada de válvula mitral y ventrículo izquierdo, y cavidad ventricular izquierda y válvula mitral con buen desarrollo con o sin defecto septal ventricular; la hipoplasia de la porción ascendente de aorta está presente en todos los casos^{3,7,15}. Se ha especulado que la presencia de fibroelastosis endocardica se debe a la hipoxia existente en estos pacientes³. En un reporte previo de 109 casos de especímenes de autopsia con atresia valvular aórtica que incluyó 9 casos con defecto septal ventricular, de éstos solo 2 tuvieron ventrículo izquierdo de tamaño normal y el defecto septal ventricular fue supracrestal lo que sugirió que este defecto permitió un patrón de flujo sanguíneo de salida ventricular izquierda relativamente normal permitiendo el buen desarrollo de la cavidad ventricular izquierda por lo que la localización del defecto puede ser una determinante crítica en el tamaño de esta cámara ventricular¹⁵. La presencia de un defecto septal ventricular, se considera que permite el buen desarrollo anatómico y funcional del ventrículo izquierdo que es un factor determinante en un pronóstico mejor en el tratamiento quirúrgico. Nuestro caso fue enviado para continuar su atención medico quirúrgica a un hospital de Seguridad Social por ser derechohabiente y en seguimiento del mismo tuvimos conocimiento de que falleció antes de ser intervenido quirúrgicamente. Está bien documentado que a pesar de la gravedad de esta malformación los casos de atresia aórtica con cavidad ventricular izquierda y válvula mitral de tamaño normal en presencia de un defecto septal tiene mejor pronóstico después de la reparación quirúrgica biventricular por lo que se ha reportado los casos de éxito con diversas técnicas quirúrgicas en casos aislados o en un número pequeño debido a los pocos casos diagnosticados por su rareza^{4,8-12}.

REFERENCIAS

- 1.- Díaz GG, Ramírez S. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) y atresia aortica con ventrículo izquierdo normal. Capítulo 25 pag. 356-359. Cardiología Pediátrica Mc Gaw Hill Printed in Colombia 2003.
- 2.- Freedom R, Smalhorn J, Rowe R. Aortic atresia is not synonymous with hypoplastic left heart syndrome: an analysis of the variable expression of hearts with aortic atresia and a "normal" left ventricle. Pediatric Cardiology 1988; 9: 196.

- 3.- Esteban I, Cabrera A: Aortic atresia with normal left ventricle and intact ventricular septum. *Chest* 73: 883-884. 1978.
- 4.- Austin EH, Jonas RA, Mayer JE, Castañeda AR. Aortic atresia with normal left ventricle. Single-stage repair in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97(3): 392-5.
- 5.- González RLA, López CG, Ruiz BNP. “Hallazgos Clínicos y Anatómicos en el Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico” *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2005; 22(2): 87-95.
- 6.- González RLA, López CG, Ruiz BNP. “Anomalías Obstructivas del Arco Aórtico”. *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* 2005; 22(1): 2-8.
- 7.- Pellegrino PA, Thiene G: Aortic valve atresia with a normally developed left ventricle. *Chest* 69: 121-122, 1976.
- 8.- Duffy CE, Muster AJ, DeLeon SY, Idriss FS, Ilbawi M, Riggs TW, Paul MH: Successful Surgical Repair of Aortic Atresia Associated With Normal Left Ventricle. *J AM COLL CARDIOL* 1983; 1(6): 1503.
- 9.- Serraf A, Bruniaux J, Lebidois J. Aortic atresia with normal left ventricle. *Ann Thorac Surg.* 1991;51:1017-19.
- 10.- Hernaez OE, Cabrera DA, Clerigue AN, Zubia AA, Ruiz de Larrea PC, Román EL, Mitegui RS. Aortic atresia with normal left ventricle and interventricular communication. *An Esp Pediatr* 1991, 35(3): 189-91.
- 11.- Gandhi SK, Siewers RD, Pigula FA. Complete surgical repair of aortic atresia with normal left ventricle. *Ann Thorac Surg.* 2000; 70(6): 2145-7.
- 12.- Francois K, Dollery C, Elliot MJ. Aortic atresia with ventricular septal defect and normal left ventricle: one-stage correction in the neonate. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 878-80.
- 13.- Perry LW, Scott LP, Shapiro SR, Chandra RS, Roberts WC. Atresia of the aortic valve with ventricular septal defect: a clinicopathologic study of four newborns. *Chest* 1977; 72: 757-61.
- 14.- Thiene A, Gallucci V, Macartney FJ, Del Torso S, Pellegrino PA, Anderson RH. Anatomy of aortic atresia: cases presenting with a ventricular septal defect. *Circulation* 1979; 59: 173-8.
- 15.- Mahowald JM, Lucas RV, Edwards JE: Aortic valvular atresia: Associated anomalies. *Pediatr Cardiol.* 1982; 2: 99-105.
- 16.- Marino B, Sanders SP, Parness IA, Colan SD. Echocardiographic identification of aortic atresia with ventricular septal defect, normal left ventricle and mitral valve. *Am Heart J.* 1987; 113 (6): 1521-3.
- 17.- Cabrera A, Irurita M, Aguirre J, Pastor E, Ugalde C. Aortic atresia with normal left ventricle. Echocardiographic and anatomical study of a case. *Rev. Esp Cardiol* 1983; 36(1): 77-9.