

Estenosis valvular aórtica congénita. ¿Qué debemos esperar? ¿Cómo actuar?

Congenital aortic valve stenosis. What can we expect? How should we act?

O que esperar e como agir nos casos de estenose valvar aórtica congênita?

Pedro Chiesa¹, Mateo Ríos², Beatriz Ceruti³, Carmen Gutiérrez⁴

Resumen

La estenosis valvular aórtica congénita en edad pediátrica es una cardiopatía que debe ser valorada adecuadamente considerando en especial su potencial grado de severidad, a los efectos de realizar el tratamiento de forma adecuada y oportuna, evitando una complicación mayor: la muerte súbita. Se analizan los lineamientos generales para el diagnóstico y reconocimiento de su severidad así como el accionar terapéutico indicado. Por último se ejemplifica mediante cuatro casos clínicos diferentes situaciones evolutivas, mostrando los procedimientos diagnósticos y tratamientos realizados.

Palabras clave: Estenosis de la válvula aórtica
Cardiopatías congénitas

Summary

Congenital aortic valve stenosis in children is a heart disease that must be adequately evaluated. The potential degree of severity should be especially considered for a timely treatment in order to prevent sudden death. Guidelines for the diagnosis, recognition of severity and therapeutic action are suggested. Finally, the study presents four clinical cases, with the applied treatment and follow up.

Key words: Aortic valve stenosis
Congenital heart defects

Resumo

A estenose valvar aórtica congênita em pacientes pediátricos é uma doença cardíaca que deve ser avaliada adequadamente, considerando, em particular, seu potencial grau de severidade, a fim de realizar o tratamento adequado e oportuno, evitando a grave complicação da morte súbita. Analisamos as diretrizes gerais para o diagnóstico e reconhecimento de sua gravidade, bem como a ação terapêutica indicada. Finalmente, diferentes situações evolutivas são exemplificadas por quatro casos clínicos, mostrando os procedimentos diagnósticos e os tratamentos realizados.

Palabras clave: Estenose da válvula aórtica
Cardiopatias congénitas

Introducción

La estenosis valvular aórtica (EVAo) congénita es una cardiopatía congénita (CC) poco frecuente. Se presenta en el 10% de todas las cardiopatías congénitas y es la causa más frecuente de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. Posee una amplia gama de presentaciones, dependiendo de su severidad y de la edad del paciente, desde un curso asintomático, pasando por síntomas de diversa entidad: polipnea, dolor precordial, endocarditis infecciosa, insuficiencia cardíaca, síncope, shock cardiogénico (cardiopatía ductus dependiente)

1. Cardiólogo pediatra. Servicio Cardiología. CHPR. ASSE. ICI.

2. Pediatra. Postgrado Cardiología Pediátrica. CHPR. ASSE. ICI.

3. Pediatra. Cardiólogo Pediatra. Servicio Neonatología. CHPR. ASSE. ICI.

4. Prof. Agda. Anatomía Patológica. Médica anatomopatóloga. Patóloga pediatra. Jefe Laboratorio Patología Pediátrica. CHPR. ASSE. ICI.

Trabajo inédito.

Declaramos no tener conflictos de intereses.

Fecha recibido: 31 enero 2018.

Fecha aprobado: 16 abril 2018.

<http://dx.doi.org/10.31134/AP.89.2.6>

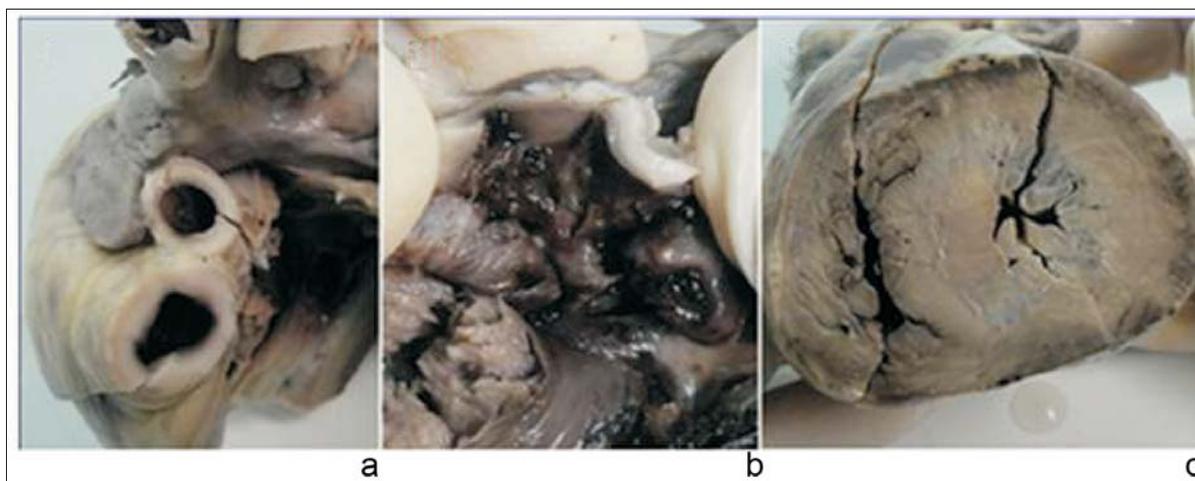


Figura 1. a. Foto macroscópica. Corte transversal de los vasos de la base. Se observa aorta con calibre de dimensiones reducidas y la pared de la arteria pulmonar hipertrofiada.
b. Foto macroscópica. Imagen desde la cavidad del ventrículo izquierdo hacia la salida. Se observa válvula aórtica estenótica.
c. Foto macroscópica. Corte transversal de la masa ventricular. Se observa hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo.

hasta la muerte súbita (incidencia 1% a 2%). En el presente trabajo se muestran cuatro formas clínicas de presentación de la EVAo y los procedimientos diagnósticos y terapéuticos realizados. Se destaca la necesidad de optimizar el diagnóstico precoz de la entidad y principalmente determinar con la mayor exactitud posible su grado de severidad⁽¹⁻⁵⁾.

Casos clínicos

Caso 1: paciente de 2 años de edad, sexo masculino, procedente de Salto, con diagnóstico de EVAo de grado leve (por ecocardiograma) en control clínico, buen crecimiento y desarrollo. Asintomático. Sufrir un episodio de muerte súbita y es referido para estudio anatomopatológico (figura 1).

Caso 2: recién nacido de 17 días. Peso al nacer 3.920 g, procedente de Montevideo. Producto de segunda gestación (un aborto espontáneo), embarazo controlado que cursa sin patología. Parto vaginal, circular ajustada de cordón, sexo masculino, edad gestacional clínica 39 semanas. Apgar 8-9. Al segundo día de vida se ausculta soplo sistólico 4/6 y click sistólico en ápex, con pulsos presentes. Se realiza ecocardiograma con Doppler que informa ductus arteriosos permeable de 2 mm con shunt de izquierda a derecha. Válvula aórtica estenótica con gradiente de 75 mmHg. Ventrículo izquierdo hipertrófico. Se realiza de elección valvuloplastia aórtica percutánea (figura 2). Buena evolución.

Caso 3: lactante de 4 meses, 5.600 g, procedente de Montevideo, producto de primera gestación sin antece-

dentos perinatales a destacar. PN 2.600 g, buen crecimiento y desarrollo, bien alimentada, portadora de estenosis aórtica diagnosticada desde el nacimiento catalogada de leve. Ingresar luego de paro cardiorrespiratorio en domicilio, reanimada por unidad de emergencia móvil que constata fibrilación ventricular. Se realizó ecocardiograma que mostró severa dilatación e hipcontractilidad del ventrículo izquierdo con válvula aórtica escasamente móvil y con escaso gradiente. Se interpreta como EVAo severa por lo que se efectúa valvuloplastia aórtica percutánea, con buena evolución (figura 3).

Caso 4: escolar de 10 años de edad, 23 kg, procedente de Tacuarembó, producto de tercera gesta, con antecedentes perinatales de madre portadora de diabetes insulino-requiriente. Buen crecimiento y desarrollo. A los seis meses se detecta click y soplo sistólico en paciente asintomático, diagnosticándose EVAo, sobre válvula bicúspide, con electrocardiograma (ECG) basal normal (figura 4a). A los 2 años de edad se describe hallazgo de frémito supraesternal. A los 5 años refiere palpitaciones con el ejercicio, siendo la ergometría normal. Controles periódicos en policlínica de cardiología pediátrica. A los 9 años presenta dolor precordial al esfuerzo sin otra sintomatología acompañante. ECG: hipertrofia ventricular izquierda con sobrecarga diastólica. Ecocardiograma: estenosis valvular aórtica con gradiente de 70 mmHg, válvula engrosada, insuficiencia aórtica leve. Hipertrofia marcada del ventrículo izquierdo. Ergometría: descenso significativo del ST al máximo esfuerzo (figura 4b). Se coordina y realiza estudio hemodinámico que mostró EVAo con válvula en domo y escasa motilidad,

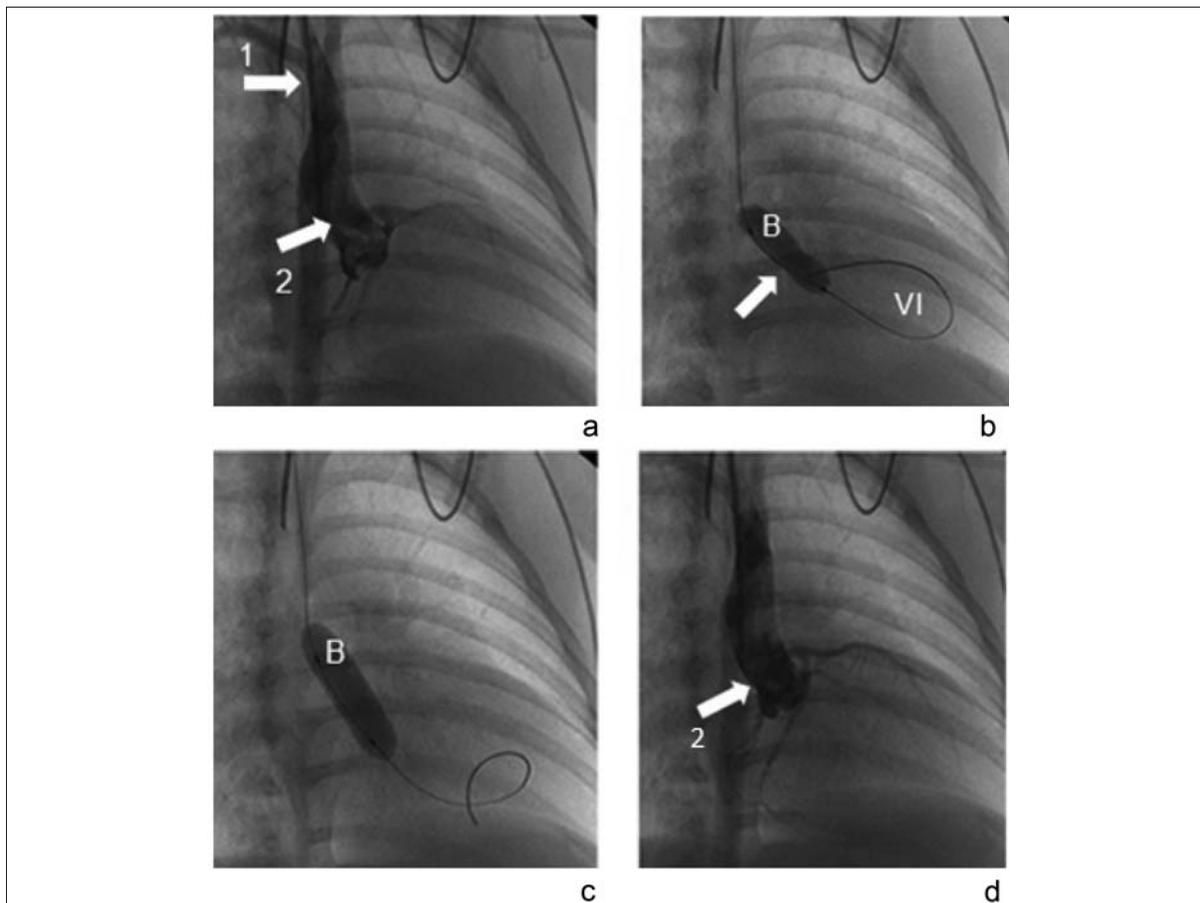


Figura 2. a. Aortografía en proyección oblicua anterior derecha. El acceso es por vía de arteria carótida derecha (flecha 1). Se aprecia la válvula aórtica estenótica con un fino pasaje sistólico (flecha 2). b. En proyección oblicua anterior derecha se aprecia la guía ubicada en el ventrículo izquierdo (VI) y el balón (B) insuflado a nivel del anillo valvular aórtico, mostrando en b) la incisure dejada por la estenosis (flecha), que desaparece en c). c. Aortografía en proyección oblicua anterior derecha posvalvuloplastia, observándose mejor apertura sistólica de la válvula (flecha 2).

anillo de 25 mm y gradiente de 40 mmHg con severa hipertrofia ventricular izquierda. Se realizó valvuloplastia aórtica con catéter balón con un gradiente residual de 9 mmHg, sin insuficiencia aórtica residual (figura 5). El control a los tres meses registró un ECG basal normal, gradiente valvular aórtico por ecocardiograma de 10 mmHg. Desaparición de las alteraciones de la repolarización ventricular en la ergometría (figura 4c). Buena evolución.

Discusión

La EVAo congénita es una obstrucción en la salida ventrículo izquierdo-aorta ascendente. Es la causa más frecuente (70%) de las obstrucciones al tracto de salida del

ventrículo izquierdo. Suele ser determinada por un anillo aórtico hipoplásico y/o anomalía en el número de valvas y comisuras (la forma más frecuente es la válvula bicúspide en el 75%, con fusión comisural y orificio excéntrico, con menor frecuencia la válvula monocúspide y por último la tricúspide), y/o por displasia de las valvas, las cuales se encuentran engrosadas y fusionadas con alteración de su motilidad. Se puede asociar con fibroelastosis endocárdica, membrana supra valvular mitral, estenosis subaórtica, coartación de la aorta y diferentes grados de hipoplasia de las cavidades izquierdas. Puede integrar los síndromes de Turner, Williams y Shone^(1,2).

Desde el punto de vista fisiopatológico genera una sobrecarga crónica de presión sobre el ventrículo izquierdo

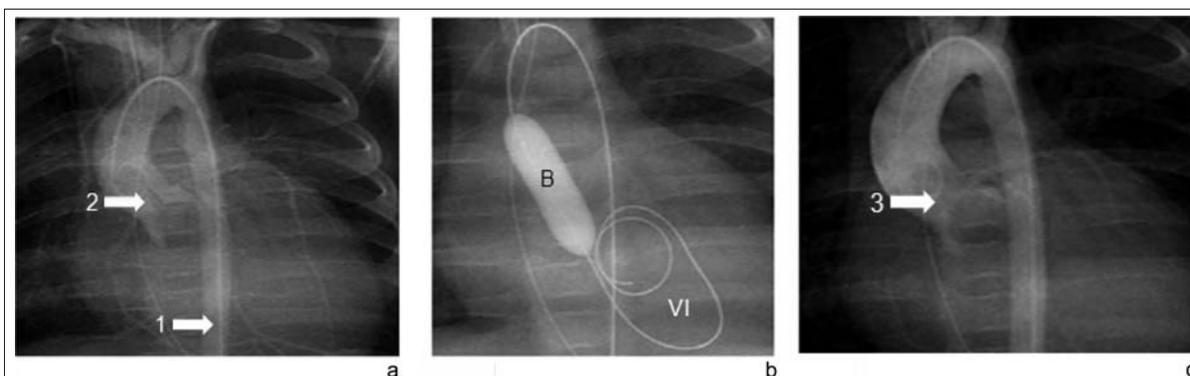


Figura 3. a. Aortografía en proyección póstero-anterior. El catéter accede por vía arteria femoral-aorta descendente (flecha 1). Apertura en domo y mínima apertura sistólica de la válvula aórtica (flecha 2). b. Guía posicionada en ventrículo izquierdo (VI). Balón (B) totalmente expandido a nivel del anillo aórtico. c. Aortografía posvalvuloplastia con mejor apertura sistólica de la válvula aórtica (flecha 3).

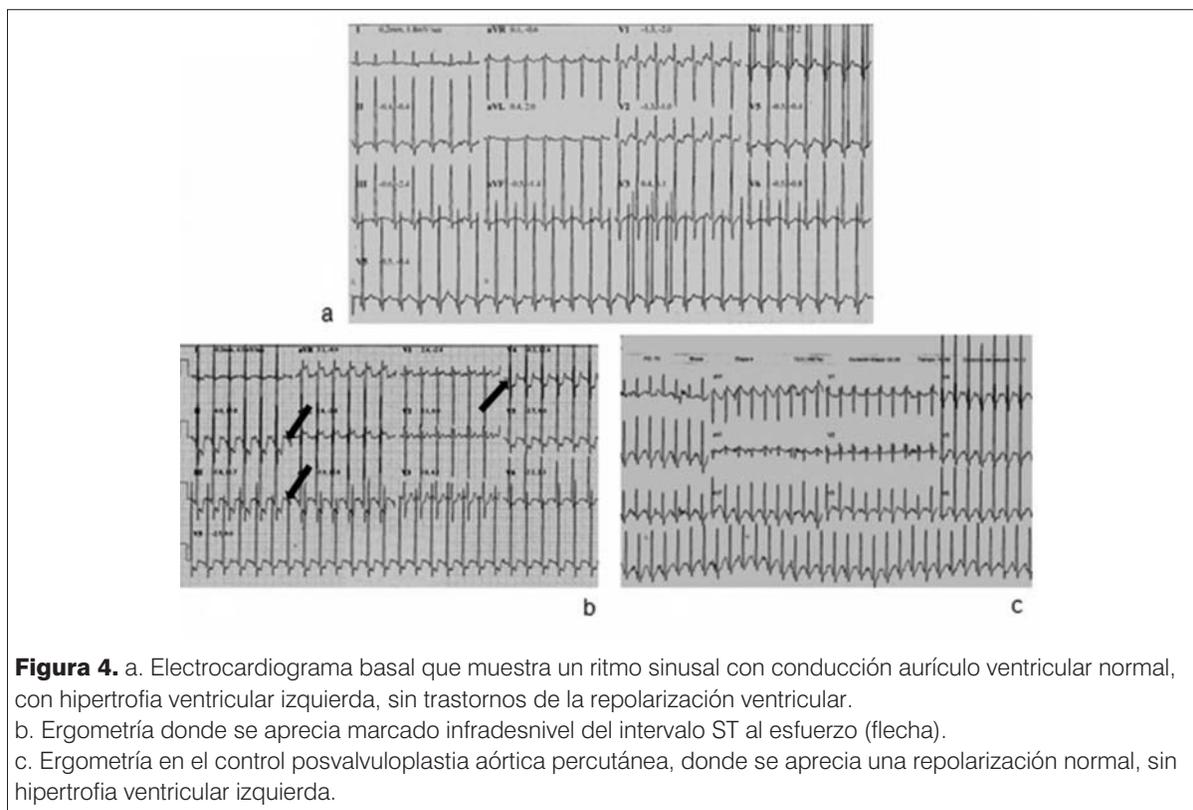


Figura 4. a. Electrocardiograma basal que muestra un ritmo sinusal con conducción aurículo ventricular normal, con hipertrofia ventricular izquierda, sin trastornos de la repolarización ventricular. b. Ergometría donde se aprecia marcado infradesnivel del intervalo ST al esfuerzo (flecha). c. Ergometría en el control posvalvuloplastia aórtica percutánea, donde se aprecia una repolarización normal, sin hipertrofia ventricular izquierda.

(estrés parietal), que induce a alteraciones en la geometría ventricular e hipertrofia de las células miocárdicas, lo que permite mantener una adecuada fracción de eyección. Si la obstrucción no es levantada, su incremento progresivo lleva a que cuando se supere la capacidad de compensación comience a alterarse la función ventricular izquierda, con compromiso del gasto cardíaco ocasionando manifestaciones mayores, incluso la muerte^(3,4).

El diagnóstico prenatal adquiere relevancia sobre todo en las formas severas que pueden comportarse como una cardiopatía congénita ductus dependiente⁽⁵⁾.

En este artículo nos referimos exclusivamente a pacientes con estenosis valvular aórtica (EVAo) como única patología.

La presentación clínica de esta patología tiene dos características fundamentales:

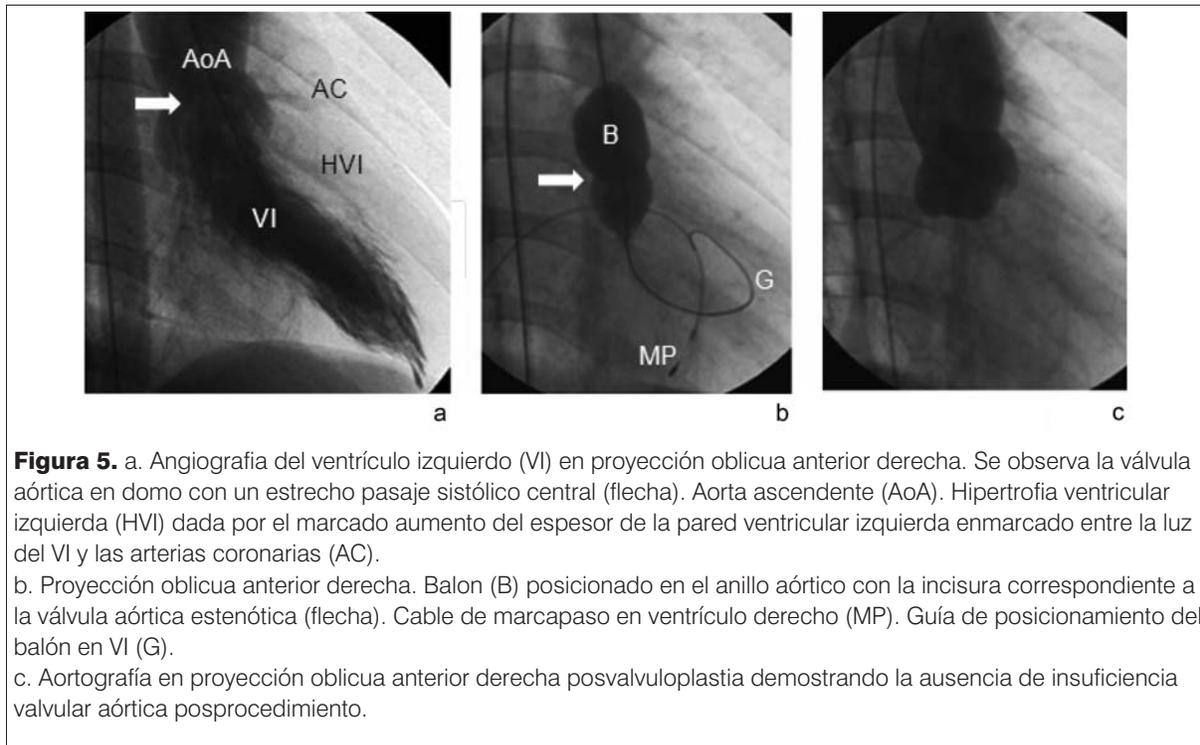


Figura 5. a. Angiografía del ventrículo izquierdo (VI) en proyección oblicua anterior derecha. Se observa la válvula aórtica en domo con un estrecho pasaje sistólico central (flecha). Aorta ascendente (AoA). Hipertrofia ventricular izquierda (HVI) dada por el marcado aumento del espesor de la pared ventricular izquierda enmarcado entre la luz del VI y las arterias coronarias (AC).
 b. Proyección oblicua anterior derecha. Balón (B) posicionado en el anillo aórtico con la incisura correspondiente a la válvula aórtica estenótica (flecha). Cable de marcapaso en ventrículo derecho (MP). Guía de posicionamiento del balón en VI (G).
 c. Aortografía en proyección oblicua anterior derecha posvalvuloplastia demostrando la ausencia de insuficiencia valvular aórtica posprocedimiento.

Tabla 1. Grados de estenosis aórtica (por ecocardiograma)

	EA leve	EA moderada	EA severa
V máx (m/s)	2-2,9	3-3,9	≥4
Gradiente medio (mmHg)	<40	40-65	≥65
Área valvular aórtica (cm ²)	>1,5	1-1,5	<1
Área valvular aórtica índice (cm ² /m ² SC)	≤1	0,6-0,9	<0,6

EA: estenosis aórtica; V máx: velocidad máxima; SC: superficie corporal.

- Su gran variabilidad, donde los pacientes pueden transcurrir asintomáticos hasta debutar con un episodio de muerte súbita, con todas las formas posibles de presentación entre ambos extremos.
- Su evolutividad a formas más severas en plazos de tiempo no estimables.

De acuerdo al grado de obstrucción al pasaje de sangre desde el ventrículo izquierdo a la aorta, será su ex-

presividad clínica. Así en el recién nacido con obstrucción severa se puede ver síndrome de dificultad respiratoria por el edema pulmonar e hipoperfusión periférica, hipotensión arterial y shock luego de la primera semana de vida (cardiopatía congénita con flujo sistémico ductus dependiente una vez que ocurra el cierre espontáneo del ductus). Sin embargo la mayoría de los casos con estenosis de grado leve a moderado cursan asintomáticos o con elementos de intolerancia al esfuerzo, dificultades con la alimentación en el lactante; polipnea, hipersudoración, taquicardia y/o disnea de esfuerzo en el niño mayor y adolescente. En cambio, aquellos con obstrucciones de grado severo se manifiestan con fatiga, disnea, ángor de esfuerzo, síncope o muerte súbita. Una característica de esta entidad es la de tener una evolución marcada por la acentuación progresiva de dicha obstrucción⁽⁶⁻⁸⁾.

Cabe destacar que el gasto cardíaco en condiciones basales puede ser normal, aunque puede existir un grado de obstrucción tal que al realizar un ejercicio físico (más aún si coexiste con anemia importante) la taquicardia resultante favorezca la aparición de severo compromiso del mismo con disminución de la irrigación coronaria, fibrilación ventricular y muerte. La muerte súbita en la estenosis valvular aórtica se observa en el 19% de los casos⁽⁶⁾.

En el examen físico se ausculta un soplo sistólico de diferente intensidad, eyectivo, en segundo espacio inter-

Tabla 2. Niveles de evidencia en el tratamiento de la estenosis valvular aórtica (EVAo)

Escenarios	Clase	Nivel
En los pacientes con EVAo severa y síntomas secundarios (ángor, disnea, síncope)	I	B
En los pacientes asintomáticos con EVAo severa con síntomas en la ergometría	I	C
En los pacientes con o sin síntomas, pero con disfunción sistólica ventricular izquierda (FEVI <50%)	I	C
En los pacientes con o sin síntomas cuando debe realizarse cirugía de la aorta descendente u otra válvula	I	C
En los pacientes con o sin síntomas con la aorta ascendente >50 mm (27,5 mm/m ² de SC) sin indicación de otra cirugía cardíaca	IIa	C
En los pacientes asintomáticos con EVAo severa cuando la presión arterial se reduzca por debajo de la basal en la ergometría	IIa	C
En los pacientes asintomáticos con EVAo severa, calcificación moderada a severa y tasa de progresión de la velocidad máxima ≥0,3 mm/año	IIa	C
En los pacientes con EVAo severa con gradiente bajo (<40 mmHg) y disfunción del ventrículo izquierdo (VI) con reserva contráctil	IIa	C
En los pacientes con EVAo severa con gradiente bajo (<40 mmHg) y disfunción del VI sin reserva contráctil	IIb	C
En los pacientes asintomáticos con EVAo severa y marcada hipertrofia del VI (≥15 mm) excluida la causa hipertensiva	IIb	C

FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo. SC: superficie corporal

Tabla 3. Indicación de valvuloplastia aórtica percutánea según la American Heart Association

- Recién nacidos con EVAo crítica con flujo sistémico ductus dependiente.
- Pacientes con EVAo aislada que presentan disfunción sistólica del ventrículo izquierdo.
- Pacientes con EVAo aislada que tienen un gradiente sistólico pico a pico >50 mmHg, sin ángor ni síncope, ni trastornos de la repolarización ventricular en el ECG basal o en la ergometría.
- Pacientes con EVAo aislada que presentan un gradiente sistólico máximo en reposo > de 40 mmHg, si tienen angor o síncope o trastornos de la repolarización ventricular de índole isquémica en el ECG basal o en la ergometría.

costal izquierdo, irradiado a vasos de cuello y un click sistólico en ápex, con frémito supraesternal, pulsos de ascenso lento y amplitud reducida (vinculado directamente con el grado de obstrucción), disminución hasta la desaparición del componente aórtico del segundo ruido. En los casos de estenosis aórtica crítica: hipoperfusión periférica, pulsos finos, hipotensión arterial y el soplo sistólico puede no existir o ser muy suave⁽⁶⁾.

Las alteraciones del ECG basal dependen de la edad del paciente, del grado de obstrucción, de la historia natural de la cardiopatía y de la presencia de defectos asociados. Puede ser normal en obstrucciones de grado le-

ve. En el recién nacido con obstrucción severa se observa desviación del eje eléctrico del QRS a la derecha e hipertrofia ventricular derecha, secundaria a hipertensión arterial pulmonar pasiva. En niños mayores con obstrucción moderada el eje eléctrico del QRS se desvía a la izquierda con la aparición de hipertrofia ventricular izquierda y en grados más severos se pueden apreciar trastornos de la repolarización ventricular de índole isquémico por compromiso del flujo arterial coronario, evidenciable con mayor claridad en el esfuerzo. No hay un patrón de equivalencia entre severidad de la estenosis aórtica y alteraciones del ECG^(1,6).

El electrocardiograma de esfuerzo (ergometría) aporta datos de interés en las siguientes situaciones:

- Paciente asintomático con gradiente máximo mayor a 50 mmHg.
- Paciente asintomático con gradiente medio mayor a 30 mmHg que desee realizar actividad física.

La radiografía de tórax puede ser normal o mostrar cardiomegalia y edema pulmonar en casos de falla cardíaca, con o sin dilatación de la aorta ascendente y acentuación del botón aórtico.

El ecocardiograma Doppler permite realizar el diagnóstico en base a la medición del flujo que atraviesa la válvula, calculando el gradiente ventrículo izquierdo-aorta y determinando el área valvular, la morfología de la válvula, motilidad de las valvas, tamaño del anillo valvular aórtico, las características del endocardio, el grado de hipertrofia ventricular (o de dilatación en los casos severos), la función del ventrículo izquierdo que en caso de lesiones severas y/o críticas estará seriamente comprometida, la presencia o ausencia de insuficiencia y descartar lesiones asociadas: estenosis mitral, estenosis subaórtica, coartación de aorta, ductus arterioso permeable. Los grados de estenosis se muestran en la tabla 1^(1,6).

Actualmente la resonancia nuclear magnética (RNM) está adquiriendo cada vez mayor relevancia en la evaluación de este tipo de pacientes⁽⁹⁾.

Una vez realizado el diagnóstico se determinará la oportunidad y el tipo de tratamiento (percutáneo o quirúrgico). Las indicaciones terapéuticas según nivel de evidencia se presentan en la tabla 2⁽¹⁰⁾.

La elección del tipo de tratamiento dependerá de la experiencia del grupo tratante en ambos procedimientos, de la edad del paciente, de las características anatómicas de la válvula, del grado de estenosis, de la presencia o ausencia de síntomas, de la repercusión sobre el tamaño y función del ventrículo izquierdo, de los beneficios para el paciente y los costos de ambos procedimientos⁽¹¹⁾.

En recién nacidos y en caso de EVAo severa se realizará tratamiento fisiopatológico con inotrópicos, diuréticos, vasodilatadores, asistencia ventilatoria mecánica y prostaglandinas para lograr la estabilización del paciente, siendo el tratamiento invasivo de primera elección la valvuloplastia aórtica percutánea, con una incidencia de insuficiencia aórtica de 15%, la cual es progresiva en la evolución. En algunos centros se intenta realizar la valvuloplastia aórtica en etapa fetal^(12,13).

En lactantes, niños mayores y adolescentes el tratamiento de elección es el percutáneo. En un estudio comparativo entre valvuloplastia percutánea y valvulotomía quirúrgica en recién nacidos se obtuvieron los siguientes resultados: supervivencia de 82% a un mes y de 72% a

cinco años con una curva libre de reintervención de 91% y 48% a un mes y cinco años respectivamente para ambos procedimientos. El procedimiento percutáneo produce porcentajes mayores de insuficiencia mientras que la cirugía genera gradientes residuales mayores⁽¹³⁻¹⁵⁾. Según la Asociación Americana del Corazón los criterios para realizar valvuloplastia percutánea con balón se muestran en la tabla 3⁽¹⁴⁻¹⁶⁾.

El tratamiento definitivo de la EVAo es el reemplazo valvular aórtico. Dado que aún no existe una prótesis ideal para ser utilizada en el paciente en edad pediátrica y que el uso de una prótesis mecánica lleva implícito los riesgos futuros de la anticoagulación en estos pacientes, se deberá proceder a realizar un tratamiento paliativo para diferir en todo lo posible dicho reemplazo. La valvulotomía aórtica realizada por cirugía acarrea una mayor morbimortalidad que el procedimiento percutáneo, siendo de elección en casos de displasia valvular aórtica de carácter significativo, patrón diastólico restrictivo del ventrículo izquierdo, z-score del diámetro telediastólico ventricular izquierdo menor a -2,5, y la presencia de insuficiencia aórtica residual de grado significativo posterior al tratamiento percutáneo⁽¹⁷⁻²¹⁾.

En los casos de EVAo de grado leve y paciente asintomático se realizará profilaxis de endocarditis infecciosa con control periódico semestral y luego anual en policlínica. En los casos de EVAo moderada se realizará un control semestral, un ecocardiograma anual y en caso de escolares y adolescentes una ergometría anual. Si la EVAo es severa se deberá realizar un procedimiento terapéutico: valvuloplastia transluminal percutánea o valvulotomía quirúrgica que permita disminuir el grado de estenosis a valores no significativos y que posibiliten un adecuado gasto cardíaco.

La mortalidad vinculada al tratamiento varía con la edad; así, en menores de 3 meses oscila entre 8% y 28% y en mayores de 3 meses es menor a 4%.

La estenosis suele recurrir (sobre todo cuando se tratan pacientes menores de 3 años y cuando quedan gradientes residuales de 30 mmHg o más) y por ello necesitan nuevos procedimientos terapéuticos^(17,19).

En el procedimiento de valvuloplastia transluminal percutánea (por punción de arteria femoral o descubierta de arteria carótida), en primer lugar se registra el gradiente de presiones entre el ventrículo izquierdo y la aorta ascendente⁽²²⁾, se realiza una aortografía para corroborar las características de la válvula y medir el anillo aórtico y luego se procede a insuflar un balón (con relación balón/anillo valvular aórtico no superior a 0,8 o 0,9) a nivel de la válvula aórtica y lograr la separación entre las valvas adheridas, por ello se desprende claramente que los mejores resultados con esta técnica se logran en válvulas aórticas tricúspides con fusión comisura

ral, sin fibrosis ni calcificación y con un anillo aórtico normal. Para finalizar el procedimiento se realiza medición del gradiente de presiones final entre el ventrículo izquierdo y la aorta ascendente y una aortografía para valorar el grado de insuficiencia aórtica residual⁽²³⁻²⁵⁾.

En los casos en los cuales no está indicado el tratamiento percutáneo, o este haya sido ineficaz o se presente una recidiva o complicación tras el mismo, se deberá optar por el tratamiento quirúrgico. Los diferentes tipos de terapéuticas quirúrgicas son los siguientes^(10,25-27):

- Comisurotomía (plastia valvular) a cielo abierto, si predomina la estenosis, con conservación de la válvula nativa.
- Recambio valvular (si predomina la insuficiencia), por prótesis mecánica u homoinjerto.
- Procedimiento de Ross, que implica que la válvula pulmonar autóloga reemplace a la válvula aórtica y un aloinjerto, pulmonar o aórtico, reemplace a la válvula pulmonar.

Las complicaciones que se pueden observar son:

- Insuficiencia aórtica residual que depende del grado de afectación valvular, de la presencia de insuficiencia aórtica previa, del tipo de tratamiento empleado (si fue cirugía, del tipo de plastia realizada, si fue por vía percutánea de la relación tamaño del balón/anillo aórtico). Esta complicación se presenta entre el 10% y 30% de los pacientes tratados por vía quirúrgica o percutánea, siendo de carácter progresivo en general. En el procedimiento percutáneo su incidencia se reduce significativamente al realizar el insuflado del balón concomitantemente con un marcapaseo ventricular a alta frecuencia de modo de disminuir la fuerza del gasto cardíaco en forma transitoria y con ello el empuje del balón hacia la aorta⁽²⁰⁾.
- Reestenosis tardía. Sobre todo en válvulas displásicas y/o bicúspides.

Algunos autores describen una ausencia de reintervención a cinco años en el recién nacido de 48% y en el niño mayor de 67%⁽²⁶⁾.

En el presente artículo se muestran diferentes formas de presentación de una misma patología con especial énfasis en el riesgo vital potencial de la misma.

En el caso 1 se subvaloró la severidad de la estenosis, presentando el paciente un episodio de muerte súbita que no tuvo posibilidad de ser reanimado. En el caso 2 se realizó una correcta evaluación del paciente con acertada interpretación de la severidad de la estenosis realizando el tratamiento indicado en forma oportuna, logrando una buena evolución. En el caso 3 se había subvalorado la severidad de la estenosis, presentando un

episodio de muerte súbita que pudo ser reanimada y estabilizada la paciente posibilitando la realización del procedimiento terapéutico indicado con buena evolución. En el caso 4 se realizó una interpretación correcta de la magnitud de la estenosis, con un adecuado seguimiento, de forma tal que al reconocer una acentuación de la severidad de la misma con compromiso isquémico al esfuerzo, se puso en marcha el tratamiento adecuado, lo que posibilitó en forma oportuna la normalización del gasto cardíaco y por ende de la agresión isquémica preexistente.

Por ello, frente a la sospecha o a la confirmación diagnóstica de una EVAo como patología aislada, se deben extremar las medidas en pos de realizar un diagnóstico lo más certero posible, no solo etiológico sino fundamentalmente de severidad, y en caso de no presentar indicación de tratar en ese momento, el seguimiento debe ser realizado minuciosamente con el fin de despistar precozmente cualquier cambio evolutivo que pueda predecir una muerte súbita.

Conclusiones

Dada la gran variabilidad de presentación clínica de esta patología y la eventualidad de determinar una muerte súbita se debe ser muy minucioso y exhaustivo en la valoración de estos pacientes para determinar en forma precoz la indicación de tratar.

Referencias bibliográficas

1. **Saravalli O.** Estenosis en el tracto de salida ventricular izquierdo. En: Somoza F. Cardiopatías congénitas. Cardiología perinatal. 2 ed. Buenos Aires: Journal, 2015:283-91.
2. **Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, de Haan F, Deanfield J, Galie N, et al.** Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). Grupo de Trabajo sobre el Manejo de Cardiopatías Congénitas en el Adulto de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC). Respaldado por la Asociación Europea de Cardiología Pediátrica (AEPC). Rev Esp Cardiol. 2010; 63(12):1484.e1-59.
3. **Luis M, Izquierdo M, Pastor E.** Estenosis aortica valvular, subvalvular y supra valvular. En: Albert Brotons D, coord. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente: volumen 1. Madrid: SEPECC, 2015:255-60. Disponible en: <http://www.secardioped.org/modules.php?name=webstructure&lang=ES&idwebstructure=21>. [Consulta: 10 diciembre 2017].
4. **Michelena H, Desjardins V, Avierinos J, Russo A, Nkomo V, Sundt T, et al.** Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. Circulation 2008; 117(21):2776-84.
5. **Lapierre C, Rypens F, Grignon A, Dubois J, Déry J, Garel L.** Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease.

- se in the general population: general concepts, guidelines, differential diagnoses. *Ultrasound Q* 2013; 29(2):111-24.
6. **Park M.** *Cardiología pediátrica*. 6 ed. Barcelona: Elsevier-Saunders, 2014:188-95.
 7. **Hope M, Meadows A, Hope T, Ordovas K, Reddy G, Alley M, et al.** Images in cardiovascular medicine. Evaluation of bicuspid aortic valve and aortic coarctation with 4D flow magnetic resonance imaging. *Circulation* 2008; 117(21):2818-9.
 8. **Ahn J, Kim S, Park S, Jeong D, Woo M, Jung S, et al.** Coronary microvascular dysfunction as a mechanism of angina in severe AS: prospective adenosine-stress CMR study. *J Am Coll Cardiol* 2016; 67(12):1412-1422.
 9. **Sirin S, Nassenstein K, Neudorf U, Jensen CJ, Mikat C, Schlosser T.** Quantification of congenital aortic valve stenosis in pediatric patients: comparison between cardiac magnetic resonance imaging and transthoracic echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2014; 35(5):771-7.
 10. **Alva C, Gómez F, Yáñez L.** Estenosis valvular aórtica congénita: actualización del tratamiento. *Arch Cardiol Mex* 2006; 76(Supl 4):152-7.
 11. **McCrinkle B, Blackstone E, Williams W, Sittiwangkul R, Spray T, Azakie A, et al.** Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001; 104(12 Suppl 1):I152-8.
 12. **Patel S, Saini A, Nair A, Weber H.** Transcarotid balloon valvuloplasty in neonates and small infants with critical aortic valve stenosis utilizing continuous transesophageal echocardiographic guidance: a 22 year single center experience from the cath lab to the bedside. *Catheter Cardiovasc Interv* 2015; 86(5):821-7.
 13. **Friedman K, Margossian R, Graham D, Harrild D, Emani S, Wilkins L, et al.** Postnatal left ventricular diastolic function after fetal aortic valvuloplasty. *Am J Cardiol* 2011; 108(4):556-60.
 14. **Feltes T, Bacha E, Beekman R, Cheatham J, Feinstein J, Gomes A, et al.** Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123(22):2607-52.
 15. **Figueras M, Martí G, Pérez S, Casaldàliga J.** Valvuloplastia aórtica pediátrica: estudio de variables con influencia en los resultados a largo plazo. *Rev Colomb Cardiol* 2015; 22(2):108-15.
 16. **Soulatges C, Momeni M, Zarrouk N, Moniotte S, Carbonez K, Barrea C, et al.** Long-term results of balloon valvuloplasty as primary treatment for congenital aortic valve stenosis: a 20-year review. *Pediatr Cardiol* 2015; 36(6):1145-52.
 17. **Hochstrasser L, Ruchat P, Sekarski N, Hurni M, von Segesser L.** Long-term outcome of congenital aortic valve stenosis: predictors of reintervention. *Cardiol Young* 2015; 25(5):893-902.
 18. **McElhinney D, Lock J, Keane J, Moran A, Colan S.** Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation* 2005; 111(4):451-8.
 19. **Reich O, Tax P, Marek J, Rázek V, Gilík J, Tomek V, et al.** Long term results of percutaneous balloon valvoplasty of congenital aortic stenosis: independent predictors of outcome. *Heart* 2004; 90(1):70-6.
 20. **Balmer C, Beghetti M, Fasnacht M, Friedli B, Arbenz U.** Balloon aortic valvoplasty in paediatric patients: progressive aortic regurgitation is common. *Heart* 2004; 90(1):77-81.
 21. **Maskatia S, Justino H, Ing F, Crystal M, Mattamal R, Petit C.** Aortic valve morphology is associated with outcomes following balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; 81(1):90-5.
 22. **Boe B, Norris M, Zampi J, Rocchini A, Ensing G.** Temporal relationship between instantaneous pressure gradients and peak-to-peak systolic ejection gradient in congenital aortic stenosis. *Congenit Heart Dis* 2017; 12(6):733-739.
 23. **Al Marshafawy H, Al Sawah G, Hafez M, Matter M, El Gamal A, Sheishaa A, et al.** Balloon valvuloplasty of aortic valve stenosis in childhood: midterm results in a Children's Hospital, Mansoura University, Egypt. *Clin Med Insights Cardiol* 2012;6:57-64.
 24. **Ewert P, Bertram H, Breuer J, Dähnert I, Dittrich S, Eicken A, et al.** Balloon valvuloplasty in the treatment of congenital aortic valve stenosis: a retrospective multicenter survey of more than 1000 patients. *Int J Cardiol* 2011; 149(2):182-5.
 25. **Maskatia S, Ing F, Justino H, Crystal M, Mullins C, Mattamal R, O'Brian E, et al.** Twenty-five year experience with balloon aortic valvuloplasty for congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol* 2011; 108(7):1024-8.
 26. **Fratz S, Gildein H, Balling G, Sebening W, Genz T, Eicken A, et al.** Aortic valvuloplasty in pediatric patients substantially postpones the need for aortic valve surgery: a single-center experience of 188 patients after up to 17.5 years of follow-up. *Circulation* 2008; 117(9):1201-6.
 27. **El Oakley R, Kleine P, Bach D.** Choice of prosthetic heart valve in today's practice. *Circulation* 2008; 117(2):253-6.

Correspondencia: Dr. Pedro Chiesa.

Correo electrónico: chiesacorradospd@gmail.com