

# Tratamiento quirúrgico de la estenosis aórtica supravalvular

G. Aldamiz Echevarría<sup>a</sup>, P. Martínez Corrales<sup>a</sup>, J. Aramendi Gallardo<sup>a</sup>, A. Llorente Urcullu<sup>a</sup>, D. Rodrigo Carbonero<sup>b</sup> y A. Cabrera Duro<sup>b</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Cirugía Cardíaca y <sup>b</sup>Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 309-313)

## Objetivos

Corrección desde 1998 de 10 pacientes afectados de una estenosis aórtica supravalvular.

## Material y método

El diagnóstico se realizó con ecocardiografía y resonancia magnética. Siete tenían un síndrome de Williams-Beuren, confirmándose en 5 una delección del cromosoma 7. Cinco tenían obstrucción de tipo membranosa y otros 5 "en reloj de arena". Para el primer grupo se aplicó una resección y aortoplastia con parche en lágrima, y en el segundo grupo aortoplastia con parche en Y invertida con liberación de *ostium* coronario en 2 casos.

## Resultados

No existió mortalidad en ningún grupo, reduciéndose el gradiente de  $60 \pm 8$  a  $5 \pm 1$  mmHg (rango 0-14). La estancia no fue superior a  $7 \pm 1$  días. El seguimiento medio fue de  $58 \pm 8$  meses (2-120).

## Conclusiones

Todos los pacientes se encuentran en grado funcional I-II de la NYHA. En los controles ecocardiográficos ningún paciente superó los 15 mmHg, no precisando reintervención

## Palabras clave:

*Estenosis aórtica supravalvular. Resonancia magnética. Cirugía.*

## SUPRAVALVULAR AORTIC STENOSIS SURGICAL TREATMENT

## Objectives

Surgical correction for 10 supravalvular aortic stenosis since 1988.

## Material and method

Diagnosis was carried out by means of echocardiography and magnetic resonance. Seven patients showed features of Williams-Beuren syndrome, 5 patients showed in their genotype a deletion of 7-chromosome. 5 showed membranous-localized type obstruction and the other 5 with hourglass type. The patients in the first group underwent circumferential resection of the stenosis ring followed by a diamond-shaped patch and the second group were treated with resection of the stenosing ring associated with an inverted Y-shaped patch with releasing of the coronary ostia in two of them.

## Results

There was no hospital death. The gradient was substantially reduced from  $60 \pm 8$  to  $5 \pm 1$  mm Hg (range 0-14). The average staying was under  $7 \pm 1$  days. The average follow-up was  $58 \pm 8$  months (2-120).

## Conclusion

Postoperatively, all the patients were in NYHA class I-II. The residual gradient was less than 15 mmHg in the echocardiography study during the follow-up and none of them required an additional operation.

## Key words:

*Supravalvular aortic stenosis. Magnetic Resonance Imaging. Surgery*

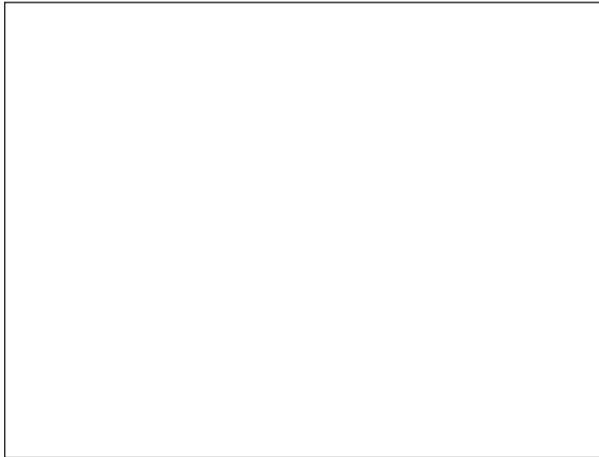
## INTRODUCCIÓN

La estenosis supravalvular aórtica es la menos frecuente de las formas de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo<sup>1-3</sup>. Consiste en un estrechamiento situado por encima del plano valvular aórtico. El grado de obstrucción y la extensión de la misma son muy variables. Desde el punto de vista quirúrgico la estenosis supravalvular se puede dividir en dos formas: una forma localizada y una forma difusa. En el año 1961,

**Correspondencia:** Dr. A. Cabrera. Alameda de Recalde, 35, B-2D. 48011 Bilbao.

Recibido en agosto de 1999.

Aceptado para su publicación en enero de 2000.

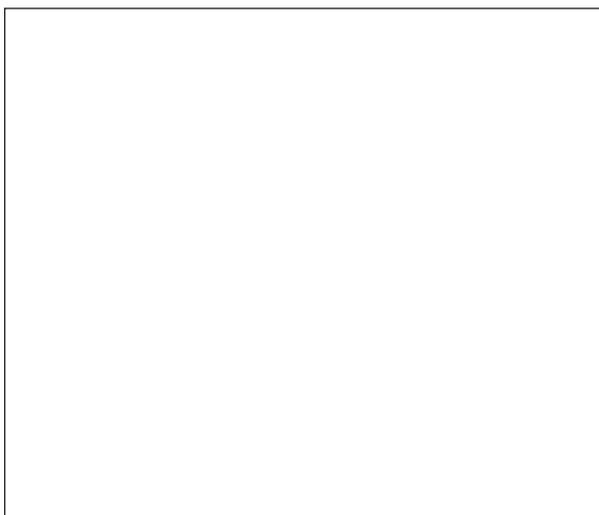


**Figura 1.** Resonancia magnética. Proyección coronal. Estenosis supravalvular grave localizada con senos de Valsalva dilatados. a: aorta; flechas negras: zona de estenosis; asteriscos: senos.

McGoon et al<sup>4</sup> describieron el tratamiento de la forma localizada mediante una plastia con parche en forma de diamante; en 1977, Doty et al<sup>5</sup> introdujeron la técnica conocida como “Y invertida” o “en pantalón”. Desde entonces, éste ha sido el tratamiento estándar para la forma localizada, con muy buenos resultados a corto y medio plazo<sup>6,7</sup>. Sin embargo, el tratamiento de la forma difusa continúa siendo un serio problema y un reto para el cirujano. A continuación vamos a analizar nuestra experiencia llevada a cabo durante los últimos 10 años.

## MATERIAL Y MÉTODOS

En el estudio han sido incluidos los 10 pacientes intervenidos de estenosis aórtica supravalvular desde el



**Figura 2.** Resonancia magnética. Cineproyección coronal: estenosis supravalvular “en reloj de arena”. Flechas negras: zona estenótica; esa: estenosis supravalvular.

año 1988 hasta la actualidad (7 varones y 3 mujeres). La edad en el momento de la intervención oscilaba entre 2 y 14 años con una media de 6 años. Desde el punto de vista de la forma de presentación, en 7 de los pacientes se asociaba al síndrome de Williams-Beuren; los 3 restantes pertenecían a la forma familiar. Anatómicamente, 5 pacientes presentaban una forma del tipo membranoso y 5 “en reloj de arena”. Ninguno de ellos presentaba una forma difusa. Dentro de las alteraciones cardiovasculares asociadas, en 2 pacientes existía una estenosis aórtica valvular.

Uno de los pacientes refería disnea de esfuerzo y otro angina. Los 8 restantes estaban asintomáticos. En una exploración física, 7 sujetos presentaban el fenotipo típico del síndrome de Williams. En los 10 pacientes se auscultaba un soplo sistólico en foco aórtico. En 5 de los 10 pacientes se realizó estudio genético objetivándose en los mismos una delección del cromosoma 7, siendo la herencia en dos de ellos de tipo autosómico.

Se realizó un estudio ecocardiográfico en los 10 pacientes, obteniéndose unos gradientes entre 25 y 100 mmHg, con una media de 46 mmHg. La fracción de eyección oscilaba entre el 60 y el 74%, con una media del 70%.

La resonancia magnética se realizó también en los 10 pacientes. Esta técnica permite un minucioso diagnóstico anatómico (fig. 1). La aorta ascendente en su porción más estenótica presentaba un calibre entre 0,19 y 0,7 cm, con una media de 0,5 cm. La relación entre la zona estenótica y la zona supraestenótica fue en todos los casos menor de 0,5 (fig. 2)

Solamente se realizó un estudio hemodinámico en los primeros 5 casos. Los 5 últimos fueron evaluados únicamente por ecocardiografía y resonancia magnética, permitiéndonos esta última obtener un adecuado diagnóstico anatómico sin tener que recurrir a la angiografía. Los gradientes pico obtenidos a través de la zona de estenosis oscilaban entre 30 y 100 mmHg con un valor medio de  $60 \pm 8$  mmHg. Dos pacientes presentaban en forma asociada una válvula aórtica bicúspide.

El objetivo de la reparación quirúrgica de la estenosis supravalvular aórtica lo podemos resumir en tres puntos: a) suprimir o disminuir la severidad de la obstrucción; b) restaurar la geometría de la raíz aórtica, y c) evitar la recidiva.

Todos los procedimientos se realizaron por esternotomía media y bajo *by-pass* cardiopulmonar con canulación estándar. La hipotermia fue de 25-30 °C. La protección miocárdica se realizó con cardioplejía cristaloides hasta el año 1995 y a partir de entonces con cardioplejía hemática con un hematócrito del 5%. El tiempo de isquemia osciló entre 27 y 38 min. Se utilizaron dos técnicas quirúrgicas diferentes: en 5 pacientes se realizó resección del anillo y aortoplastia con “parche en lágrima” (McGoon)<sup>4</sup> (fig. 3). En los 5 restantes se realizó resección del anillo y aortoplastia con parche en “Y invertida”

según la técnica descrita por Doty (fig. 4). Además, en 2 pacientes se realizó liberación de los *ostium* coronarios que se hallaban parcialmente estenosados por el anillo, y en otros 2 comisurotomía aórtica para aliviar una estenosis valvular asociada. En cuanto al material utilizado, en 7 pacientes se empleó un parche de *dacron*, y en 3 un parche de pericardio bovino.

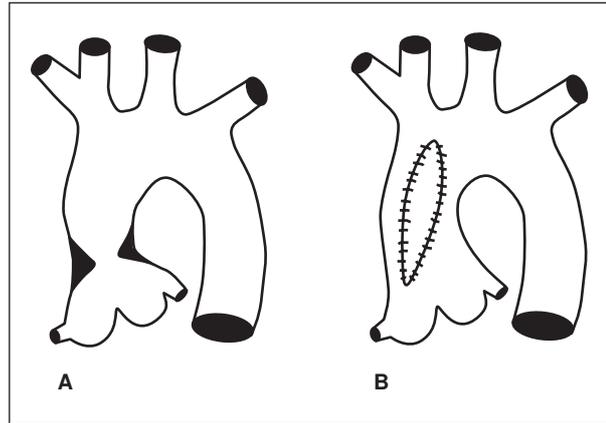
**RESULTADOS**

No hubo mortalidad hospitalaria en ninguno de los 2 grupos, reduciéndose el gradiente de  $60 \pm 8$  mmHg a  $5 \pm 2$  mmHg con rango mínimo de 0 y máximo de 14 mm Hg medido con ecocardiografía. Sólo un paciente presentó un derrame de pericardio que requirió evacuación quirúrgica; se trataba de un paciente corregido con la técnica "Y invertida" y liberación de los *ostium* coronarios. La estancia media fue de  $7 \pm 1$  día con rango (4-14 días). El seguimiento medio fue de  $58 \pm 8$  meses (2-120). Todos los pacientes se encuentran en grado funcional I-II de la NYHA. En los controles ecocardiográficos ningún paciente superó los 15 mmHg, no precisando reintervención por recidiva o progresión de la valvulopatía.

**DISCUSIÓN**

La relativa rareza de la estenosis supraválvular aórtica ha hecho difícil obtener datos satisfactorios en la historia natural, las indicaciones quirúrgicas y los resultados del tratamiento quirúrgico de esta lesión<sup>8</sup>. Desde el punto de vista anatómico se distinguen tres formas principales: una membranosa, en reloj de arena, y la forma difusa. Entre los factores etiológicos implicados en el desarrollo de esta enfermedad se encuentran la hipercalcemia idiopática, las alteraciones de la vitamina D y el metabolismo cálcico y la rubéola. Clínicamente puede presentarse de tres formas: asociado al síndrome de Williams-Beuren<sup>1,2</sup>, como forma familiar<sup>9</sup> en la que existe algún pariente con esta anomalía, y por fin una forma esporádica. La forma asociada al síndrome de Williams-Beuren se caracteriza por retraso mental y un fenotipo típico. Estos enfermos con frecuencia presentan estenosis de las ramas principales y periféricas pulmonares<sup>3</sup>. Otras alteraciones cardiovasculares que se suelen encontrar en los pacientes con estenosis supraválvular aórtica incluyen la coartación aórtica, el conducto arterioso persistente e hipoplasia de la aorta abdominal y de sus ramas. Entre las lesiones intracardíacas asociadas podemos incluir el prolapso de la válvula mitral, la comunicación interventricular y la tetralogía de Fallot.

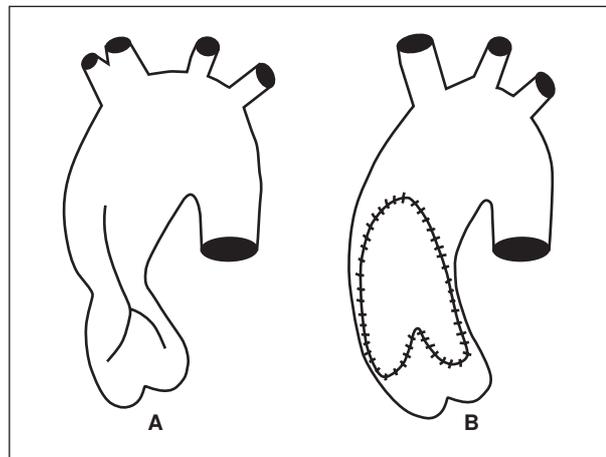
Clásicamente, el diagnóstico se ha realizado mediante la exploración clínica y la ecocardiografía, habiéndose considerado fundamental y obligatorio la realización de un estudio hemodinámico para poder determinar adecuadamente la anatomía no solo de la raíz aórtica sino también de las ramas pulmonares y de la aorta a nivel



**Figura 3.** Cirugía. Resección del anillo y aortoplastia con parche "en lágrima".

del cayado abdominal y ramas viscerales. Sin embargo en nuestra experiencia la resonancia magnética nos ha permitido un diagnóstico anatómico preciso, con una magnífica correlación con los hallazgos angiográficos habiendo sido posible obviar la necesidad de realizar cateterismo en los 5 últimos casos, y evitar así el riesgo que parece que esos pacientes pueden presentar de desarrollo de muerte súbita durante el mismo<sup>10</sup>. Por ello, creemos que salvo en aquellos casos con anomalías complejas, ya no es necesario realizar estudio hemodinámico de forma rutinaria en estos pacientes.

Como ya se ha comentado, el espectro de la estenosis aórtica supraválvular puede variar desde un pequeño anillo supraórtico hasta la hipoplasia de toda la aorta torácica e incluso abdominal y ramas viscerales. Por todo ello, el tratamiento quirúrgico debe ser individualizado para cada caso. Las técnicas utilizadas de forma más generalizada son dos. En primer lugar, la descrita por McGoon en el año 1961<sup>4</sup>, y que consiste en la incisión longitudinal de la aorta extendiéndola hacia el seno no co-



**Figura 4.** Cirugía. Resección del anillo y aortoplastia con parche en "Y invertida".

ronario, la escisión de la membrana y el implante de un parche en "lágrima" o en "diamante". Este parche longitudinal permite aliviar el gradiente en la mayor parte de los pacientes, pero la incisión limitada al seno no coronario no permite una remodelación adecuada de la raíz aórtica y no mejora la coaptación de los velos quedando con frecuencia una insuficiencia residual. La otra técnica, también muy extendida, fue descrita por Doty en el año 1977<sup>5</sup>, y consiste en la extensión de la incisión hacia los senos no coronario y coronario derecho, escisión de la membrana y remodelación de la raíz aórtica con un parche en forma de "Y invertida" o "en pantalón". Esta segunda técnica permite una mejor restauración de la anatomía de la raíz aórtica. Además de estas dos técnicas estándar existen otras modificaciones como la de Brom<sup>11</sup>, Matsuda<sup>12</sup> y Myers<sup>13</sup>, que pretenden una corrección más anatómica del defecto. En general, hoy día está admitido que todas estas técnicas consiguen una adecuada disminución del gradiente, y en las series con seguimientos a largo plazo no existe tampoco diferencia en cuanto al desarrollo de insuficiencia aórtica postoperatoria. El riesgo de reoperación está determinado fundamentalmente por la existencia de un proceso patológico en la propia válvula aórtica<sup>14</sup>.

Durante la intervención, es preciso reseca tanta membrana supraválvular como sea posible, tanto para mejorar el flujo hacia los ostium coronarios como para liberar los bordes de las cúspides aórticas y permitir una mejor movilidad de la válvula. Algunos pacientes pueden presentar estenosis de los ostium coronarios que pueden precisar una ampliación con un parche<sup>15-18</sup>.

Como ya se ha indicado anteriormente, la asociación con valvulopatía aórtica es el mayor determinante de muerte tardía y de la necesidad de reoperación, el tipo difuso existente en un 15% de los casos<sup>19</sup>. Por ello, creemos que es importante recuperar a estos pacientes siempre que desarrollen una estenosis aórtica grave y no esperar a que desarrollen una insuficiencia cardíaca muchas veces refractaria. Otro aspecto importante es la coronariopatía que pueden presentar por la exposición de las arterias coronarias a presiones elevadas en la porción proximal al anillo supraválvular<sup>8</sup>. La hipertensión que se produce en la raíz aórtica puede causar engrosamiento de la íntima y aterosclerosis acelerada en las coronarias<sup>20</sup> y dilatación de los senos coronarios, más en el izquierdo (29%) que en el derecho (20%)<sup>21</sup>. El engrosamiento de la íntima y de la media se ha encontrado en autopsias de pacientes a la temprana edad de 3 años. En pacientes mayores, existe incluso una extensa coronariopatía con fibrosis miocárdica e infartos curados. En la serie de Van Son et al<sup>21</sup>, 2 pacientes con 22 y 51 años de edad precisaron *by-pass* aortocoronario por coronariopatía y otro paciente falleció a la edad de 39 años. Por todo ello, creemos que el tratamiento precoz en la estenosis supraválvular es deseable para prevenir esta com-

plicación, la reintervención o la muerte tardía en el 4%<sup>19</sup> de los pacientes.

En cuanto al material para la aortoplastia, e incluso para la angioplastia coronaria, preferimos el pericardio heterólogo bovino al *dacron* por su mayor facilidad de manejo y su mejor poder hemostático.

Como conclusión, consideramos que la estenosis supraválvular aórtica es una anomalía congénita rara que se asocia con frecuencia al síndrome de Williams-Beuren<sup>22,23</sup>. La mayoría de los casos pertenecen a la forma localizada o circunscrita. Tanto la plastia con parche "en lágrima" como la reparación con parche en "Y invertida" consiguen la supresión o la disminución eficaz del gradiente supraválvular con buenos resultados a corto y medio plazo. Dada la baja morbimortalidad asociada, recomendamos la corrección quirúrgica precoz de las formas localizadas para evitar la aparición de lesiones coronarias, afectación de la función contráctil del ventrículo izquierdo o alteración de la raíz o válvula aórtica<sup>24,25</sup>. La resonancia magnética nuclear permite un adecuado diagnóstico anatómico y, salvo en situaciones especiales, puede obviar el estudio angiográfico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Williams JCP, Barrat-Boyes BG, Lowe JB. Supraválvular aortic stenosis. *Circulation* 1961; 24: 1311-1318.
2. Beuren AJ, Apitz J, Harmjan D. Supraválvular aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance. *Circulation* 1962; 26: 1235-1240.
3. Beuren AJ, Schulze C, Eberle P, Harmjan D, Apitz J. The syndrome of supraválvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis, mental retardation and similar facial appearance. *Am J Cardiol* 1964; 13: 471-483.
4. McGoon DC, Mankin HT, Vlad P, Kirklin JW. The surgical treatment of supraválvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 41: 125-133.
5. Doty DB, Polansky DB, Jenson CB. Supraválvular aortic stenosis: repair by extended aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 362-371.
6. Weisz D, Hartmann AF Jr, Weldon CS. Results of surgery for congenital supraválvular aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1976; 37: 73-77.
7. Flaker G, Teske D, Kilman J, Hosier D, Wooley C. Supraválvular aortic stenosis: a 20-year clinical perspective and experience with patch aortoplasty. *Am J Cardiol* 1983; 51: 256-260.
8. Peterson TA, Todd DB, Edwards JE. Supraválvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; 50: 734-741.
9. Logan WFWZ, Jones EW, Walker E, Coulshed N, Epstein EJ. Familiar supraválvular aortic stenosis. *Br Heart J* 1965; 27: 554-559.
10. Noonan JA, Cottril CM, O'Connor WN. Supraválvular aortic stenosis. A developmental complex with an increased risk of death at cardiac catheterization [abstract]. *Pediatr Cardiol* 1982; 3.
11. Brom AG. Obstruction to the left ventricular outflow tract. En: Konshari S, editor. *Cardiac surgery: safeguards and pitfalls in operative technique*. Rockville MD: Aspen, 1988; 276-280.
12. Matsuda H, Miyamoto Y, Takahashi T, Kadola K, Nakano S, Sano T. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1331-1333

13. Myers JZ, Waldhausen JA, Cyran SE, Gleason MM, Weber HS, Baylen BG. Results of surgical repair of congenital supraavalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 281-288.
14. Delins RE, Steinberg JB, L'Ecuyer T, Doty DB, Behrendt DM. Long term follow-up of extended aortoplasty for supraavalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 155-162.
15. Martin MM, Lemmer JH, Shaffer E, Dick MII, Bove EL. Obstruction to left coronary artery blood flow secondary to obliteration of the coronary ostium in supraavalvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1988; 45: 16-20.
16. Dion R, Verhelst R, Matta A, Rousseau M, Goenen M, Chalang C. Surgical angioplasty of the left main coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 241-250.
17. Rosenkranz EK, Murphy DJ, Cosgrove DM. Surgical management of left coronary artery ostial atresia and supraavalvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 779-781.
18. Nakanishi T, Iwasaki Y, Momma K, Imai Y. Supraavalvular aortic stenosis, pulmonary artery stenosis and coronary artery stenosis in twins. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 125-128.
19. Sharma BK, Fujiwara H, Hallman GL, Ott DA, Reul GJ, Cooley DA. Supraavalvular aortic stenosis: a 29 year review of surgical experience. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 1031-1039.
20. Neufeld HN, Wagenvoort CA, Ongley PA, Edwards JE. Hypoplasia of ascending aorta. An unusual form of supraavalvular aortic stenosis with special reference to localized coronary artery hypertension. *Am J Cardiol* 1962; 10: 746-751.
21. Van Son AM, Danielson GK, Puga J, Schaff HV, Rastogi A, Edwards WD et al. Supraavalvular aortic stenosis: long-term results of surgical treatment 80 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107: 103-115.
22. Jordán Martínez J, Fullana Montoro A, Ortiz Ramos P, Pérez Martínez V. Síndrome de Beuren-Williams. *An Esp Pediatr* 1986; 24: 291-297.
23. Omis Vilchez J, Rubio Cuadrado MV, Martínez de la Iglesia J, López Granados A. Síndrome de Williams. Presentación de un caso de afectación familiar. *Rev Clin Esp* 1998; 198: 91-94.
24. Castañeda AR. Obstruction of the left ventricular outflow tract. En: Castañeda AR, editor. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Filadelfia: W.B. Saunders, 1994; 327-330.
25. Álvarez C, Aranega A, Contrera JA, Fernández J, Revelles F. Aproximación simétrica en la estenosis supraavalvular aórtica congénita. *An Desarrollo* 1986; 30: 81-93.