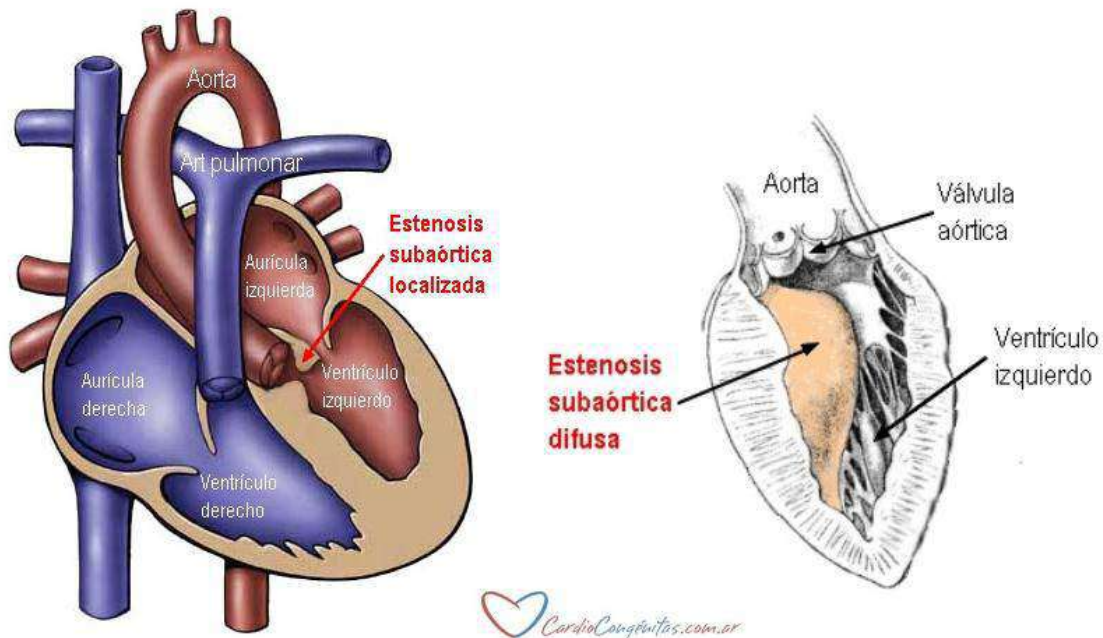


ESTENOSIS SUBAÓRTICA

Definición:

Esta enfermedad consiste en la disminución del calibre de la vía de salida del ventrículo izquierdo. Esta obstrucción puede ser localizada (en forma de una membrana fibrosa ubicada a unos 5-10 mm por debajo de la válvula aórtica) o difusa (conformando un túnel fibromuscular estrecho).



Se considera que la forma localizada se produce por la turbulencia de la sangre en la vía de salida del ventrículo izquierdo dada por una mala alineación entre el ventrículo y la aorta. Desde ese punto de vista sería más adecuado entonces considerarla una cardiopatía adquirida que una congénita.

Presentación clínica:

La presentación clínica es muy similar a la de la estenosis aórtica valvular. En general, el paciente permanece asintomático durante la primera infancia, y la sospecha diagnóstica surge ante la auscultación de un soplo en un examen de rutina. En los casos más graves puede aparecer fatiga y disnea (falta de aire), sobre todo durante el ejercicio (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento).

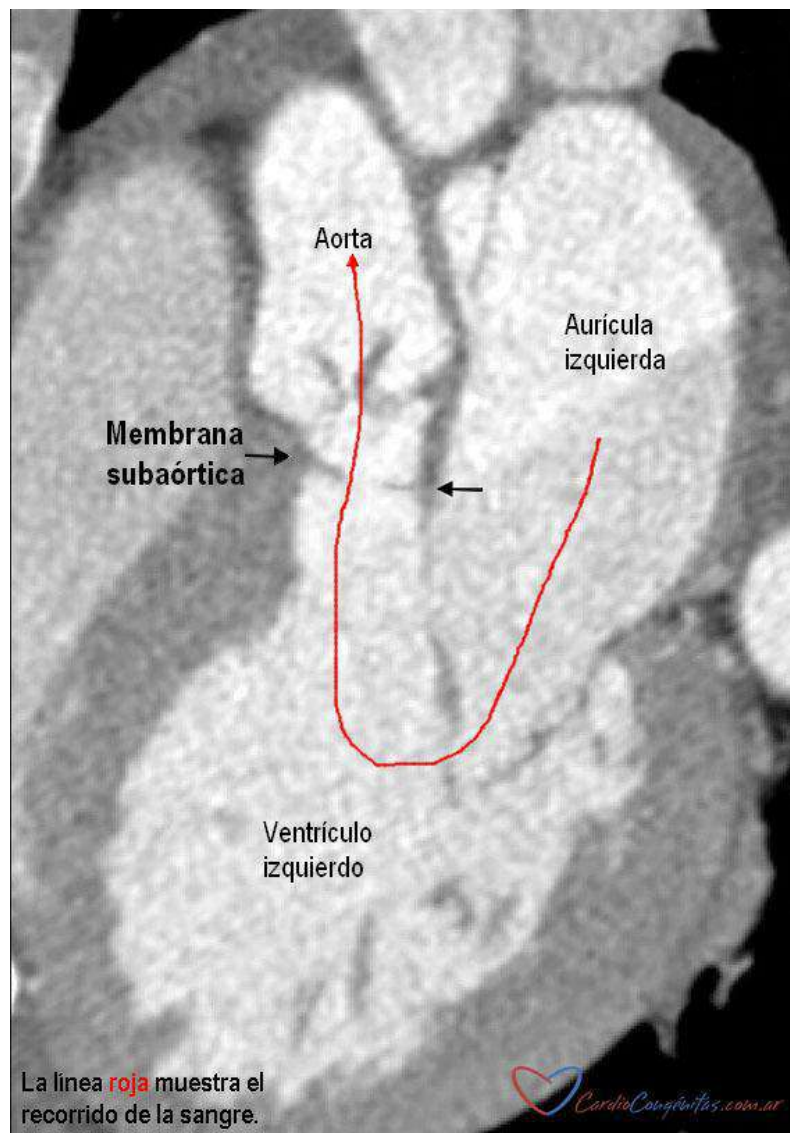
La **insuficiencia aórtica** (retorno de la sangre desde la aorta hacia el ventrículo izquierdo por mal cierre de la válvula aórtica) puede estar asociada a la membrana subaórtica, ya que ésta puede adherirse al lado ventricular de la válvula y afectar su

funcionamiento. Aparecerán entonces signos asociados a esta insuficiencia, tales como el pulso saltón, una baja presión arterial diastólica y cambios en las características del soplo.

Diagnóstico:

El ecocardiograma es el método diagnóstico de elección en esta patología (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento). Se puede observar con detalle la obstrucción subaórtica y determinar si se trata de una membrana circular tipo anillo o de un túnel fibromuscular. La forma localizada es la más frecuente. El ventrículo izquierdo se encuentra hipertrófico (con exceso de músculo), ya que debe esforzarse mucho para poder impulsar la sangre a través de la obstrucción. El Doppler color permite ver con claridad el sitio en donde se inicia la turbulencia, facilitando el diagnóstico diferencial con la estenosis valvular aórtica. También se puede evaluar adecuadamente la válvula aórtica en busca de insuficiencia.

Otros estudios de imágenes tales como la tomografía computada o la resonancia magnética pueden ser útiles en determinadas circunstancias.



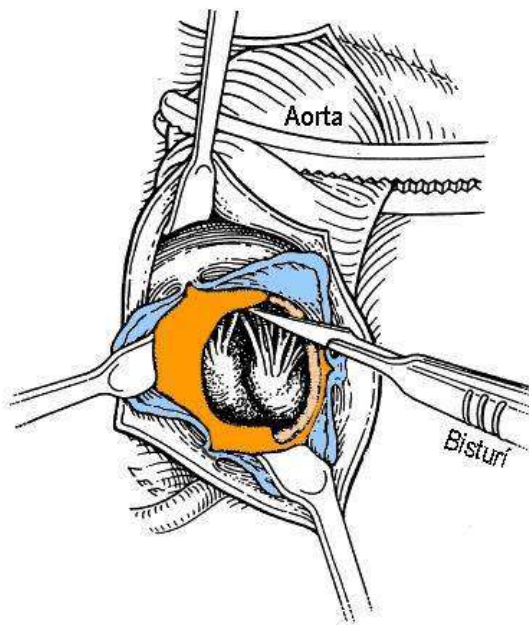
Tratamiento:

Por tratarse de una enfermedad progresiva, es frecuente que una vez diagnosticada transcurra un tiempo variable hasta la cirugía. En ese intervalo se mantiene un riguroso control clínico y ecocardiográfico, evaluando tanto la aparición de síntomas como la progresión del gradiente de presión a través de la obstrucción. La cirugía está indicada en pacientes asintomáticos con la forma localizada y gradiente mayor a 30 mmHg. Para las formas difusas, se la realiza cuando el gradiente supera los 50 mmHg.

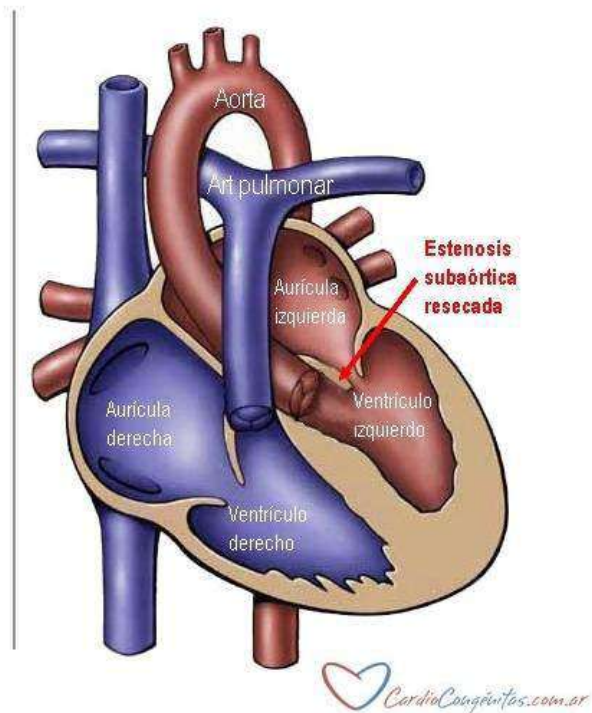
Para ambas variedades de la enfermedad, la corrección se realiza a través de una esternotomía con la ayuda de la circulación extracorpórea (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). El objetivo de la operación es liberar la obstrucción y, en caso de existir alguna afectación de la válvula aórtica, corregirla.

En la forma localizada se abre la aorta y se extrae la membrana fibrosa trabajando a través de la válvula.

Resección de membrana subaórtica



En **celeste**, la válvula aórtica.
En **naranja**, la membrana subaórtica.

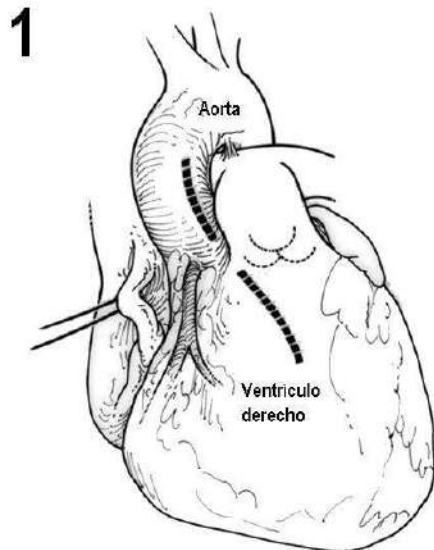


Se puede complementar el procedimiento realizando una miotomía (apertura del músculo) o una miectomía (extracción de músculo) en la región ubicada por debajo de la válvula aórtica.

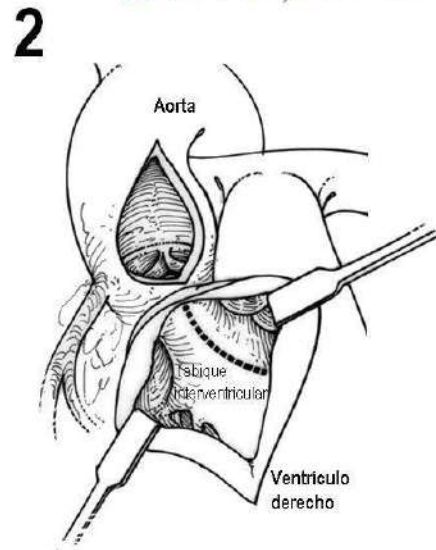
En la forma difusa, la elección de la técnica dependerá de las características anatómicas propias de cada paciente. Se puede intentar resecar la parte de tejido fibroso o fibromuscular que genera la obstrucción a través de la válvula aórtica como en la forma localizada, pero esto habitualmente no es suficiente para solucionar el problema. Si la válvula aórtica es normal, se puede hacer una **ventrículoseptoplastia** (o cirugía de Konno modificada). Se abre la vía de salida del ventrículo derecho y se extrae una amplia porción del tabique hipertrófico que separa ambos ventrículos (que protruye hacia el lado

izquierdo generando la estenosis subaórtica). Luego se cierra esta comunicación entre ambos ventrículos con un parche de material sintético o pericardio. La incisión en el ventrículo derecho se puede cerrar también con un parche.

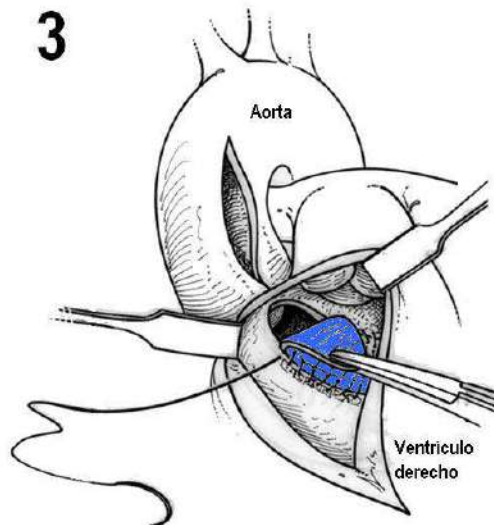
Ventriculoseptoplastia (cirugía de Konno modificada)



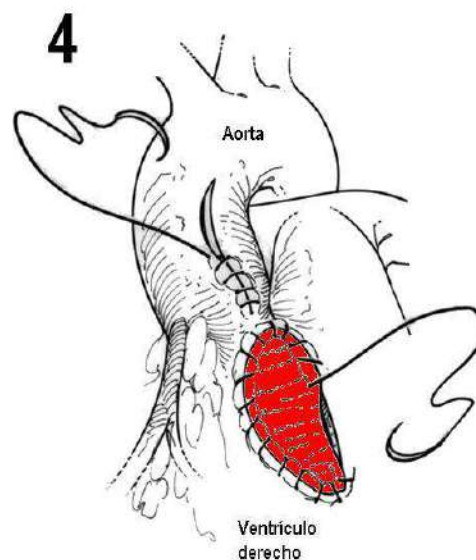
Apertura de aorta y vía de salida del ventrículo derecho.



Apertura del tabique interventricular.



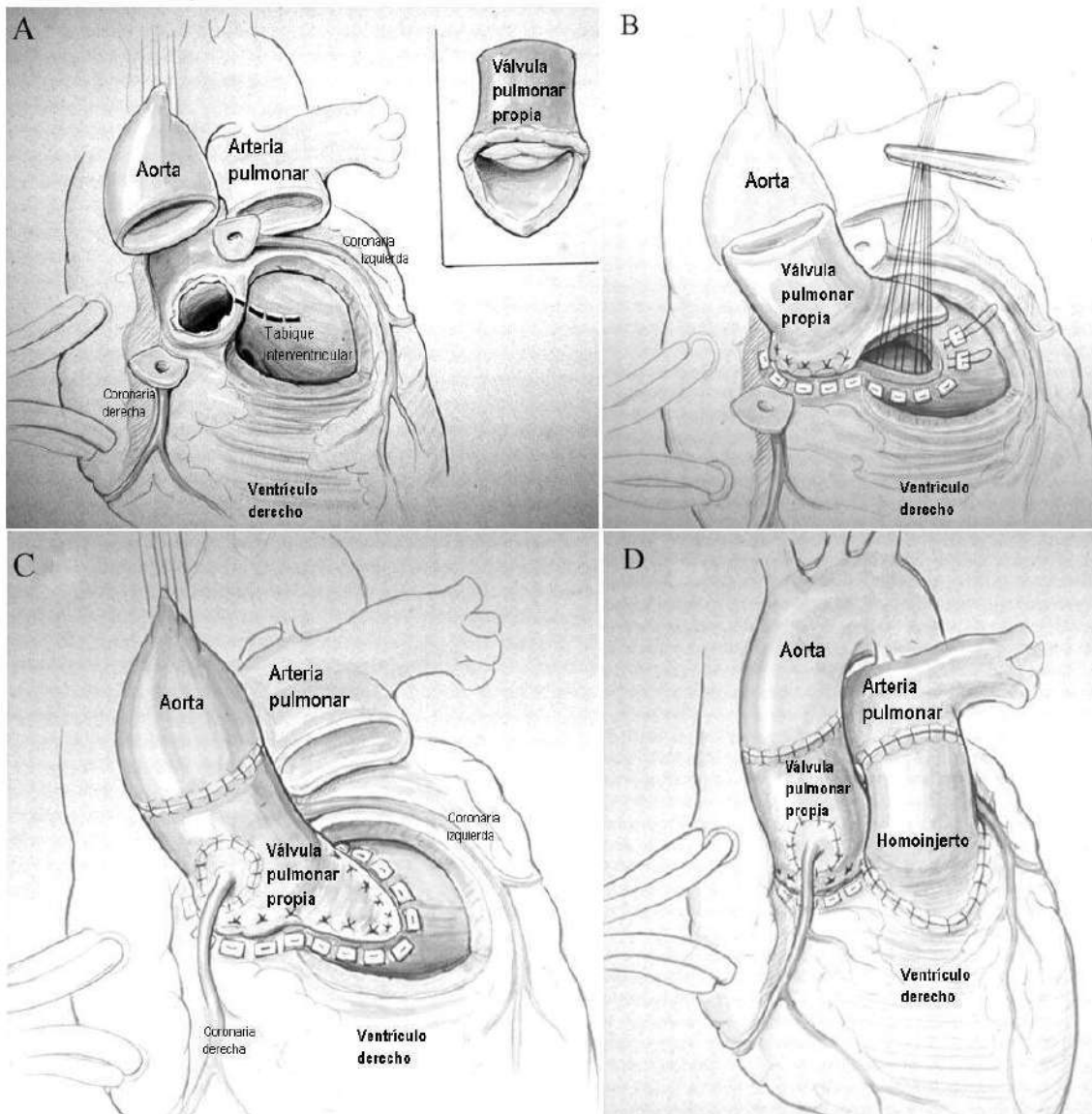
Luego de la resección de tejido se coloca un parche para ampliar la vía de salida del ventrículo izquierdo.



Cierre del ventrículo derecho con parche y cierre de la aorta.

En aquellos casos en los que existe hipoplasia del anillo aórtico o la válvula aórtica está dañada, la cirugía de Ross-Konno es uno de los procedimientos más adecuados. Esta compleja operación agrega a la ampliación de la vía de salida del ventrículo izquierdo el reemplazo de la válvula aórtica dañada por la propia válvula pulmonar, que se encuentra sana. En el sitio del que se extrajo la válvula pulmonar se coloca una válvula de un donante cadavérico (homoinjerto).

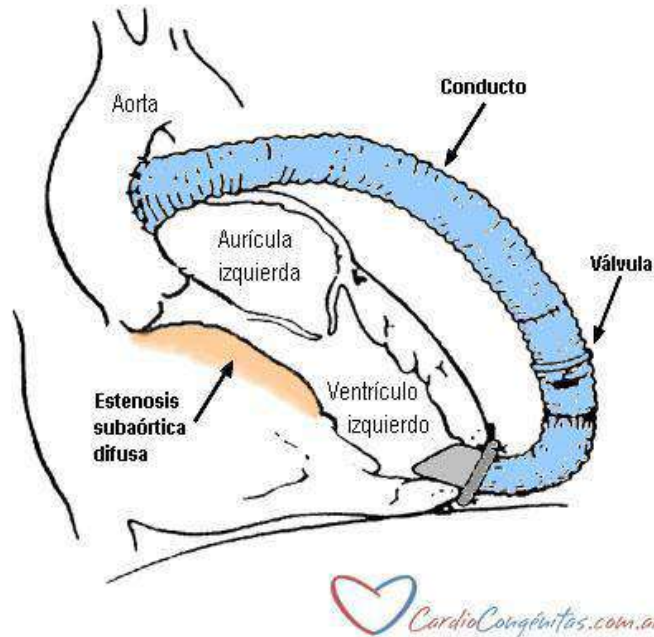
Cirugía de Ross-Konno



A) Se extraen tanto la válvula aórtica (que se descarta) como la pulmonar (que se conserva). Se abre el tabique interventricular para ampliar la salida del ventrículo izquierdo. **B)** Se coloca la válvula pulmonar propia en la salida del ventrículo izquierdo, cerrando también el tabique interventricular. **C)** Se conectan las arterias coronarias y la aorta ascendente a la válvula pulmonar propia, que ahora funciona como válvula aórtica (neoaorta). **D)** Se conecta el ventrículo derecho a la arteria pulmonar con una válvula de donante cadavérico (homoinjerto).

Existen otras opciones utilizadas menos frecuentemente, como la cirugía de Konno-Rastan clásica o el conducto valvulado entre la punta del ventrículo izquierdo y la aorta, también llamado conducto apicoaórtico.

Conducto valvulado de ventrículo izquierdo a arteria aorta



Como hemos visto, tanto el tipo de cirugía como la complejidad de la misma dependen básicamente de las características anatómicas de cada caso. Asimismo, la evolución postoperatoria estará en relación directa con el tipo de procedimiento realizado. En la gran mayoría de los casos de resección de membrana subaórtica localizada, el postoperatorio es sencillo, con evolución rápida y alta hospitalaria precoz. Por el contrario, cirugías complejas como la de Ross-Konno pueden presentar evoluciones complicadas, con varios días de asistencia respiratoria mecánica e inotrópicos, y con el consiguiente aumento de la mortalidad (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento).

Pronóstico:

Una vez superadas la cirugía y la etapa postoperatoria, la calidad de vida a largo plazo suele ser muy buena, sobre todo en aquellos pacientes con estenosis localizada, que habitualmente realizan una vida completamente normal. Sin embargo, un importante porcentaje de pacientes desarrolla nuevamente la membrana, llegando a requerirse una nueva cirugía para extraerla hasta en un 30% de los casos (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento). En las estenosis difusas, el pronóstico dependerá del procedimiento realizado y del éxito del mismo. En la cirugía de Ross-Konno, si bien el problema de la obstrucción subaórtica suele quedar resuelto, el deterioro del homoinjerto obligará a cambiarlo cuando éste disfuncione, ya sea por calcificación y obstrucción o simplemente por quedar pequeño para el tamaño del paciente. Es por lo tanto una cirugía paliativa, ya que “cura” el lado izquierdo del corazón pero enferma el lado derecho, que previamente estaba sano.