Aneurisma del seno de valsalva: presentación de tres casos

Nicolás González^{1,2}, Emilia Schlack³, Pablo Flores⁴, Carlos Astudillo^{2,5}

1 Servicio de Medicina Interna Hospital Carlos Van Buren

2 Universidad de Valparaíso

3 Unidad de Emergencia Adulto Clínica Reñaca

4 Unidad de Medicina Intensiva Hospital Carlos Van Buren

5 Unidad de Cardiología Hospital Carlos Van Buren

Recibido el 7 de noviembre 2016 / Aceptado el 27 de diciembre 2016

Rev Chil Cardiol 2016; 35: 249-254

Resumen:

Se presentan 3 casos de Aneurisma de Seno de Valsalva. Se describen las características clínicas y los métodos diagnósticos. Se discute el manejo clínico y, especialmente, la indicación quirúrgica.

Aneurysm of Sinus of Valsalva: report of 3 cases and review

Three cases of Aneurysm of Sinus of Valsalva are reported. The clinical characteristics and diagnostic methods are described, Clinical management, mainly the indication for surgery is discussed.

Keywords: Sinus of Valsalva, aneurysm; cardiac surgery

Correspondencia:
Nicolás González D.
nicolas.gonzalez.d@gmail.com

Los senos de Valsalva son dilataciones de la pared aórtica localizadas entre el anillo valvular aórtico y la unión sino tubular. Su localización está en relación con las arterias coronarias, por lo que se designan como seno coronario izquierdo, co-coronario derecho y seno no coronario. El aneurisma del seno de Valsalva es una dilatación del mismo ocasionada por falta de continuidad entre la capa media de la pared aórtica y el anillo valvular^{1,2,4-6}.

Los aneurismas del seno de Valsalva son una condición infrecuente, reportada en 0.14 a 0.23% de pacientes en series de estudios quirúrgicos occidentales^{4,5}. La etiología más frecuente es congénita, aunque puede ser de origen adquirido (trauma, infección o enfermedad degenerativa)¹⁻³.

Comúnmente, coexiste con otras malformaciones como la comunicación interven-tricular (CIV), anomalías de la válvula aórtica y coartación de la aorta⁷. Los pacientes afectados pueden no presentar síntomas durante largo tiempo, mientras el aneurisma esté íntegro, pudiendo evolucionar con insuficiencia cardíaca (IC) progresiva en incluso debutar como muerte súbita si éste se perfora^{1,8,9}. Los aneurismas no rotos son lesiones en general asintomáticas, en las que se sugiere el monitoreo continuo, indicando cirugía sólo si se demuestra expansión aneurismática, rotura o infección. Sin embargo, el riesgo potencial de rotura, insuficiencia cardíaca, embolia y muerte súbita, ha hecho que algunos autores consideren la reparación quirúrgica aun si es asintomático o se detecta por accidente^{1,3,4}.

A continuación, se presenta una serie de 3 casos de pacientes con diagnóstico de aneurisma del seno coronario derecho roto a cavidades derechas, seguido de un caso de aneurisma del seno de Valsalva no coronario roto hacia aurícula derecha, que fueron resueltos quirúrgicamente, y que ilustran la importancia del diagnóstico y manejo oportuno, así como el seguimiento a largo plazo.

Casos Clínicos

Caso 1

Paciente de 49 años, asintomático, sin antecedentes cardiológicos ni factores de riesgo cardiovascular conocidos. En examen médico de rutina se pesquisó soplo sistólico continuo en focos de la base, sin irradiación, sin otros hallazgos relevantes al examen físico. Un ecocardiograma doppler color mostró la presencia de un aneurisma del seno de Valsalva derecho con fístula al tracto de salida del ventrículo derecho (VD), sin repercusión en el VD (Fig. 1). Se complementó estudio con ecocardiograma transesofágico 3D, que confirmó la presencia de

Figura 1: Ecocardiograma doppler color que muestra la presencia de un aneurisma del seno de Valsalva derecho con fístula al tracto de salida del VD

Figura 2: Ecocardiograma transesofágico 3D que muestra la presencia de un aneurisma del seno de Valsalva derecho roto hacia VD

aneurisma de 14mm del seno de Valsalva derecho, roto hacia el ventrículo derecho, con gradiente máxima de 148mmHg, y con función sistólica preservada (FE 74%) (Fig. 2-3). En reunión clínica cardioquirúrgica, se decidió la resolución quirúrgica del aneurisma, la cual se realizó sin incidentes. A la fecha, el paciente evoluciona de forma asintomática y en buenas condiciones.

Figura 3: Ecocardiograma transesofágico 3D que muestra la presencia de un aneurisma del seno de Valsalva derecho roto hacia VD

Figura 4: Ecocardiograma doppler color que muestra la presencia de un aneurisma del seno de Valsalva derecho roto hacia VD

Caso 2

Paciente de 32 años, con diagnóstico de síndrome de Down, sin otros antecedentes mórbidos. El año 2001 presenta historia de disnea progresiva llegando a ser de

reposo, asociada a expectoración hemoptoica, constatándose la presencia de insuficiencia cardíaca congestiva CF IV. El estudio ecocardiográfico demostró un aneurisma del seno de Valsalva derecho, roto hacia VD, con hipertensión pulmonar severa. El doppler mostró un reflujo severo hacia VD. A nivel tricuspídeo pre-sentó reflujo severo con gradiente máxima de 100mmHg y presión sistólica de arteria pulmonar de 110mmHg (Fig. 4). Se decidió tratamiento quirúrgico resecando el aneurisma y reparando la fístula a VD. Evolucionó inicialmente con apoyo de drogas vaso activas y ventilación mecánica, que se retiraron rápidamente. Se manejó con tratamiento depleitivo evolucionando satisfactoriamente hasta ser dada de alta.

Figura 5: Ecocardiograma transesofágico 3D que muestra un aneurisma del seno de Valsalva no coronario que protruye hacia la aurícula derecha

Figura 6: Ecocardiograma transesofágico 3D que muestra un aneurisma del seno de Valsalva no coronario que protruye hacia la aurícula derecha

Un ecocardiograma de control mostró pequeño shunt a nivel de la reparación quirúrgica del seno de Valsalva hacia VD, insuficiencia aórtica leve, insuficiencia tricuspídea severa con gradiente máxima de 31mmHg, hipertensión pulmonar leve, y función sistólica preservada. A la fecha la paciente se mantiene en buenas condiciones generales, asintomática desde el punto de vista cardiovascular.

Caso 3

Paciente de 21 años, con antecedentes de CIV y displasia aórtica diagnosticada en la infancia. El año 2002 se realizó ecocardiograma de control que mostró CIV en restricción, con dilatación de la raíz aortica y pulmonar, con válvulas aurículo-ventriculares (AV) hiperlaxas y prolapsantes. El paciente se encontraba asintomático desde el punto de vista cardiovascular. Al examen físico destacaba ritmo cardíaco regular, con soplo sistólico mayor en focos derechos, sin otros hallazgos relevantes. Por sospecha de síndrome de Marfán v/s Ehlers Danlos, se derivó para evaluación genética, descartando ambos diagnósticos. Evolucionó posteriormente con CIV parcialmente cerrada por tejido tricuspídeo, persistiendo en controles ecocardiográficos la dilatación de la raíz aortica y redundancia de las válvulas AV, con prolapso y mínima insuficiencia. Se manejó con propranolol encontrándose siempre asintomático. El año 2016 se realizó ecocardiograma que mostró aneurisma del seno de Valsalva no coronario de 17x17mm, que protruye hacia la aurícula derecha, con dimensiones normales del ventrículo izquierdo y función sistólica conservada (FE 79%) (Fig 5 y 6). Se observó, además, CIV subaórtica con flujo de izquierda a derecha y gradiente máxima de 88mmHg. En reunión cardioquirúrgica, se decidió la resolución quirúrgica del aneurisma, la cual está pendiente hasta la fecha.

Discusión

Los aneurismas del seno de Valsalva son malformaciones congénitas o adquiridas poco frecuentes, que se originan por la dilatación progresiva de un área débil en la unión de la aorta con el corazón^{1,2}. Los adquiridos son secundarios a traumas, endocarditis o sífilis, o a procesos de envejecimiento. Los congénitos son los más frecuentes, y obedecen a una falla en la fusión de la capa media de la aorta con el esqueleto fibroso del corazón lo cual proporciona la base para su desarrollo^{2,3}.

Es una enfermedad rara, se ha reportado en 0.09% en una serie de autopsias, en 0.14 a 0.23% en estudios

quirúrgicos occidentales y en 0.46 a 3.5% en estudios orientales⁴⁻⁶.

El seno coronario derecho se afecta con mayor frecuencia seguido del seno no coronario y en raras ocasiones el seno coronario izquierdo⁷. Se asocian con otras cardiopatías, comunicación interventricular en 30 a 60% y anomalías de la válvula aortica, tales como la insuficiencia aórtica (20 a 30%), válvula bicúspide (10%), estenosis aórtica (6.5%), así como estenosis pulmonar (9.7%), coartación (6.5%), persistencia de conducto arterioso (3.2%), insuficiencia tricuspídea (3.2%) y defecto interatrial. La frecuencia de rotura del aneurisma del seno de Valsalva varía según su localización: 60% en el seno derecho, 42% en el no coronario y 10% en el seno izquierdo⁷. La rotura puede ser espontánea, después de trauma, ejercicio físico extremo o de endocarditis⁵. La rotura de un aneurisma del seno de Valsalva ocurre principalmente al ventrículo derecho (60%), aurícula derecha (29%), atrio izquierdo (6%), ventrículo izquierdo (4%) o pericardio (1%). La rotura extracardíaca es rara, comúnmente fatal, ocurre hacia el pericardio o al espacio pleural y es más frecuente en los aneurismas del seno de Valsalva adquiridos^{4,5,7}.

La historia natural es evolutiva. Primero el aneurisma protruye sin causar alteración alguna, el prolapso avanza, crece y, aún sin rotura, puede ocasionar daños obstructivos por su tamaño, tanto en tracto de salida del VD, de entrada, o por compresión coronaria⁸.

Eventualmente, la rotura ocurre y da como resultado casi siempre un cortocircuito de izquierda a derecha cuya magnitud dependerá del área de rotura; cuando es muy grande, la sobrecarga aguda puede conducir a la insuficiencia cardíaca y en ocasiones a la muerte. La muerte súbita está asociada a la rotura del aneurisma en el saco pericardio o por disección del septum interventricular que provoca lesión del tejido de conducción y bloqueo auriculoventricular completo⁹. La mayoría de los enfermos no tiene síntomas hasta que aparece la rotura, habitualmente entre la segunda y tercera década de la vida. El cuadro clínico puede ser de dolor torácico agudo o insuficiencia cardíaca¹⁰. Los enfermos sin rotura pueden pasar un sin número de años sin manifestaciones clínicas y su aneurisma puede ser hallazgo de autopsia¹.

La exploración física de los enfermos con aneurisma roto típicamente presenta un soplo continuo en mesocardio, sin embargo, puede auscultarse sólo un soplo expulsivo o un soplo expulsivo combinado con un soplo diastólico. Los aneurismas no rotos generalmente no provocan soplo alguno a menos que produzcan obstrucción significativa del tracto de salida del VD, en cuyo caso puede auscultar-

Tabla 1

Clasificación para los aneurismas del seno de Valsalva propuesta por Sakakibara y Konno	
Tipo I	Conecta el SV derecho y el tracto de salida del ventrículo derecho debajo de la válvula pulmonar
Tipo II	Conecta el SV derecho y el ventrículo derecho en la crista supraventricularis
Tipo IIIa	Conecta el SV derecho y la aurícula derecha
IIIv	Conecta la zona posterior del SV derecho y el ventrículo derecho
IIIa+v	Conecta el SV derecho y ambos, aurícula derecha y ventrículo derecho
Tipo IV	Conecta el SV no coronario y la aurícula derecha

SV = seno de Valsalva.

se un soplo expulsivo pulmonar.

Se han descrito casos de compresión de la arteria coronaria que provoca infarto del miocardio, en ocasiones fatal. El aneurisma del seno de Valsalva también se ha descrito como asiento de endocarditis infecciosa¹¹. Habitualmente la instalación de los síntomas es gradual. Los síntomas más comunes son fatiga (45%), disnea (36%), dolor torácico (19%), palpitaciones (5%), más de un síntoma (24%), inicio con cuadro de endocarditis infecciosa (6%), asintomático con hallazgo de soplo (21%)^{11,12}.

El diagnóstico puede ocurrir a cualquier edad, con un promedio de 39 años⁷.

La única clasificación formal para los aneurismas del seno de Valsalva es la propuesta por Sakakibara y Konno en 1962, consistente en cuatro tipos según el seno coronario afectado y la zona en la que protruyen o se rompen (Tabla 1)⁷.

Los hallazgos electrocardiográficos en aneurisma del seno de Valsalva roto son hipertrofia ventricular, eje eléctrico hacia la derecha y fibrilación auricular. En aneurismas del seno de Valsalva no rotos por lo general son normales, a menos que el aneurisma comprima el nodo o sus ramas atrio ventriculares, generando bloqueo completo u otras alteraciones de la conducción auriculoventricular^{4,13,14}.

La ecocardiografía transtorácica y transesofágica tiene una certeza diagnóstica de 75 y 90% respectivamente para los aneurismas del seno de Valsalva rotos y no rotos, permitiendo discriminar el tamaño, seno de origen, punto de terminación, severidad, mecanismo de la insuficiencia valvular, presencia de anomalías cardíacas o vasculares asociadas, así como la orientación de la conducta

quirúrgica^{4,13,15}.

En los pacientes que presentan aneurisma de seno de Valsalva roto no intervenido, se ha reportado una supervivencia media de 3.9 años. Estos reportes apoyan la necesidad de una intervención quirúrgica temprana. Por otro lado, los resultados quirúrgicos de la reparación del seno del Valsalva roto muestran una supervivencia mayor del 90% a los veinte años³.

La corrección puede realizarse mediante aortotomía, desde el interior de la estructura involucrada o ambas: desde la aorta y desde el interior del corazón. Este abordaje combinado es el más efectivo y el más usado porque permite la resección intra cardíaca del aneurisma, el cierre del defecto septal ventricular y la reparación de la válvula aórtica si es necesario. En los enfermos con aneurisma no roto, sintomáticos, y sin datos de obstrucción, la indicación quirúrgica es discutible y en esto contribuye el hecho de que se desconoce su evolución natural a largo plazo^{12,16,17}.

Los aneurismas del seno de Valsalva no rotos que producen arritmias malignas, infección, obstrucción de arterias coronarias o de tractos de salida ventriculares, tienen indicación quirúrgica^{4,13,18}.

La velocidad de progresión del aneurisma es un factor a considerar en la decisión. Por lo tanto, la presencia de un aneurisma del seno de Valsalva no roto aun si es asintomático o detectado incidentalmente, es una indicación de intervención quirúrgica en la mayoría de los casos¹⁸. En los últimos años ha surgido como nueva alternativa el cierre percutáneo, con múltiples reportes de casos individuales o series de casos con buenos resultados a corto y mediano plazo^{3,19,20}.

Referencias

1. SHU S, HUNG C, HOW S, CHANG H, WANG STSAI C, et al. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva in Oriental patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990; 99: 288-298.
2. GOLDBERG N, KRASNOWN. Sinus of Valsalva aneurysms. *Clin Cardiol.* 1990; 13: 831-836.
3. RENDON J, DUARTE N. Aneurisma del seno de Valsalva roto. Presentación de un caso evaluado con ecocardiografía tridimensional en tiempo real. *Re Co-lomb Cardiol.* 2011; 18: 154-157.
4. OTT D. Aneurysm of the sinus of Valsalva. *Cardiac Surg Ann.* 2006; 9: 165-176
5. STEVES W. Congenital heart surgery nomenclature and database project: aortic aneurysm, sinus of Valsalva aneurysm, and aortic dissection. *Ann Thoracic Surg.* 2000; 69: S147-S163.
6. VAUTRIN E, BARONE-ROCHETTE P, PHILIPPE J. Rupture of right sinus of Valsalva into right atrium: ultrasound, magnetic resonance, angiography and surgical imaging. *Arch Cardiovasc Dis.* 2008; 101: 501-502.
7. GALICIA M, MARÍN B, MERCADO O, ESPINOZA S, MARTÍNEZ M, VILLAL-PANDO E. Aneurisma del seno de Valsalva roto. Informe de casos y revisión de la literatura. *Cir Ciruj.* 2009; 77: 473-477.
8. BUKLEY B, HUTCHING G, ROSE R. Aortic sinus of Valsalva aneurysm simulating primary right sided valvular heart disease. *Circulation* 1975; 52: 696-699
9. PERLOFF J. Congenital Aneurysms of the Sinuses of Valsalva. 4th Ed. The clinical recognition of congenital heart disease. Philadelphia, WB Saunders Co; 1994: 417-228.
10. SAWYERS J, ADAMS J, SCOTT H. Surgical treatment of aneurysm of aortic sinus with aorticoatrial fistula. *Surgery.* 1957; 41: 26-31.
11. MOUSTAFA S, MOOKADAM F, COOPER L, ADAM G, ZEHR K, STULAK J, et al. Sinus of Valsalva aneurysms - 47 years of single center experience and systematic overview of published report. *Ann J Cardiol* 2007; 99: 1159-1164
12. YAN F, HUO Q, QIAO J, MURAD V, MA S. Surgery for sinus of Valsalva aneurysm: 27 - year experience with 100 patients. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2008; 16: 361-365.
13. MISSAULT L, CALLENS B, TAEYMANS Y. Echocardiography of sinus of Valsalva aneurysm with rupture into the right atrium. *Int J Cardiol.* 1995; 47: 269-272.
14. DONG C, YUWU Q, TANG Y. Ruptured sinus of Valsalva aneurysm: a Beijing experience. *Ann Thorac Surg.* 2002; 74: 1621-1624.
15. VÁSQUEZ C, ERDMENGER J, ROLDÁN F, ROMERO A, VARGAS J. Valoración ecocardiográfica bi y tridimensional de aneurisma no roto del seno de Valsalva. *Arch Cardiol Mex.* 2005; 75: 148-153.
16. VAN SON J, DANIELSON G, SCHAFF H, ORZULAK T, EDWARDS W, SEWARD J. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Circulation.* 1994; 90: II20.
17. HUGHES G, SWAMINATHAN M, WOLFE W. Reimplantation technique (David operation) for multiple sinus of Valsalva aneurysm. *Ann Thorac Surg.* 2006; 82: e14-16.
18. REGUEIRO M, PENAS M, LÓPEZ V, CASTRO A. Aneurisma del seno de Valsalva como causa de un infarto agudo al miocardio. *Rev Esp Cardiol.* 2002; 55: 77-79.
19. KIRAN N, MISHRA N, KERKAR P. Percutaneous closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm and atrial septal defect. *J Invasive Cardiol.* 2010; 22: E82-E85.
20. SIVADASANPILLAI H, VALAPARAMBIL A, SIVASUBRAMONIAN S, MAHADEVAN K, SASIDHARAN B, et al. Percutaneous closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysms: intermediate term follow-up results. *Euro Intervention.* 2010; 6: 214-219.