

## ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA

### Definición:

Esta enfermedad se caracteriza por una disminución del área de apertura de la válvula aórtica. Pueden existir una, dos o tres valvas (o cúspides), en general engrosadas, con movilidad reducida y, a veces, un orificio no central sino excéntrico. Por este motivo, la cantidad de sangre que puede pasar desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta se encuentra reducida.

## Estenosis valvular aórtica



Pueden coexistir otras malformaciones tales como ductus arterioso persistente, coartación aórtica, comunicación interventricular y estenosis mitral.

### Presentación clínica:

Es importante distinguir 2 formas de presentación diferentes de esta enfermedad. La primera de ellas corresponde a bebés recién nacidos con estenosis aórtica severa. A esta entidad se la denomina **estenosis aórtica crítica del recién nacido**. Cuando el niño nace, desarrolla rápidamente un severo cuadro de insuficiencia cardíaca descompensada con una mortalidad muy elevada sin tratamiento inmediato.

El segundo tipo de presentación se da en niños mayores, en los que la estenosis al nacer no ha sido tan importante. Habitualmente presentan una válvula aórtica bicúspide con fusión periférica de las valvas, dejando un orificio central de menor tamaño que el normal. Muchos de estos pacientes son relativamente asintomáticos en la infancia, y crecen normalmente. Cuando existen síntomas, los más frecuentes son cansancio, disnea (sensación de falta de aire), intolerancia al ejercicio, dolor de pecho de origen cardíaco, palpitaciones y síncope (desmayo).

La sospecha inicial surge al encontrarse un soplo asociado a frémito (vibración palpable que acompaña a cada latido cardíaco) en el hueco ubicado por encima del esternón (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento).

#### Diagnóstico:

El método más adecuado para el diagnóstico es el ecocardiograma. Permite definir la anatomía de la válvula aórtica, el diámetro del anillo aórtico, la severidad de la obstrucción y las características del ventrículo izquierdo. Se deberán evaluar también la presencia de insuficiencia aórtica y las características de la válvula mitral.

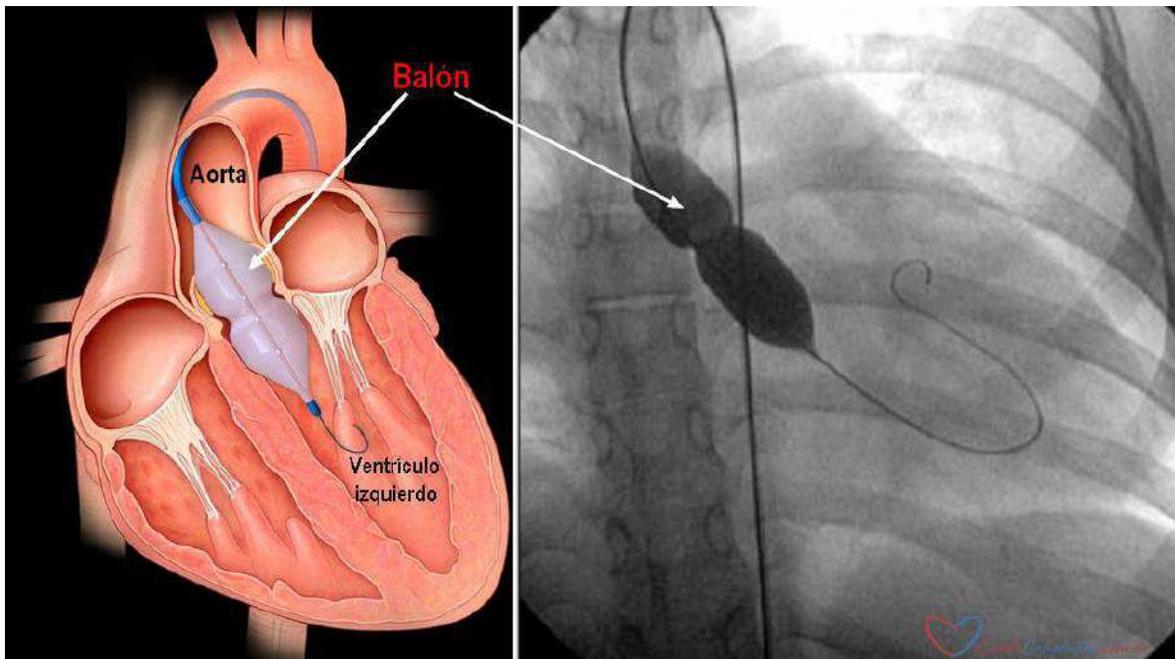
En niños mayores puede ser difícil objetivar el grado de compromiso clínico de la patología. En tales casos, la ergometría suele ser de suma utilidad (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento).

El cateterismo cardíaco como método diagnóstico es innecesario en la inmensa mayoría de los pacientes, pero por ser una de las opciones terapéuticas será discutido en la sección de tratamiento (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento).

#### Tratamiento:

El tratamiento inicial de la estenosis aórtica crítica del recién nacido involucra todas aquellas medidas tendientes a compensarlo clínicamente. Se deberán instaurar maniobras de resucitación en una terapia intensiva neonatal. Además, se deberá iniciar la administración de **prostaglandinas** por vía endovenosa. Esta medicación mantiene el ductus arterioso abierto. De esta forma, la sangre puede llegar desde la arteria pulmonar a la aorta y así mantener al menos un aporte mínimo a los órganos.

En simultáneo con esta terapia de resucitación, deberá elegirse de forma urgente un tratamiento que permita dilatar la válvula aórtica. Uno de los métodos más difundidos es la **valvulotomía con balón**, que se realiza bajo anestesia en la sala de Hemodinamia (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento). Se pincha una arteria de la ingle y se introduce un catéter que posee un balón inflable en la punta. Al llegar a la válvula aórtica, se infla dicho balón en su interior, desgarrándola y aumentando su área de apertura.

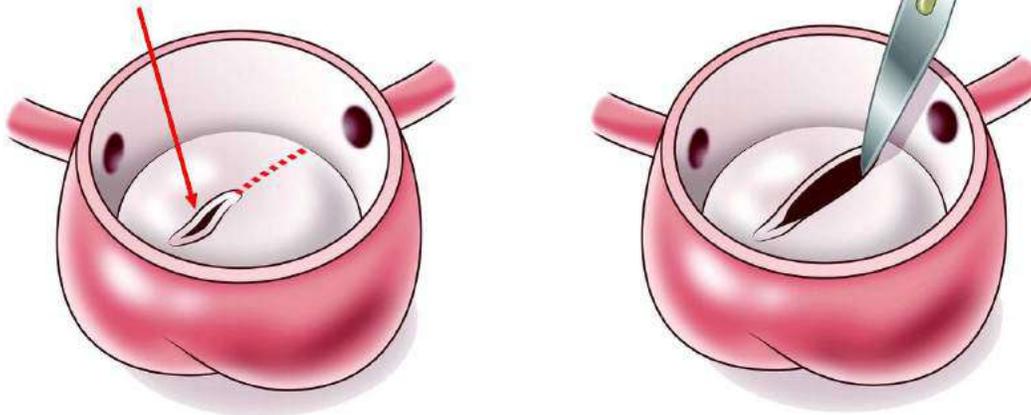


La valvulotomía también puede realizarse en forma quirúrgica. Con la ayuda de la circulación extracorpórea, se abre la válvula estenótica, que muy frecuentemente es unicúspide, bajo visión directa y utilizando un bisturí (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento).

## Valvulotomía aórtica quirúrgica



**Estenosis aórtica crítica**

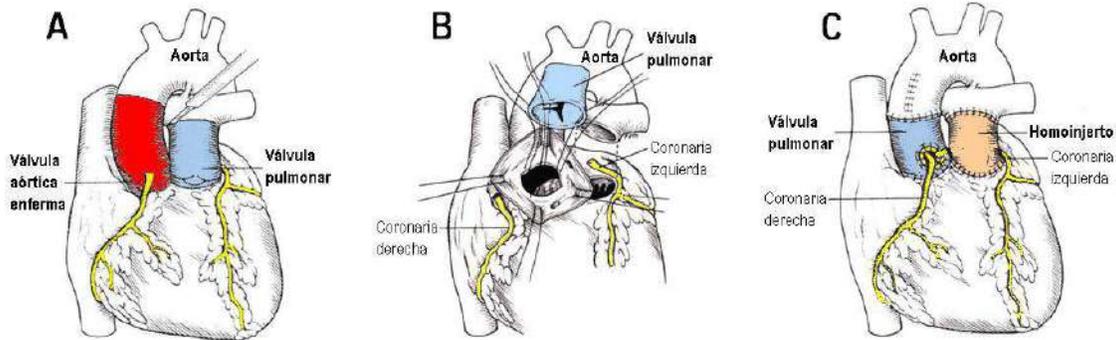


Tanto la valvulotomía con balón por cateterismo como la quirúrgica logran disminuir el gradiente a menos de la mitad en más del 90% de los casos. El principal efecto adverso es el desarrollo de insuficiencia aórtica (cierre inadecuado con pérdida de sangre desde la aorta hacia el ventrículo izquierdo), secundaria al procedimiento.

En niños mayores y adultos, la válvula es generalmente bicúspide. Por tratarse de una enfermedad progresiva, es frecuente que una vez diagnosticada transcurra un tiempo variable hasta la cirugía. En este intervalo, se mantendrá un riguroso control clínico y ecocardiográfico, evaluando tanto la aparición de síntomas como la progresión del gradiente de presión a través de la obstrucción. Se indicará la cirugía cuando el paciente presente síntomas y un gradiente superior a 40 mmHg por ecocardiograma, o superior a 50-70 mmHg estando asintomático. La elección de la opción quirúrgica más adecuada guardará relación con las características anatómicas y la edad del paciente. Si la válvula es potencialmente reparable, se intentará arreglarla de manera de disminuir el grado de estenosis sin generar insuficiencia. Este procedimiento se llama **valvuloplastia o plástica aórtica**, y es particularmente importante considerarlo en niños, ya que el anillo aórtico es pequeño y no existen válvulas mecánicas tan chicas para reemplazo (la menor tiene 17 mm de diámetro). Además, estas válvulas obviamente no crecen, por lo que si se colocó una válvula pequeña, será necesario recambiarla cuando el paciente crezca. Es por esto que si se desea reemplazar la válvula conservando la capacidad de crecimiento de la nueva (y sin la necesidad de mantener al paciente anticoagulado), la opción más adecuada es la **cirugía de Ross**. Este procedimiento consta del reemplazo de la válvula aórtica enferma por la válvula pulmonar propia del paciente, que se encuentra sana. En el lugar que ocupaba esta última se coloca un homoinjerto cadavérico, es decir una válvula de un donante fallecido. Las arterias coronarias deben extraerse de la válvula que se descartará y ser colocadas en la neoaorta. La gran ventaja de esta cirugía es que suele

resolver el problema del lado izquierdo del corazón, pero enferma el lado derecho, previamente sano, ya que el homoinjerto se calcifica y queda obstructivo, debiendo ser recambiado en una o más ocasiones. Por otro lado, no requiere anticoagulación.

## Cirugía de Ross



A) Se extrae la válvula aórtica enferma y se descarta, dejando las arterias coronarias preparadas para su posterior reinserción. B) Se coloca la válvula pulmonar propia en la posición que antes ocupaba la válvula aórtica, es decir, conectada al ventrículo izquierdo y a la aorta ascendente. Las arterias coronarias se suturan a esta neo-aorta. C) Se coloca un homoinjerto cadavérico valvulado en posición pulmonar, es decir, uniendo el ventrículo derecho con la arteria pulmonar.

En pacientes adultos con enfermedad valvular pura, el reemplazo valvular aórtico con prótesis mecánica es una de las opciones más convenientes. Se extrae la válvula enferma y en su lugar se coloca una válvula de titanio. Existen variadas marcas y tamaños. Su gran desventaja radica en que el paciente deberá tomar medicación anticoagulante de por vida.

## Distintos tipos de válvulas aórticas mecánicas



El postoperatorio estará condicionado por el tipo de intervención realizada y el estado clínico del paciente en la etapa prequirúrgica. Los recién nacidos con estenosis crítica suelen requerir fuertes medidas de soporte respiratorio y cardiovascular durante varios días luego de la operación. La cirugía de Ross es un procedimiento complejo, con riesgo de deterioro hemodinámico y sangrado, y suele requerir asimismo varios días de

terapia intensiva. Tanto las plásticas aórticas como los reemplazos con válvula mecánica evolucionan por lo general mejor (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento).

Pronóstico:

La calidad de vida de los pacientes operados suele ser muy buena. Deberá continuarse con controles clínicos y ecocardiográficos periódicos. Muchos deberán recibir medicación cardiológica por períodos prolongados (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento). Aquellos en quienes se haya colocado una válvula mecánica deberán ser seguidos por un hematólogo que controlará la anticoagulación.

La mortalidad asociada a las valvulotomías en edad neonatal ronda el 10-15%. Como se ha dicho, estos procedimientos logran reducir el gradiente a través de la válvula a menos de la mitad en más del 90% de los casos. Aproximadamente el 10-15% de los pacientes desarrollan insuficiencia aórtica severa tras la intervención. El porcentaje de reoperación es de 5% a los 10 años y de 35-50% a los 20 años del procedimiento inicial.

En niños mayores, la mortalidad asociada a la plástica aórtica es menor al 5%, con una chance de reoperación alejada de hasta el 50%. Si bien la cirugía de Ross presenta baja mortalidad, las causas de reoperación son múltiples y frecuentes. El recambio de homoinjerto es realizado en 5-20% de los pacientes antes de los 10 años de haberse realizado el Ross. Por otro lado, la neoaorta sufre dilatación y hasta el 10% de los pacientes deberán ser reoperados por esta causa.