

Caso Clínico

Rotura espontánea del seno de Valsalva: a propósito de un caso

Juan P. Tormo-Juárez^{a,*}, Elena Campos-Carot^b, Fernando Dicenta-Gisbert^c, Antonio E. Briatore^a, Marina Juez-López^b y Carlos J. Soriano-Navarro^a

^a Departamento de Cardiología, Hospital General Universitario de Castellón, Castellón de la Plana, España

^b Departamento de Cirugía Cardiovascular, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^c Departamento de Cardiología, Hospital Vithas Nisa Rey Don Jaime de Castellón, Castellón de la Plana, España



INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 8 de julio de 2019

Aceptado el 23 de julio de 2019

On-line el 14 de agosto de 2019

Palabras clave:

Senos de Valsalva

Aneurisma aórtico

Ecocardiografía

Transexofágica

Procedimientos quirúrgicos vasculares

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 57 años ingresado por clínica rápidamente progresiva de insuficiencia cardíaca y un soplo continuo de reciente aparición. Se realizó un ecocardiograma transtorácico y un ecocardiograma transexofágico, que mostraron la presencia de un aneurisma sacular del seno de Valsalva no coronario roto y fistulizado hacia la aurícula derecha. Pese a la ausencia de signos indicativos de endocarditis infecciosa, se inició tratamiento antibiótico empírico y se remitió al paciente a Cirugía, donde fue intervenido días después. Se realizó una reparación del defecto mediante cierre con parche heterólogo de pericardio. No fue necesario intervenir sobre el resto de la raíz aórtica ni sobre la válvula. El paciente evolucionó de forma favorable, encontrándose actualmente asintomático en el presente. La rotura de un aneurisma del seno de Valsalva es la forma más temible de inicio de una afección aórtica poco frecuente. El diagnóstico ecocardiográfico certero y una cirugía precoz suponen la diferencia entre una evolución excelente y una muerte segura.

© 2019 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. 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/>).

Spontaneous rupture of the sinus of Valsalva: A case report

ABSTRACT

The case is presented of a 57-year-old man admitted due to symptoms of a rapidly progressive heart failure, as well as a continuous murmur of recent onset. Transthoracic and trans-oesophageal echocardiograms were performed, in which the presence of a ruptured and fistulised non-coronary sinus aneurysm to the right atrium was observed. Despite the absence of signs suggestive of infective endocarditis, empirical antibiotic treatment was started, and the patient was referred to surgery, where he was operated on a few days later. A defect repair was performed by closure with heterologous pericardium patch. It was not necessary to intervene on the rest of the aortic root or on the valve. The patient progressed favourably, and is currently asymptomatic. The rupture of an aneurysm of the sinus of Valsalva is the most feared debut form of a rare aortic disorder. The accurate echocardiographic diagnosis and early surgery make the difference between an excellent outcome and a certain death.

© 2019 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. 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/>).

Caso clínico

Un varón de 57 años con antecedentes de hiperplasia benigna prostática y prostatitis crónica fue remitido a Urgencias en noviembre de 2018 por presentar palpitaciones, disminución de la capacidad funcional con mala tolerancia al ejercicio y autopercepción del impulso cardíaco. El cuadro se había iniciado de forma súbita 2 semanas antes. En ese momento asociaba tos, febrícula y un discreto aumento de reactantes de fase aguda, motivo por el que la sintomatología se atribuyó a una sobreinfección respiratoria

y se remitió con antibioterapia a domicilio. En los días posteriores el paciente presentó un importante empeoramiento clínico, por lo que se remitió a nuestro hospital para una nueva valoración.

Durante la evaluación el paciente se encontraba hemodinámicamente estable aunque ligeramente taquicárdico. En la auscultación cardíaca destacaba la presencia de un soplo sistodiastólico de alta intensidad localizado en el mesocardio. La auscultación pulmonar era normal y no se apreciaba edema en miembros inferiores ni ingurgitación yugular. Se realizó un electrocardiograma que fue normal y una radiografía de tórax en la que se apreciaba un patrón hiliar bilateral compatible con insuficiencia cardíaca. En la analítica urgente que incluyó hemograma, bioquímica y coagulación, destacaba únicamente un NT-proBNP de 720 pg/ml.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jpablotj@gmail.com (J.P. Tormo-Juárez).

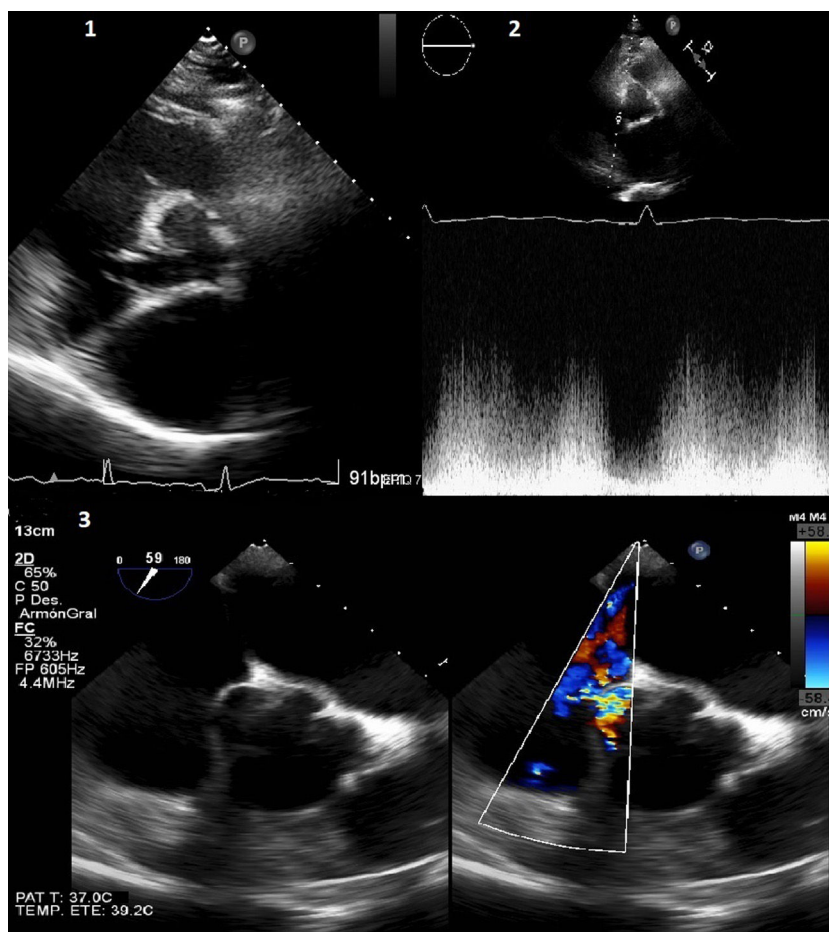


Figura 1. Imágenes del ecocardiograma. 1) Ecocardiografía transtorácica. Plano paraesternal de eje corto. Comunicación de aorta y aurícula derecha (AD) a través de un defecto de bordes desflecados en el seno de Valsalva del velo no coronario. 2) Velocidad del flujo de Doppler espectral continuo a través del orificio. 3) Ecocardiografía transesofágica. Plano de grandes vasos. Visualización de zona aneurismática a nivel del seno de Valsalva no coronario con defecto y flujo turbulento hacia la AD visualizado mediante Doppler-color.

A su ingreso en Cardiología se solicitó un ecocardiograma transtorácico (ETT) (fig. 1), en el que se visualizaba un seno aórtico no coronario discretamente aneurismático con una solución de continuidad de 3 mm que comunicaba con la aurícula derecha, produciendo un cortocircuito izquierda-derecha de alta densidad espectral y alta velocidad ($V_{m\acute{a}x} > 5$ m/s).

Se decidió ampliar el estudio mediante un ecocardiograma transesofágico (ETE) (fig. 1), que confirmó lo descrito en el estudio transtorácico. En el seno de Valsalva no coronario se observaba un pequeño aneurisma sacular sobre el que asentaba una solución de continuidad de bordes desflecados abierta a aurícula derecha.

Se realizó una tomografía computarizada de arterias coronarias para evaluar su origen y trayecto, que fue normal. Se solicitó una angiotomografía computarizada para valorar la aorta y la presencia de imágenes indicativas de endocarditis que pudiesen haber pasado desapercibidas en el ETE, destacando únicamente una dilatación leve de la porción tubular de la aorta ascendente (39 mm) y del seno de Valsalva no coronario (37,9 mm). Pese a la ausencia de síntomas y signos de endocarditis, se extrajeron también hemocultivos seriados, que fueron negativos.

Con el estudio finalizado se remitió al paciente a Cirugía Cardíaca con el diagnóstico final de rotura de seno de Valsalva no coronario con fistulización a aurícula derecha.

Dos días después se procedió a realizar la intervención quirúrgica (fig. 2). Se realizó la canulación arterial en la aorta, y la venosa, en la cava superior y la cava inferior por si era necesario

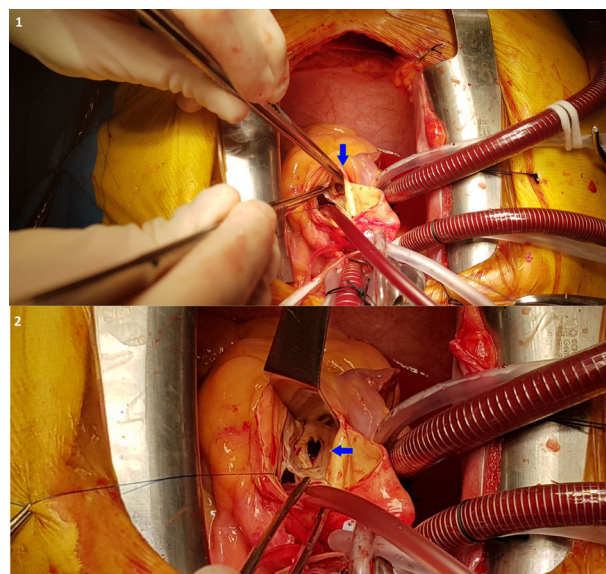


Figura 2. Imagen intraoperatoria. 1 y 2) Orificio fistuloso sobre el seno de Valsalva no coronario.

acceder mediante atriotomía. A continuación se realizó la aortotomía. Se observó una válvula aórtica tricúspide con fenestraciones en el borde libre de los velos que no comprometían su competencia (insuficiencia aórtica ligera). En el seno de Valsalva correspondiente

al velo no coronario se observó un orificio fistuloso de aproximadamente 1 cm de diámetro, de pared adelgazada y bordes bien definidos y con tejido membranoso remanente en su interior. Se resecó dicho tejido, que no mostraba signos inflamatorios ni infecciosos, y se procedió al cierre del defecto utilizando un parche de pericardio heterólogo. En el ETE intraoperatorio se comprobó que no existía comunicación residual entre la aorta y la aurícula derecha, sin objetivarse un incremento en el jet de regurgitación aórtico, que seguía siendo ligero.

Se remitieron muestras de la zona resecada a anatomía patológica y se administró tratamiento empírico con gentamicina, ceftriaxona y daptomicina.

Los resultados de la anatomía patológica resultaron normales y el paciente evolucionó de forma satisfactoria tras el tratamiento, encontrándose en el momento actual asintomático. La estabilidad de la reparación realizada fue comprobada recientemente por ecocardiografía.

Discusión

Los aneurismas del seno de Valsalva constituyen una entidad poco frecuente (0,09% de la población general) que afecta predominantemente a varones y población asiática¹. Su etiología es habitualmente congénita y se debe al adelgazamiento de la túnica media aórtica y a la fusión incompleta del tabique bulbar distal, que separa la arteria pulmonar de la aorta y se une al anillo fibroso de la válvula². Dado que el seno derecho y dos tercios del no coronario se originan embriológicamente de dicho tabique, el defecto se localiza principalmente en estas 2 localizaciones. No obstante, la afectación del seno de Valsalva izquierdo no es infrecuente y debe hacer sospechar un origen adquirido, siendo la endocarditis infecciosa la causa más frecuente en este subgrupo³.

El defecto comentado genera una debilidad de la pared que, en las condiciones de alta presión propias de la aorta, produce la dilatación y eventual rotura de la misma. La enfermedad cursa frecuentemente de forma asintomática, manifestándose principalmente de 2 formas: la primera forma de presentación se produce cuando su tamaño es suficiente como para comprimir otras estructuras y generar isquemia o trombosis a nivel coronario; la segunda, generalmente de instauración aguda, se debe a la rotura, que genera un cuadro clínico variable dependiendo del lugar de fistulización (dolor torácico, taponamiento cardíaco, insuficiencia cardíaca, etc.)^{3,4}.

La rotura del seno de Valsalva con fistulización hacia cavidades de menor presión (generalmente la aurícula y el ventrículo derecho) constituye probablemente la forma de presentación más frecuente de estos aneurismas. Suele aparecer en forma de insuficiencia cardíaca progresiva y de rápida evolución, siendo posible la auscultación de un soplo continuo en maquinaria, de alta intensidad y predominio mesocárdico^{3,4}. El diagnóstico definitivo se desprende de los hallazgos del ETT, que muestra la zona aneurismática y el flujo continuo a través de la fistula y que puede ser complementado mediante el ETE. Dada la baja frecuencia de los aneurismas del seno de Valsalva, el diagnóstico correcto de las complicaciones que surgen de su rotura requiere un alto índice de sospecha y una exploración ecocardiográfica cuidadosa. Esta exploración debe estar orientada hacia el diagnóstico diferencial con otras entidades más frecuentes que también pueden cursar con rotura de la pared aórtica, como son las complicaciones derivadas de la endocarditis infecciosa y la disección de aorta. Otras pruebas complementarias, como la tomografía computarizada o la resonancia magnética, se reservan para la evaluación de la aorta en su totalidad y la mejor caracterización del defecto, especialmente de cara al tratamiento definitivo^{3–5}.

A falta de indicaciones específicas, el tratamiento de los aneurismas del seno de Valsalva se realiza siguiendo las guías actuales de enfermedad aórtica⁶ (cirugía para aneurismas > 55 mm en población general, > 50 mm para pacientes con Marfan [45 mm si existen factores de riesgo] y > 55 mm para pacientes con válvula bicúspide [50 mm si existen factores de riesgo]). Pese a la ausencia de estudios aleatorizados, la reparación de la rotura del seno se realiza de forma sistemática. La cirugía precoz está indicada incluso en pacientes asintomáticos, ya que las fistulas aortoauriculares, dejadas a su libre evolución, presentan un pronóstico ominoso. Este pronóstico viene condicionado por la progresión hacia insuficiencia cardíaca y el riesgo de complicaciones graves como la endocarditis. Solo en defectos asintomáticos y de muy pequeño tamaño podría considerarse una vigilancia estrecha, asumiendo que un porcentaje elevado de estos defectos requerirá intervención en el seguimiento^{4,7}.

Desde la primera reparación quirúrgica realizada en el año 1957, la cirugía se ha establecido como la opción terapéutica preferida. Estudios retrospectivos muestran una mortalidad perioperatoria de entre el 1,9 y el 3,6%, y una supervivencia del 90% a los 15 años¹. El abordaje quirúrgico se realiza habitualmente por aortotomía, aunque este depende del lugar de fistulización y de la coexistencia de otros defectos, como la comunicación interventricular o la insuficiencia aórtica. La reparación puede realizarse por sutura directa o mediante parche y debe acompañarse de la resección de la zona aneurismática. El uso de parche es la alternativa más ampliamente utilizada, especialmente en defectos grandes. El éxito de la reparación es elevado y la recurrencia, baja (3–4%), siendo esta más frecuente en pacientes que necesitan actuación a nivel valvular^{3,4,8,9}.

En los últimos años han proliferado opciones de tratamiento relativamente menos invasivas. El abordaje percutáneo mediante distintos dispositivos oclusores ha mostrado buenos resultados en un metaanálisis reciente¹⁰, con tasas de éxito y supervivencia elevadas. Esta opción podría ser considerada en pacientes de elevado riesgo quirúrgico y en aquellos con defectos menos complejos, de menor tamaño o con insuficiencia aórtica no significativa asociada.

Conclusiones

Este caso clínico representa el paradigma del aneurisma del seno de Valsalva complicado, una entidad compleja y muy poco frecuente, cuyo curso predominantemente asintomático dificulta el diagnóstico precoz y puede derivar en situaciones de alto riesgo vital, en las que solo una elevada sospecha clínica y un tratamiento temprano permiten la supervivencia del paciente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Weinreich M, Yu PJ, Trost B. Sinus of Valsalva aneurysms: Review of the literature and an update on management. *Clin Cardiol.* 2015;38:185–9.
- Szkutnik M, Kusa J, Glowacki J, Fiszler R, Bialkowski J. Transcatheter closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysms with an Amplatzer occluder. *Rev Esp Cardiol.* 2009;62:1317–21.
- Marroush TS, Boshara AR, Botros B, Vendittelli P, Ahmed Z, Dawood L, et al. Rupture of sinus of Valsalva aneurysm: Two case reports and a concise review of the literature. *Heart Lung.* 2018;47:131–5.
- Breatnach CR, Walsh KP. Ruptured sinus of Valsalva aneurysm and Gerbode defects: Patient and procedural selection: The key to optimising outcomes. *Curr Cardiol Rep.* 2018;20:90.
- Hanna MF, Malguria N, Saboo SS, Jordan KG, Landay M, Ghoshhajra BB, et al. Cross-sectional imaging of sinus of Valsalva aneurysms: Lessons learned. *Diagn Interv Radiol.* 2017;23:339–46.

6. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, di Bartolomeo R, Eggebrecht H, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Eur Heart J*. 2014;35:2873–926.
7. 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.
8. Moustafa S, Mookadam F, Cooper L, Adam G, Zehr K, Stulak J, et al. Sinus of Valsalva aneurysms—47 years of a single center experience and systematic overview of published reports. *Am J Cardiol*. 2007;99:1159–64.
9. Sarikaya S, Adademir T, Elibol A, Büyükbayrak F, Onk A, Kirali K. Surgery for ruptured sinus of Valsalva aneurysm: 25-year experience with 55 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43:591–6.
10. Kuriakose EM, Bhatla P, McElhinney DB. Comparison of reported outcomes with percutaneous versus surgical closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Am J Cardiol*. 2015;115:392–8.