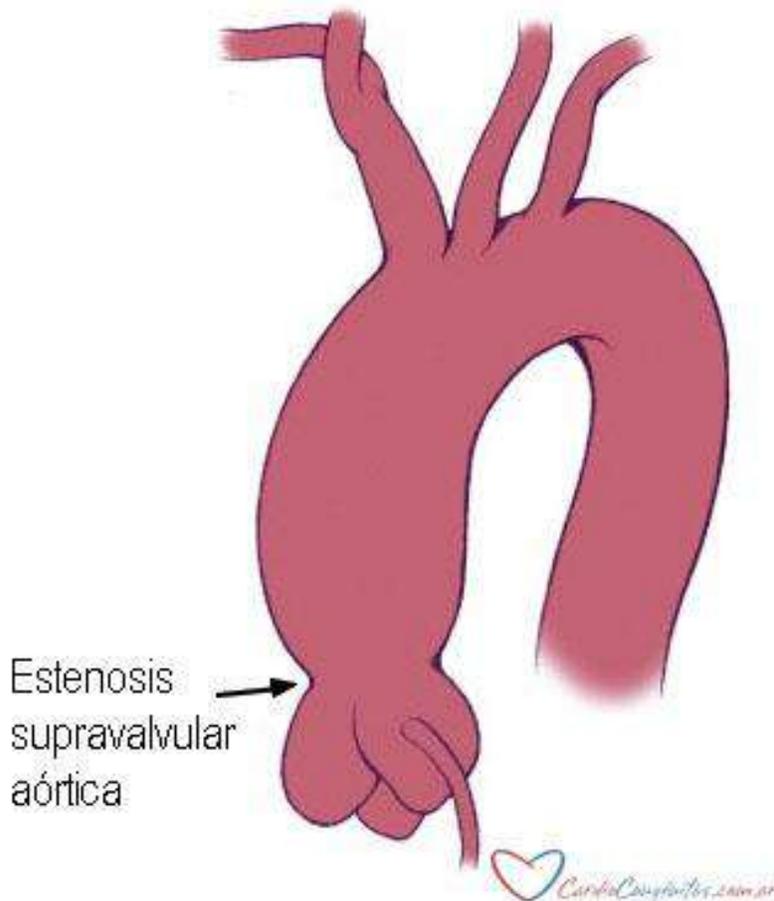


## ESTENOSIS SUPRAVALVULAR AÓRTICA

### Definición:

Esta cardiopatía consiste en una disminución del calibre de la aorta ascendente por encima de la válvula aórtica. Puede ser localizada o difusa, extendiéndose en este último caso por toda la aorta ascendente hasta la aorta transversa. Esta estenosis (estrechez) puede llegar incluso a comprometer el origen de las arterias coronarias. Pueden coexistir estenosis de las arterias pulmonares y coartación aórtica.



Esta malformación puede formar parte del **síndrome de Williams**. Este síndrome genético asocia cardiopatía, retraso mental y una cara muy característica de aspecto élfica, con alargamiento de las facciones, puente nasal bajo y una marcada distancia entre la nariz y la boca (llamada "cara de duende"). Estos niños suelen ser hiperactivos, sociables y conversadores.

### Presentación clínica:

Esta enfermedad es más frecuente en niños mayores, adolescentes e incluso adultos, que lo que lo es en bebés pequeños. Muchos son relativamente asintomáticos en la infancia, y crecen normalmente. La sospecha inicial generalmente surge al encontrar un soplo en la evaluación médica de rutina. Cuando existen síntomas, los más comunes son la fatiga, la disnea (falta de aire) durante el ejercicio, el dolor de pecho de origen cardíaco y el síncope (desmayo). Menos frecuentemente, se encuentra dolor abdominal, sudoración abundante y epistaxis (sangrado nasal).

En el examen físico se encuentra un frémito (vibración palpable que acompaña a cada latido cardíaco) en el hueco ubicado por encima del esternón. Este se acompaña de un soplo en la auscultación del tórax, habitualmente irradiado hacia el cuello (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento).

### Diagnóstico:

El ecocardiograma es el método de elección para diagnosticar esta enfermedad. Permite identificar el sitio de la obstrucción e inferir el gradiente de presión que genera la estenosis. También evalúa la válvula aórtica, las ramas pulmonares y el resto de la anatomía.

Otros estudios pueden ser útiles en aquellas ocasiones en las que el ecocardiograma resulte insuficiente. El cateterismo permite medir diferencias de presión con exactitud. Es importante estudiar las arterias coronarias ya que éstas pueden tener sus orígenes parcialmente ocluidos por la fibrosis (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento).

La tomografía computada y la resonancia magnética nuclear son estudios de imágenes sumamente útiles. Pueden realizarse reconstrucciones 3D en las que se observa en detalle el sitio y la extensión de la estenosis (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento).

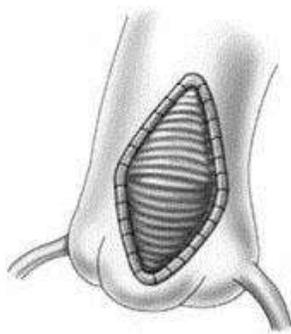


### Tratamiento:

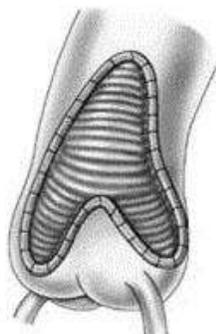
Cuando la obstrucción es significativa el tratamiento es quirúrgico. Por lo general se considera que la estenosis es importante cuando genera síntomas, tiene un gradiente mayor a 50 mmHg o presenta evidencia de obstrucción coronaria.

Para esta corrección es necesaria la utilización de la circulación extracorpórea (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Se abre la aorta ascendente y se reseca el tejido fibroso en exceso que pudiera existir. Luego se la amplía con un parche. Existen diversas opciones de acuerdo a la forma y el número de parches utilizados. Una de las técnicas consiste en la colocación de un parche único de forma romboidal. Puede sino realizarse una incisión en forma de Y invertida y colocar un parche en forma de pantalón. También puede repararse la aorta usando 3 parches diferentes, uno por encima de cada valva (o compuerta) de la válvula aórtica. Por último, existe la opción de extraer la zona estrecha, rotar ligeramente la aorta ascendente alrededor de su eje largo, hacer incisiones complementarias en las dos porciones que se van a unir y finalmente encajar la aorta y suturarla.

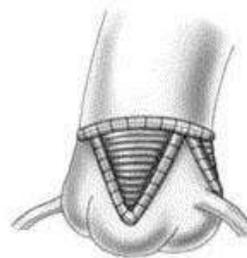
## Técnicas de corrección de la estenosis supraválvular aórtica



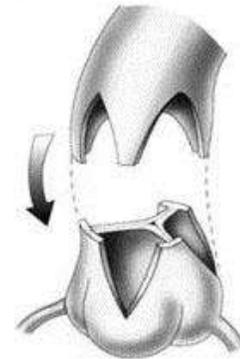
Parche  
romboidal



Parche  
en pantalón



Triple  
parche



Apertura  
y rotación

### Pronóstico:

El pronóstico es bueno, con una supervivencia promedio del 90% a los 10 años de la operación. Cuando la obstrucción queda resuelta, el paciente puede por lo general tener una vida normal. En casos de re-estenosis o deterioro de la válvula aórtica en el postoperatorio alejado, puede ser necesario realizar una segunda cirugía. Estas complicaciones son más frecuentes cuando la estenosis es difusa y extendida que cuando es localizada (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).