

Rotura de aneurisma del seno de Valsalva en un niño con comunicación interventricular

L. Gómez López, M. Martín Maté, F. Gallardo Hernández, C. Navas Heredia, C. González Armengod y F. Centeno Malfaz

Servicio de Pediatría. Hospital Pío del Río Hortega. Valladolid.

(An Esp Pediatr 2002; 56: 57-60)

La dilatación aneurismática del seno de Valsalva es una anomalía estructural cardíaca poco frecuente en la infancia, de mayor prevalencia en los países asiáticos. Habitualmente cursa de forma asintomática, pero debe tenerse presente que con frecuencia coexisten junto a otros defectos cardíacos y, al producirse la rotura, éstos pueden seguir una evolución inesperada e inexplicable.

Se presenta un caso de rotura de aneurisma del seno de Valsalva observado en un niño de 12 años de edad, diagnosticado durante el período neonatal de una comunicación interventricular, de evolución favorable, que presentó bruscamente dolor precordial acompañado de síntomas de bajo gasto y cambio en la auscultación cardíaca.

El diagnóstico de rotura de aneurisma del seno de Valsalva se estableció mediante ecocardiografía. Preciso tratamiento quirúrgico consistente en cierre de la comunicación interventricular y reparación aórtica sin recambio valvular. El postoperatorio transcurrió sin incidencias.

Se concluye destacando la importancia de tener un alto índice de sospecha de esta entidad ante un niño previamente asintomático, con o sin cardiopatía de base, que presente bruscamente un cuadro con insuficiencia cardíaca y cambio brusco en la auscultación cardíaca.

Palabras clave:

Seno de Valsalva. Aneurisma. Fallo cardíaco. Cardiopatía congénita. Infancia.

RUPTURED ANEURYSM OF THE SINUS OF VALSALVA IN A BOY WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

Aneurysmal dilatation of the sinus of Valsalva is a rare structural cardiac abnormality in children. It appears to be more common in Asia. It may be clinically silent for many years but these defects frequently coexist with other cardiac malformations, causing, when rupture occurs, unexpected symptoms that are not explained by the original defects. We report a case of ruptured aneurysm of the

sinus of Valsalva in a 12-year-old boy diagnosed with ventricular septal defect in the neonatal period with an uneventful course. The boy suddenly developed acute prechordal pain, symptoms of low heart output and systolic-diastolic murmur. The diagnosis of ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva was based on echocardiography. Surgical treatment was required to close the ventricular septal defect and repair the aorta, without valvular replacement. The postoperative course was uneventful. We conclude that it is extremely important to have a degree high suspicion of this entity in previously asymptomatic children, with or without cardiac anomalies, who suddenly present this kind of heart failure and abrupt changes in cardiac auscultation.

Key words:

Sinus of Valsalva. Aneurysm. Heart failure. Congenital cardiac malformations. Children.

INTRODUCCIÓN

Los aneurismas del seno de Valsalva son anomalías cardíacas poco frecuentes en la infancia¹, siendo su incidencia más elevada en los países asiáticos². Habitualmente cursan de forma asintomática, aunque pueden convertirse en una urgencia quirúrgica vital cuando se produce su rotura, por lo que es preciso el diagnóstico precoz para establecer el tratamiento oportuno³.

Se presenta un caso de rotura de aneurisma del seno de Valsalva en un niño diagnosticado previamente de una comunicación interventricular (CIV) haciendo referencia a su evolución clínica, diagnóstico diferencial y tratamiento posterior.

CASO CLÍNICO

Se trataba de un varón de 12 años de edad sin antecedentes familiares de interés y entre cuyos antecedentes personales destacaba el diagnóstico de una CIV infundi-

Correspondencia: Dra. L. Gómez López.
Servicio de Pediatría. Hospital Pío del Río Hortega.
Cardenal Torquemada, s/n. 47010 Valladolid.
Correo electrónico: calcantara@nexo.es

Recibido en diciembre de 2000.
Aceptado para su publicación en mayo de 2001.

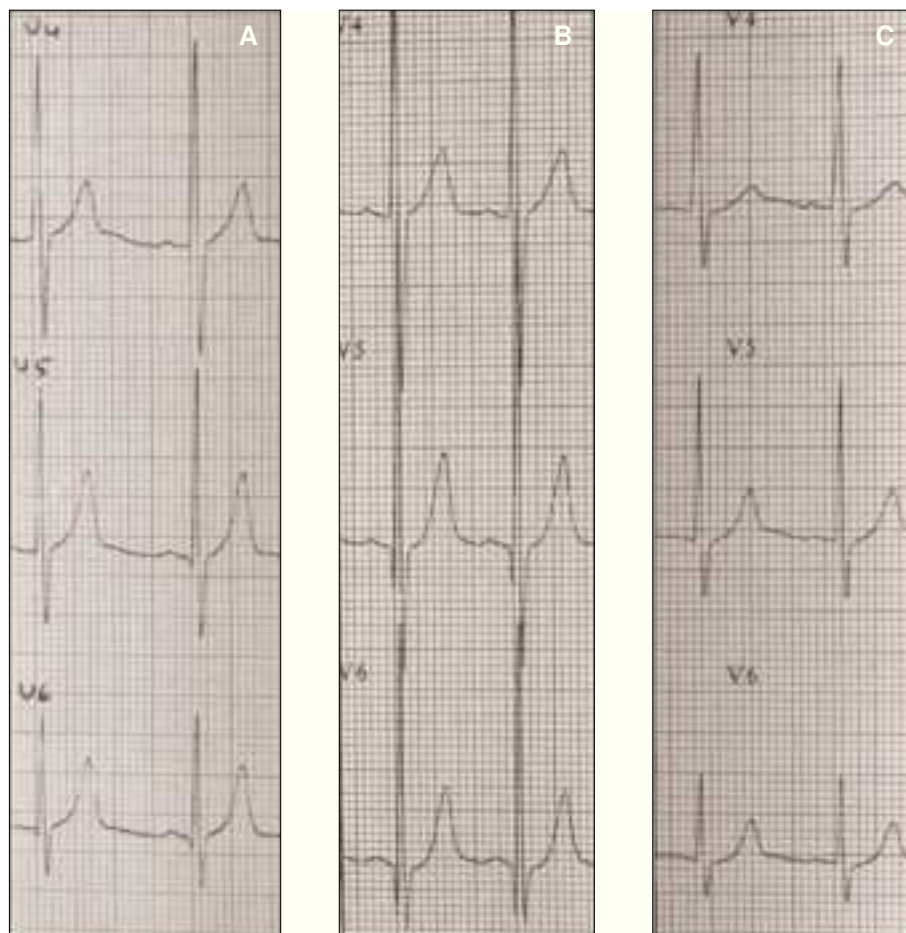


Figura 1. Electrocardiograma secuencial. **A)** Precordiales izquierdas normales. **B)** Signos de sobrecarga diastólica de ventrículo izquierdo correspondientes al episodio de descompensación aguda. **C)** Normalización tras la intervención quirúrgica.

bular durante el período neonatal con evolución favorable, manteniéndose asintomático en los controles hasta entonces realizados. En la última revisión, 6 meses antes del proceso actual, se apreciaba buen desarrollo ponderostatural, con cifras de peso y talla superiores al percentil (P) 97 para su edad. En la exploración presentaba un soplo holosistólico IV/VI sin otros hallazgos de interés. Dentro de las pruebas complementarias, la radiografía de tórax era normal, en el electrocardiograma (ECG) se apreciaba un bloqueo incompleto de rama derecha sin hipertrofias ni sobrecargas (fig. 1A), la ecocardiografía Doppler color mostraba una CIV con gradiente de 90 mmHg sin insuficiencia aórtica.

La enfermedad actual comenzó 10 días antes con un cuadro caracterizado por palpitaciones, cefalea y dolor precordial de inicio brusco. Se encontraba afebril, sin signos ni síntomas de infección concomitante, ni había antecedentes de exploraciones dentales recientes. En la exploración física se apreciaba un importante cambio en la auscultación cardíaca apareciendo doble soplo sistólico-diastólico, latido precordial hiperdinámico y marcado aumento de la presión arterial diferencial (123/53 mmHg), presentando afectación hemodinámica con un cuadro de disnea.

Las exploraciones complementarias mostraban un hemograma con fórmula y recuento leucocitario, velocidad de sedimentación globular (VSG), proteína C reactiva (PCR), bioquímica sanguínea y hemocultivo normales. En la radiografía de tórax se apreciaba ligera cardiomegalia (índice cardiorácico, 0,52) y signos indirectos de aumento de la circulación pulmonar. En el ECG aparecían signos de sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo (fig. 1B).

En la ecocardiografía Doppler se observaba, además del flujo sistólico correspondiente a la CIV, una importante regurgitación aórtica con flujo hacia ambos ventrículos (fig. 2 con línea de registro Doppler sobre el tracto de salida del ventrículo derecho). En el corte transversal sobre los grandes vasos podía verse una estructura anormal móvil en la cara anterior de la aorta que se introducía en el tracto de salida del ventrículo derecho (fig. 3), lo que hizo pensar en la posibilidad de una rotura del seno de Valsalva derecho perforado hacia el ventrículo del mismo lado, hecho que se confirmó posteriormente con la ecocardiografía transesofágica y durante el acto operatorio.

El niño fue enviado al centro especializado de referencia, donde se realizó la intervención quirúrgica correctora con cierre de la CIV subpulmonar y del aneurisma per-

forado con valvuloplastia aórtica. El postoperatorio y la evolución posterior transcurrieron sin incidencias. En la figura 1C puede observarse la normalización del trazado electrocardiográfico tras la cirugía.

DISCUSIÓN

James Hope, en 1831, describió el primer caso de aneurisma del seno de Valsalva roto en el ventrículo derecho⁴ y la primera intervención quirúrgica reparadora se realizó en 1956⁵. Aunque se trata de una entidad que sucede raramente en la infancia, en los últimos años y debido a los recientes avances en el diagnóstico ecocardiográfico se ha diagnosticado un mayor número de casos, siendo más frecuente en la raza asiática y en varones^{2,6}, estimándose una prevalencia de esta patología en torno al 0,15-0,35% de las cardiopatías congénitas, llegando hasta el 1,2% en los países orientales^{2,4}.

Los aneurismas del seno de Valsalva están producidos por la separación entre la capa media de la aorta y el anillo fibroso valvular⁷, bien de origen congénito o por causas adquiridas como ocurre en las enfermedades del tejido conjuntivo, sífilis, endocarditis, fiebre reumática, traumatismos, etc., entidades que deben ser descartadas en los niños afectados.

El defecto cardíaco más frecuentemente asociado a esta entidad es la CIV, con una incidencia entre el 34,6 y el 59%. Otras cardiopatías coexistentes también descritas incluyen, por orden decreciente: estenosis de la arteria pulmonar, comunicación interauricular, aorta bicúspide, tetralogía de Fallot, conducto arterioso persistente, coartación aórtica, estenosis subaórtica y arteria coronaria única^{4,5,8}.

Los aneurismas se originan con mayor frecuencia en el seno coronario derecho (69%), rompiéndose por lo general en el ventrículo derecho y en ocasiones en la aurícula derecha. Los del seno coronario posterior, también denominado no coronario, le siguen en frecuencia (26%), con rotura habitual a la aurícula derecha. El 5% restante se origina en el seno coronario izquierdo y por lo general no se rompen en las cavidades cardíacas. Otras zonas de apertura más raramente reseñadas son la arteria pulmonar, el ventrículo y la aurícula izquierdos, la pleura, el pericardio, la vena cava superior e incluso disección de tabique interventricular^{2,9}.

Los aneurismas del seno de Valsalva íntegros por lo habitual no producen alteraciones hemodinámicas y suelen ser hallazgos casuales en el estudio de otras lesiones; sin embargo, en ocasiones pueden ser responsables de fenómenos tromboembólicos, endocarditis, alteraciones de la conducción eléctrica por disección del tabique interventricular o por compresión de estructuras adyacentes como las arterias coronarias, de isquemia o infarto u obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho^{1,2,9,10}. Durante el período de seguimiento de nuestro paciente no se apreció ningún dato compatible con las situacio-

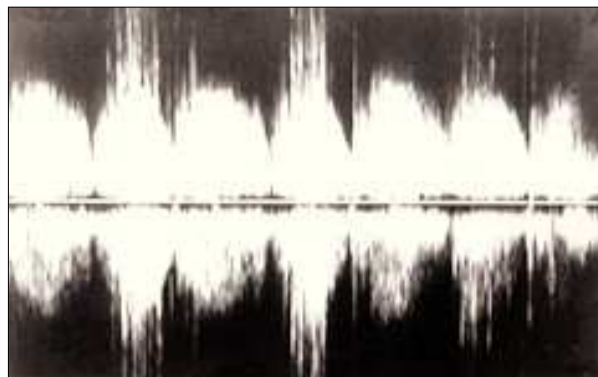


Figura 2. Ecocardiografía Doppler, línea de registro a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho. Flujos durante la sístole y diástole correspondientes a la comunicación interventricular y la importante regurgitación aórtica sobreañadida.



Figura 3. Ecocardiografía Doppler: corte transversal sobre los grandes vasos. Estructura móvil anormal en la cara anterior de la aorta que se introduce en el tracto de salida del ventrículo derecho.

nes previamente descritas, permaneciendo asintomático hasta la rotura del mismo.

La ecocardiografía Doppler transtorácica es fundamental en el diagnóstico precoz permitiendo la localización del aneurisma incluso previa a su rotura^{9,11}, siendo también de suma utilidad una vez que ésta se ha producido y coexisten otras lesiones asociadas, como sucede en el caso expuesto (CIV e insuficiencia aórtica), ya que permite diferenciar los diversos flujos⁹.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con situaciones en las que se asocia soplo sistólico-diastólico en precordio y fundamentalmente con el síndrome de Laubry que engloba la asociación de una CIV más insuficiencia aórtica; sin embargo, el deterioro hemodinámico tan agudo no es característico de este último síndrome¹⁰.

El tratamiento de elección en el caso de rotura del aneurisma es la corrección quirúrgica con resultados muy

buenos a corto y largo plazo, aunque en ocasiones puede recurrir la insuficiencia aórtica, por lo que se recomienda hacer un control evolutivo periódico de todos los pacientes intervenidos^{3,4,10-15}. La indicación de cirugía en los aneurismas íntegros de hallazgo casual, asintomáticos, es controvertida, recomendándose seguimiento ecocardiográfico periódico y plantear sólo la intervención con plitatura simple o reparación con parche, en los casos sintomáticos^{10,15}.

Se debe tener un alto índice de sospecha de esta entidad ante cualquier niño previamente asintomático, con o sin cardiopatía previa, que súbitamente presente dolor precordial acompañado de síntomas de bajo gasto y soplo sistólico-diafórico en mesocardio. El diagnóstico precoz es fundamental por tratarse de una urgencia quirúrgica vital con posibilidad de curación completa tras la intervención¹¹⁻¹⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liang ChD, Jen-Ping Chang JP, Kao CHL. Unruptured sinus of Valsalva aneurysm with right ventricular outflow tract obstruction associated with ventricular septal defect. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996; 158-161.
2. Shiraishi S, Watarida S, Katsuyama K, Nakajima Y, Imura M, Nishi T et al. Unruptured aneurysm of sinus of Valsalva into the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1458-1459.
3. Isomura T, Hisatomi K, Hirano A, Satho T, Kosuga K, Ohishi K. Ruptured aneurysm of sinus of Valsalva. *J Cardiovasc Surg* 1994; 35: 135-138.
4. Oram S, East T. Rupture of aneurysm of aortic sinus (of Valsalva) into the right side of the heart. *Br Heart J* 1955; 17: 451-458.
5. Yilmaz AT, Demirkiliç U, Özal E, Tatar H, Öztürk Y. Aneurysm of sinus of Valsalva. *J Cardiovasc Surg* 1997; 38: 119-124.
6. Boutefeli J, Morot P, Hauf E. Aneurysms of the sinus of Valsalva: Report of seven cases and review of literature. *Am J Med* 1978; 65: 18-24.
7. 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.
8. Chu SH, Hung CR, How SS, Chang M, Wang SS, Tsai CM et al. Ruptured aneurysm of sinus of Valsalva in oriental patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 288-298.
9. Xu Q, Peng Z, Rhako PS, Zhejiang, People's Republic of China, Madison, Wis. Doppler echocardiographic characteristics of sinus of Valsalva aneurysms. *Am Heart J* 1995; 130: 1265-1269.
10. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. *Cardiologie pédiatrique*, 2.^a ed. Paris: Flammarion Médecine Sciences, 1991.
11. Rey C, Leroy O, Francart C, Marchand X, Ducloux G, Dupuis C. Aneurysm of the sinus of Valsalva in children and young adults. A Report of 9 Cases. *Arch Mal Coeur* 1986; 79: 668-675.
12. Abe T, Komatsu S. Surgical repair and long-term results in ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Ann Thorac Surg* 1988; 46: 520-525.
13. Pasic M, Von Segesser L, Carrel Th, Jenni R, Turina M. Ruptured congenital aneurysms of the sinus of Valsalva: Surgical technique and long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992; 6: 542-544.
14. Barragry TP, Ring WS, Moller JH, Walton C. 15- to 30-year follow-up of patients undergoing repair of ruptured congenital aneurysms of sinus of Valsalva. *Ann Thorac Surg* 1988; 46: 515-519.
15. Simic O, Schneider B, Stein J, Ostermeyer J. Unruptured aneurysms of the non-coronary and left sinuses of Valsalva accompanied by severe aortic valve regurgitation. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1996; 10: 1030-1032.