

## UNIDAD DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

# ESTENOSIS SUBAÓRTICA

Edición nº 3

Revisión en 5 años

<p><u>Realizado</u> Dra Pilar Escribano Dra Jiménez Dra. Velázquez Dr. Hernández Dra. López Gude</p> <p>Fecha: Noviembre-2010</p>	<p><u>Revisado</u> Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto</p> <p>Fecha: Mayo-2019</p>	<p><u>Aprobado</u> Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto</p> <p>Fecha: Mayo-2019</p>
---	---	---

**ÍNDICE:**

1.- Definición	3
2.- Seguimiento	3
3.- Tratamiento quirúrgico	4
4.- Anexos	
4.1.- Ecocardiografía	5
4.2.- CardioRM	6
4.3.- Cateterismo	6
Bibliografía	7
Indicadores de adhesión	8
Control de cambios	8

 <p><b>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</b></p>	<p><b>PROTOCOLO DE LA ESTENOSIS SUBAÓRTICA</b></p>	<p><b>Ed. 3</b></p> <hr/> <p><b>Página 3 de 8</b></p>
--	--	---

## 1.- Definición

En la estenosis subaórtica se identifican 2 tipos:

1. Membrana fibromuscular delimitada y anular a nivel del septo interventricular inmediatamente por debajo de la sigmoidea aortica. En ocasiones puede involucrar a la sigmoidea aortica o la valva anterior mitral.
2. Estenosis subvalvular tipo túnel.

Como consideraciones generales, el grado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) se incrementa con la edad y en el 50% se acompaña de insuficiencia aórtica. La velocidad de progresión de la estenosis se acelera a partir de la 5ª década.

## 2.- Seguimiento

1.- **Ecocardiografía** (anexo 1): es el método diagnóstico de elección y la prueba indispensable en el seguimiento.

La frecuencia del seguimiento depende de la severidad de la lesión subyacente:

- 1) cada 2 años en las formas leves,
- 2) anual en las formas moderadas-severas.

2.- **Otras exploraciones** que pueden ser necesarias son:

- **Cardiorresonancia** (anexo 2): el estudio se indicará si existe una inadecuada valoración mediante ETT por dificultad técnica, si se detecta un shunt intracardiaco, si se sospecha coartación u otra anomalía congénita extracardiaca.
- **Cateterismo cardiaco** (anexo 3): si existen indicaciones de coronariografía o determinada morfología como se explica más adelante.
- **Prueba de estrés**: en el caso de pacientes asintomáticos pero con severidad en la obstrucción para elucidar la indicación quirúrgica en aquellos casos en los que existan dudas acerca de la etiología de los síntomas, para valorar el comportamiento tensional en aquellos casos en los que exista severidad por ecocardiografía pero el paciente se mantenga asintomático y en otros casos seleccionados.

### Seguimiento tras la intervención quirúrgica.

La cirugía en los pacientes con estenosis subvalvular ha demostrado una excelente supervivencia. La mayoría de los pacientes pueden ser revisados cada 2-4 años dado que la progresión de la estenosis a nivel subvalvular es habitualmente lenta. No obstante, existen distintos factores que se asocian a mayor velocidad de progresión de esta “reestenosis” a nivel subvalvular como son:

- Edad > 30 años al momento de la intervención
- Sexo femenino

 <p><b>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</b></p>	<p><b>PROTOCOLO DE LA ESTENOSIS SUBAÓRTICA</b></p>	<p style="text-align: center;"><b>Ed. 3</b></p> <hr/> <p style="text-align: center;"><b>Página 4 de 8</b></p>
--	--	---

- Gradiente preoperatorio superior a los 80 mmHg (dado el riesgo de desarrollar IAo de manera postoperatoria)

### Indicaciones para la cirugía:

1.- Pacientes sintomáticos (bien de marea espontánea o en una ergometría) con gradiente medio > 50 mmHg o insuficiencia aórtica severa. Indicación clase I.

2.- En el caso de pacientes asintomáticos las indicaciones de cirugía son clase II en los siguientes escenarios:

- FEVI < 50% (que sugiere que el gradiente inferior a 50 mmHg es por bajo flujo)
- IAo severa con DTDVI < 50 mm (25 mm/m<sup>2</sup>).
- Gradiente medio > 50 mmHg y HVI marcada
- Gradiente medio > 50 mmHg y respuesta tensional anómala en la ergometría

### 3.- Tratamiento quirúrgico

Dependerá de la morfología. A priori se distinguen dos tipos de estenosis subvalvular:

- **Estenosis localizada o “membrana subaórtica”** que a su vez puede ser fibrosa o fibromuscular. Se sitúa desde el plano inmediatamente por debajo de la válvula aórtica, a veces incluso adherida a los velos aórticos, hasta la zona de implante del velo anterior mitral. La cirugía consiste en la **resección del tejido fibromuscular** por debajo de la válvula aórtica asociando también una miectomía a nivel del septo interventricular más o menos amplia. Independiente de la resección el enfermo puede asociar valvulopatía aórtica y puede ser necesario su recambio. En ocasiones, en estenosis subaórticas que recidivan o en formas anatómicas más complejas como veremos después, puede ser necesario realizar una modificación de la intervención de Konno, abrir el tracto de salida del ventrículo derecho acceder desde allí al septo interventricular y abrir este para dar más diámetro al tracto de salida del ventrículo izquierdo, la ampliación del septo se completa con un parche.
- **Estenosis subaórtica tipo túnel.** En este caso existe una circunferencia de tejido fibroso que comienza en la unión aortoventricular y puede extenderse 10 o 30 mm. En realidad es todo un espectro que va desde las formas más localizadas que son similares a una membrana subaórtica y se tratan igual hasta formas muy complejas con anillo aórticos pequeños que requieren cirugías más complejas. La cirugía en este caso es la intervención de **Konno o aortoventriculoplastia**. Básicamente consiste en abrir el anillo aórtico a nivel del seno de Valsalva derecho y continuar la apertura a través del septo interventricular para ampliar también el tracto de salida del ventrículo izquierdo. La reconstrucción del septo se realiza con un parche y la sustitución de la válvula aórtica puede hacerse con una prótesis, un homoinjerto o un autoinjerto pulmonar (intervención de Ross-Konno).

Es necesario el control intraoperatorio del resultado de la resección o ampliación, ya sea con **ecocardiografía** o con medida de presiones en ventrículo izquierdo y aorta ascendente. Además de

 <p><b>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</b></p>	<p><b>PROTOCOLO DE LA ESTENOSIS SUBAÓRTICA</b></p>	<p><b>Ed. 3</b></p> <hr/> <p><b>Página 5 de 8</b></p>
--	--	---

comprobar que no existen complicaciones en relación a la técnica como puede ser el daño al velo anterior mitral.

Entre las complicaciones específicas que pueden aparecer en el postoperatorio inmediato o lo que se debe monitorizar están la aparición de **bloqueo aurículoventricular completo**.

#### 4.- Anexos

Anexo 1: Protocolo de estudio ecocardiográfico

Anexo 2: Protocolo de estudio con cardioRM

Anexo 3 Protocolo de estudio de cateterismo.

#### **Anexo 1 PROTOCOLO DE ESTUDIO ECOCARDIOGRAFICO**

Estudio inicialmente transtorácico. Se realizará ETE si no se obtienen los parámetros deseados por deficiente ventana acústica o si hay sospecha de cardiopatía asociada.

##### 1) *Estudio anatómico:*

- Localización de la estenosis:
  - Tracto de salida: membrana (localización, diámetros, grosor), túnel fibromuscular (diámetro máximo), SAM.
  - Valvular: tipo de válvula (bicúspide/tricúspide), morfología de la válvula (calcificación, apertura..)
- V.I: morfología/estructura (Diametros TD y TS-indexados-, grado de hipertrofia, VTD y VTS) y función (FE Simpson biplano)
- Válvula mitral: anatomía y función (valorar si existe SAM que pudiera contribuir a la obstrucción).
- Descartar otras lesiones asociadas (Complejo de Shone):
  - CIV membranosa
  - Patología válvula mitral
  - Coartación aortica
- Aorta torácica: diámetros raíz aortica, aorta ascendente, cayado y descendente proximal: descartar coartación aortica.

##### 2) *Estudio hemodinámico:*

- Severidad de la obstrucción: Gradientes pico y medio obtenidos mediante Doppler continuo
- Localización de la obstrucción: Doppler pulsado
- Presencia y severidad de insuficiencia aórtica asociada (I-IV)
- Presencia y severidad de insuficiencia mitral asociada (I-IV)
- Istmo aórtico: Doppler color y continuo.

##### 3) *Inyección de suero salino agitado:* descartar shunt intracardiaco asociado (+ frec. CIV)

 <p><b>Hospital Universitario 12 de Octubre</b> SaludMadrid Comunidad de Madrid</p> <p><b>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</b></p>	<p><b>PROTOCOLO DE LA ESTENOSIS SUBAÓRTICA</b></p>	
		<p><b>Ed. 3</b></p>
		<p><b>Página 6 de 8</b></p>

### **Anexo 2 PROTOCOLO DE ESTUDIO CON CARDIORRESONANCIA MAGNÉTICA**

Si se realiza angiografía pulmonar se obtendrán también las secuencias de realce tardío de miocardio. Los parámetros imprescindibles que deberán obtenerse son:

1) *Estudio anatómico:*

- a. Diámetro del TSVI, si existe membrana: localización y tamaño.
- b. Válvula aortica, morfología.
- c. V.I: volúmenes, masa, grado de hipertrofia (especialmente septo proximal)
- d. Válvula mitral: valorar anatomía y descartar SAM.
- e. Aorta torácica: diámetros y descartar presencia de coartación
- f. Presencia de otras malformaciones cardíacas/extracardiacas asociadas (drenaje venoso sistémico y pulmonar)

2) *Estudio funcional y de Flujos:*

- a. FEVI / FEVD
- b. Qp/Qs
- c. Presencia y grado de insuficiencia aórtica
- d. Valoración de la velocidad pico de aceleración transvalvular / en TSVI

### **Anexo 3 PROTOCOLO CATETERISMO/CORONARIOGRAFÍA EN PACIENTES CON ESTENOSIS SUBAÓRTICA**

#### Indicaciones de **coronariografía**

- Previo a cirugía en
  - Varones > 40 años
  - Mujeres postmenopáusicas
  - Pacientes con signos de isquemia en pruebas no invasivas o pacientes con factores de riesgo para enfermedad coronaria.
- Si existe enfermedad coronaria severa realizar ICP electiva previa a la cirugía para disminuir morbimortalidad perioperatoria, en lesiones simples y con bare metal stents

#### Indicaciones de **cateterismo**

La evaluación no invasiva suele ser suficiente para la evaluación y seguimiento de los pacientes con estenosis subaórtica.

- No obstante, puede ser necesario el cateterismo cardíaco en el estudio diagnóstico para una correcta determinación del gradiente subaórtico si existen otras lesiones asociadas (estenosis valvular aórtica, comunicación interventricular). En el caso de realizarlo tener en cuenta que:
  - Una determinación adecuada del gradiente subvalvular requiere el uso de catéteres sólo con agujero distal.
  - Aunque la ventriculografía izquierda no suele ser fiable para el diagnóstico de la existencia de membrana subaórtica, angulaciones seleccionadas pueden ponerla de manifiesto.
- También indicado si existen dudas diagnósticas tras la valoración no invasiva

#### Indicaciones de **intervencionismo percutáneo**

- Como tratamiento paliativo en pacientes considerados inoperables podría realizarse angioplastia con balón o implante de prótesis percutánea del tipo Corevalve

 <p><b>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</b></p>	<p><b>PROTOCOLO DE LA ESTENOSIS SUBAÓRTICA</b></p>	<p><b>Ed. 3</b></p> <hr/> <p><b>Página 7 de 8</b></p>
--	--	---

## **BIBLIOGRAFÍA**

Van der Linde D, Takkenberg JJM, Rizopoulos D, et al. Natural history of discrete subaortic stenosis in adults: a multicentre study. *Eur Heart J.* 2013;34:1548–1556.

Baumgartner et al, ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2010 Dec;31(23):2915-57.

Barekattain A, Fanari Z, Hammami S, et al. Subvalvular aortic stenosis. *Del Med J.* 2015;87:346–348

Devabhaktuni SR. Subvalvular aortic stenosis: a review of current literature. *Clin Cardiol.* 2018 Jan;41(1):131-136.

Ezon DS. Fixed subaortic stenosis: a clinical dilemma for clinicians and patients. *Congenit Heart Dis.* 2013;8:450–456.

Stout KK et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease, *Journal of the American College of Cardiology* (2018), doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029

 <p><b>Hospital Universitario 12 de Octubre</b></p> <p>SaludMadrid Comunidad de Madrid</p> <p><b>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</b></p>	<p><b>PROTOCOLO DE LA ESTENOSIS SUBAÓRTICA</b></p>	
		<p><b>Ed. 3</b></p>
		<p><b>Página 8 de 8</b></p>

**Indicadores de adhesión**

TAC o RNM en morfologías tipo túnel

Indicador

TAC o RNM en anatomías tipo túnel en eco x 100/pacientes intervenidos con anatomía compleja

Estándar: 100%

CONTROL DE EDICIONES			
FECHA	HOJA/S	CAUSA DEL CAMBIO	
Noviembre 2010	Todas	Edición inicial	
Noviembre 2015		Anexos de pruebas funcionales	
Mayo 2019		Evaluación externa del CSUR Indicadores de adhesión	