

Caso Clínico

Rotura de aneurisma de seno de Valsalva. Reparación en un lactante de 3 meses. Caso clínico

José I. Aramendi^{a,*}, Gadah Hamzeh^a, Clara Pérez^a, Antia Gayoso^a, Alain Cubero^a y Raúl Rodríguez^b^a Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario de Cruces, Baracaldo, España^b Sección de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 24 de noviembre de 2021

Aceptado el 18 de enero de 2022

On-line el 24 de febrero de 2022

Palabras clave:

Cardiopatías congénitas

Aneurisma seno de Valsalva

Insuficiencia cardíaca

RESUMEN

La rotura del seno de Valsalva es una fístula que conecta un seno de Valsalva aórtico con una cavidad cardíaca generalmente derecha, la aurícula o el ventrículo, ocasionando un cortocircuito I-D que puede resultar en insuficiencia cardíaca. Se diagnostica por ecocardiograma y requiere cirugía para evitar complicaciones como la insuficiencia cardíaca congestiva. Presentamos un caso diagnosticado al nacer tras un embarazo normal, parto eutócico y ecografías fetales normales. Al 2.º día de vida se auscultó soplo continuo y se aprecia en ecocardiograma la presencia de un túnel de 5 mm de diámetro con flujo pulsátil que se origina del seno coronario derecho y termina en orejuela derecha. El paciente fue intervenido a los 3 meses de vida. Se realizó abordaje combinado por aurícula derecha y aorta ascendente. Se practicó cierre del orificio distal y resección parcial de la pared del aneurisma con resutura. Postoperatorio sin incidencias. Ecocardiograma de control normal. La rotura del seno de Valsalva es una cardiopatía rara que puede provocar cortocircuito I-D significativo e insuficiencia cardíaca. La cirugía restaura la normalidad respetando la válvula aórtica y la arteria coronaria derecha. Es el caso más joven reportado en la literatura.

© 2022 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Rupture of a sinus of Valsalva aneurysm. Repair in a 3-month-old infant. Case report

ABSTRACT

Rupture of a sinus of Valsalva is a fistula connecting an aortic sinus of Valsalva with a cardiac chamber, generally right either the atrium or the ventricle, resulting in L-R shunt that may induce congestive heart failure. The lesion is diagnosed by echocardiogram and early surgery is always granted due to the high risk of complications like congestive heart failure. We present a case diagnosed at birth after normal pregnancy and delivery and normal fetal echocardiograms. At 2 nd day of life, a continuous murmur was evident. Echocardiogram showed a 5mm-diameter tunnel-like structure with pulsatile flow originating from the right sinus of Valsalva and ending at the right atrial appendage. At the age of 3 months, the patient was operated upon. A combined approach was used through the ascending aorta and the right atrium. It consisted on closure of the distal orifice in the atrium and partial resection of the aneurysm wall and suture. Postoperative course was uneventful with normal postoperative echocardiogram. Rupture of a sinus of Valsalva is a rare congenital lesion that may result in significant L-R shunt and congestive heart failure. Surgery restores normalcy preserving aortic valve function and coronary flow. This is the youngest reported case in the literature.

© 2022 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La rotura del seno de Valsalva es una fístula que conecta un seno de Valsalva aórtico con una cavidad derecha, la aurícula o el ventrículo, ocasionando un cortocircuito I-D que puede resultar en insuficiencia cardíaca¹. También se describe como túnel o fis-

tula aortoauricular². Se diagnostica por ecocardiograma y requiere cirugía para evitar complicaciones como la insuficiencia cardíaca congestiva³. Reportamos un caso intervenido a los 3 meses de vida.

Caso clínico

Se trata de una mujer fruto de embarazo controlado de curso normal. Ecografías prenatales normales. TS bajo riesgo. Parto a las 40 + 2 semanas eutócico. PRN: 3.600 g. Lactancia materna. Al 2.º día de vida se auscultó un soplo continuo en borde esternal izquierdo. Ecocardiografía: situs solitus, levocardia, levoápex, concordancia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Josegnacio.aramendigallardo@osakidetza.eus (J.I. Aramendi).

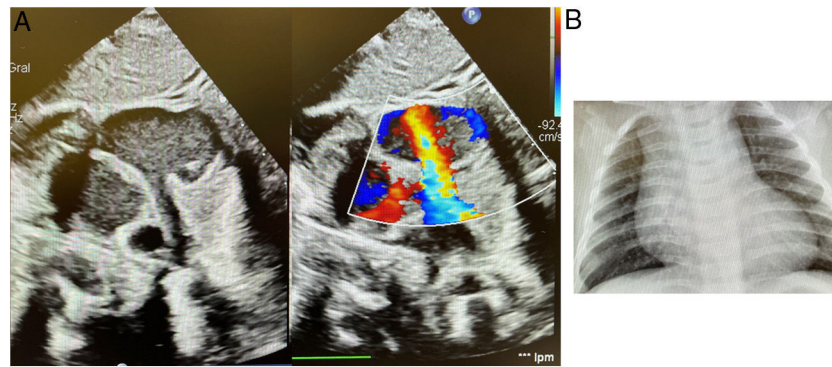


Figura 1. A) Ecocardiografía que muestra estructura tubular drenando en aurícula derecha. B) RX de tórax: dilatación de aurícula derecha.

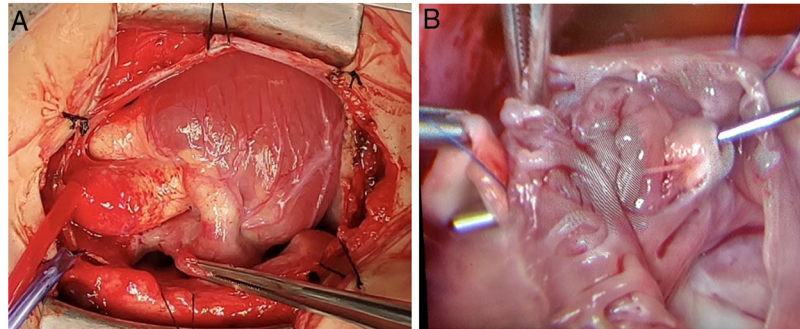


Figura 2. A) Imagen quirúrgica estructura tuneliforme conectando aorta con orejuela derecha. B) Probador muestra la conexión entre el orificio de la orejuela y la aorta.

AV-VA. CIV muscular apical anterior de 2 mm con shunt I-D de V máx.: 285 cm/seg. Persistencia del conducto arterioso mínimo en región ampular con shunt I-D continuo. Foramen oval permeable de 3 mm con shunt I-D. Llama la atención tanto en la proyección para esternal eje largo, supraesternal y 4 cámaras la existencia de una imagen tubular de unos 4-5 mm de diámetro que describe un medio arco, con flujo pulsátil, que tiene un origen en aorta, saliendo del seno de Valsalva derecho por encima de la salida coronaria. La coronaria derecha parece salir bien, presentando un calibre normal (fig. 1). La RX de tórax muestra dilatación de aurícula derecha. El angio-TAC confirmó la presencia de una estructura tubular con origen a la altura del seno coronario derecho y que se dirige a cavidades derechas. El shunt I-D es inicialmente bien tolerado por lo que se le sigue clínicamente. En nuevo ecocardiograma a los 3 meses de vida se aprecia cierre de la CIV muscular y el ductus. Crecimiento de la estructura tubular hasta 6-7 mm de diámetro en origen, con flujo pulsátil de V máx.: 175 cm/seg (gradiente 12 mmHg), desembocadura en orejuela derecha de 3 mm con flujo turbulento. Debido al rápido crecimiento se decide tratamiento quirúrgico.

Fue intervenida por esternotomía media utilizando circulación extracorpórea convencional y parada cardiaca con cardioplejía de Del Nido. Hallazgos: conexión tuneliforme de seno de Valsalva derecho a orejuela derecha. Es un túnel largo y ancho de paredes arteriales que se introduce en orejuela y termina en un orificio pequeño que limita el flujo (fig. 2). El aneurisma del seno está en conexión íntima con el orificio de la coronaria derecha que tiene flujo normal (fig. 3). Abordaje combinado: por aortotomía transversa se expone la raíz aórtica y la válvula trivalva que es normal. Hay dilatación del seno de Valsalva derecho con un gran túnel que entra en AD. Se identifica el ostium de coronaria derecha que está en continuidad con el aneurisma (fig. 3). Por atriotomía derecha transversal limitada se identifica la conexión del túnel que es de pared arterial y de calibre pequeño y limita el flujo. Se sutura con un punto de prolene 6/0. Se secciona el saco aneurismático y se reseca parte

de la pared arterial resuturando el seno con sutura continua prolene 6/0 respetando la válvula y el origen de la coronaria derecha (fig. 4). Tiempo de ischemia 33 min.

La evolución postoperatoria fue favorable: se extubó a las 6 h, drenaje torácico escaso sin precisar transfusión. Fue dado de alta al 5.º día postoperatorio sin medicación. Ecocardiograma postoperatorio normal sin lesiones residuales.

Discusión

El aneurisma del seno de Valsalva es un defecto congénito raro que se ocasiona por una deficiencia congénita de la lámina elástica de la capa media aórtica. La pared se dilata progresivamente por efecto de la presión arterial formando un túnel aortoauricular. Algunos autores diferencian este último término como una identidad aparte, pero en esencia es la misma cosa^{3,4}. La deficiencia de la lámina elástica origina el túnel, pero la conexión final con la orejuela es una rotura del aneurisma sobre una cavidad de bajas presiones. La presentación más frecuente es la dilatación del seno de Valsalva derecho comunicando con la orejuela derecha. Pero puede afectar a cualquier seno de Valsalva y drenar en el ventrículo derecho. Jainandunsing⁵ en un metanálisis identificó 136 casos reportados de fistulas aortoauriculares. La mayoría eran debidos a endocarditis, trauma o posquirúrgicos. Solo 16 pacientes (12%) eran de causa congénita. Es por definición una conexión inestable con tendencia al crecimiento y dilatación progresiva aumentando el shunt I-D y pudiendo ocasionar insuficiencia cardiaca congestiva, arritmias y síncope. El tratamiento es quirúrgico en la mayoría de los casos, aunque hay algunos pacientes tratados mediante cierre percutáneo con coils⁶. En el tratamiento quirúrgico es esencial evitar reseca en exceso la pared del seno evitando la distorsión valvular o la compresión de la arteria coronaria derecha. En nuestro caso se reseca la zona tuneliforme dejando suficiente margen de pared aórtica para resutura directa sin necesidad de parche.

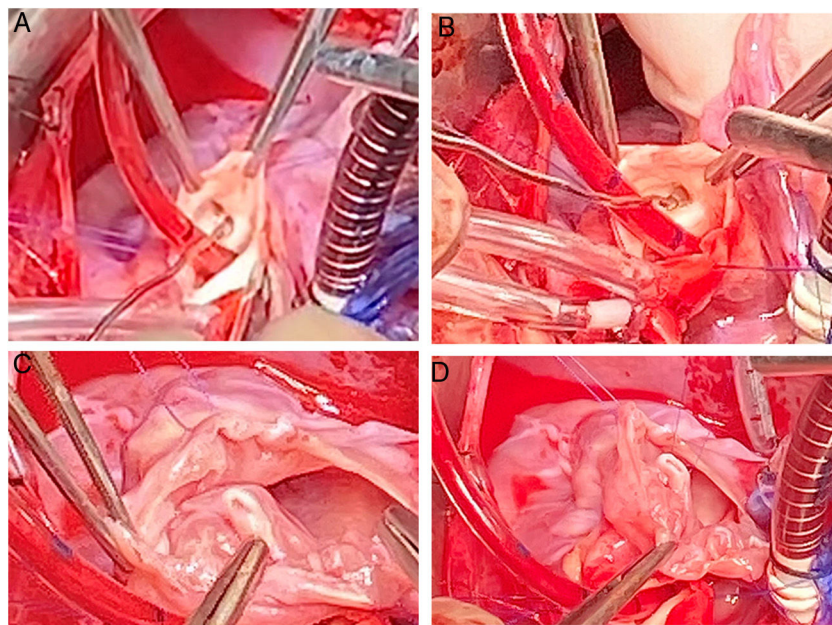


Figura 3. A y B) El probador marca la arteria coronaria derecha que está en íntimo contacto con la fistula. C y D) El orificio distal en la orejuela se sutura.

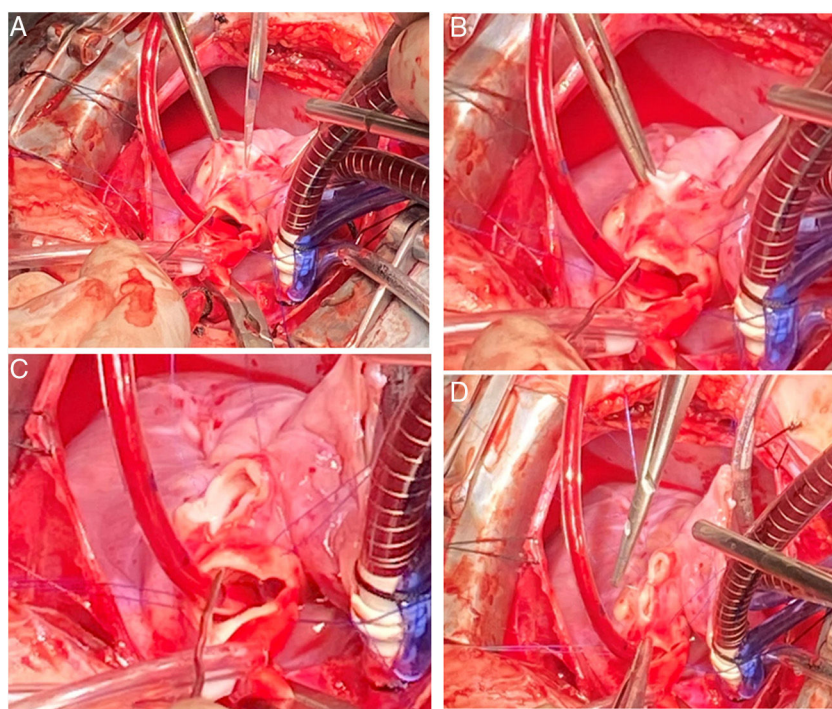


Figura 4. A y B) El túnel se secciona en su tramo medio. C) Se deja suficiente margen de pared arterial para cierre directo sin parche. D) Sutura directa de la pared del seno de Valsalva.

Muchos pacientes son diagnosticados en edad adulta⁷, aunque hay varios casos reportados en edad infantil, el más joven a los 10 meses de edad⁸. El interés de este caso reside en ser diagnosticado en el periodo neonatal y ser intervenido al 3.º mes de vida. Es el paciente más joven reportado en la literatura.

Responsabilidades éticas

Los padres del paciente firmaron el consentimiento informado de la intervención autorizando el uso de imágenes médicas con fines científicos preservando el anonimato.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en [doi:10.1016/j.circv.2022.01.006](https://doi.org/10.1016/j.circv.2022.01.006).

Bibliografía

1. Ghawi H, Engelhardt K, Dixon K, Thankaval P, Ramaciotti C, Lemler MS et al. Sinus of Valsalva Aneurysm in a Patient With Mosaic Trisomy 13: Case Report and Brief Review of the Literature. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020;11(4.).

2. Moraes F, Santos CL, Moraes CR. Aortic-right atrial tunnel. *Cardiol Young*. 2004;14:86–8.
3. Bocharde-Villanueva B, Fabregat-Andrés O, Estornell-Erill J, Martínez-Leon J, Pérez-Boscá JL, Payá-Serrano R. Echocardiographic diagnosis of ruptured right sinus of Valsalva. *Rev Port Cardiol*. 2013;32:1043–5.
4. Sai Krishna C, Baruah DK, Reddy GV, Panigrahi NK, Suman K, Kumar PV. Aorta-right atrial tunnel. *Tex Heart Inst J*. 2010;37:480–2.
5. Jainandunsing JS, Linnemann R, Bouma W, Natour N, Bidar E, Lorusso R et al. Aorto-atrial fistula formation and closure: a systematic review. *J Thorac Dis*. 2019;11:1031–46.
6. Baykan A, Narin N, Ozyurt A, Uzum K. Aorta-right atrial tunnel closure using the transcatheter technique: a case of a 3-year-old child. *Cardiol Young*. 2013;23:457–9.
7. Pancas R, Coutinho GF, Antunes MJ. Intracardiac aorto-right atrial tunnel. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42:376.
8. Steflik DJ, Churchill TL, Chowdhury SM. Sinus of Valsalva aneurysm rupture in an infant. *Cardiol Young*. 2018;28:338–40.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es