

Archivos de Cardiología de México

Volumen **74**
Volume

Suplemento **2**
Supplement




Abril-Junio **2004**
April-June

Artículo:

Aspectos anatómicos de la estenosis subvalvular y supravalvular aórtica

Derechos reservados, Copyright © 2004
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de
este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

*Others sections in
this web site:*

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



[Medigraphic.com](http://www.Medigraphic.com)

Aspectos anatómicos de la estenosis subvalvular y supra- valvular aórtica

Luis Muñoz Castellanos*

Resumen

Las obstrucciones en el tracto de salida ventricular izquierdo son fijas y dinámicas, se presentan con o sin comunicación interventricular, son fijos los siguientes tipos subaórticos: diafragmas fibrosos, los túneles fibromusculares, tejido valvular mitral accesorio, inserción anómala de la válvula mitral sobre el tabique, desplazamiento posterior del septum infundibular, la hipertrofia del músculo anteroseptal del ventrículo izquierdo y las formas supra-
valvulares en reloj de arena, difusas y de diafragma. La forma dinámica la constituye la miocardiopatía hipertrófica obstructiva con o sin hipertrofia asimétrica del septum interventricular. Las obstrucciones pueden ser alteraciones aisladas combinadas y acompañar a otras cardiopatías congénitas; producen hipertrofia del ventrículo izquierdo y mal función de la válvula mitral cuando está involucrada. El conocimiento de los detalles morfológicos de cada tipo obstructivo constituye el fundamento por interpretar correctamente la imagenología diagnóstica y sustentar el juicio clínico.

Palabras clave: Estenosis aórtica subvalvular y supra-
valvular. Obstrucción del tracto de salida ventricular izquierda. Cardiopatía congénita.

Key words: Subvalvular and supra-
valvular aortic stenosis. Left outflow tract obstruction. Congenital heart disease.

Las estenosis aórticas subvalvulares son fijas y dinámicas, pueden presentarse con o sin comunicación interventricular,¹⁻³ el tipo fibroso está constituido por crestas subsigmoideas sobre el septum ventricular y la valva anterior de la mitral; pueden formar un rodete fibroso sobre el techo del tracto de salida en forma de diafragma y encima de la rama izquierda del haz de His (*Fig. 1A*); cuando se extienden

Summary

ANATOMIC ASPECTS OF THE SUBVALVULAR AND SUPRA- VALVULAR AORTIC STENOSIS

Left outflow obstructions are fixed or dynamic, they are presented with or without ventricular septal defect. The fixed subaortic types are fibrous diafragms, fibromuscular tunnels, accessory mitral valve tissue, septal anomalous insertions of the chordae tendinae of the mitral, posterior displacement of the infundibular septum, hypertrophied anteroseptal muscle of the left ventricle and the supra-
aortic stenotic forms of hour glass, diaphragmatic and diffused. The dynamic obstruction is the hypertrophic cardiomyopathy with or without left asymmetric ventricular septum. Obstructions are presented as isolated, combined or in association with another congenital heart disease; they produced left ventricular hypertrophy and malfunction of the mitral valve when it is involved. The knowledge of morphologic details in each obstructive type is the basement to interpret accurately the diagnostic imagenology and sustent the clinical judgment.

constituyen la variante tuneliforme o fibromuscular (*Fig. 1B*). En la forma discreta el anillo valvular puede estar disminuido y puede coexistir con estenosis valvular aórtica congénita, alteraciones funcionales de la válvula mitral y obstrucción dinámica del tracto de salida; las formas aisladas tienden a progresar. Cuando el tejido fibroso se extiende a la valva anterior de la mitral puede restringir su movimiento y hacerla

* Departamento de Embriología Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Correspondencia: Luis Muñoz Castellanos. Departamento de Embriología Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCI-CH, Juan Badiano No. 1 Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México, D.F.). Tel. 5573-2911 Ext. 1257 Fax 5573-0926. E-mail: luis.muñoz@cardiologia.org.mx

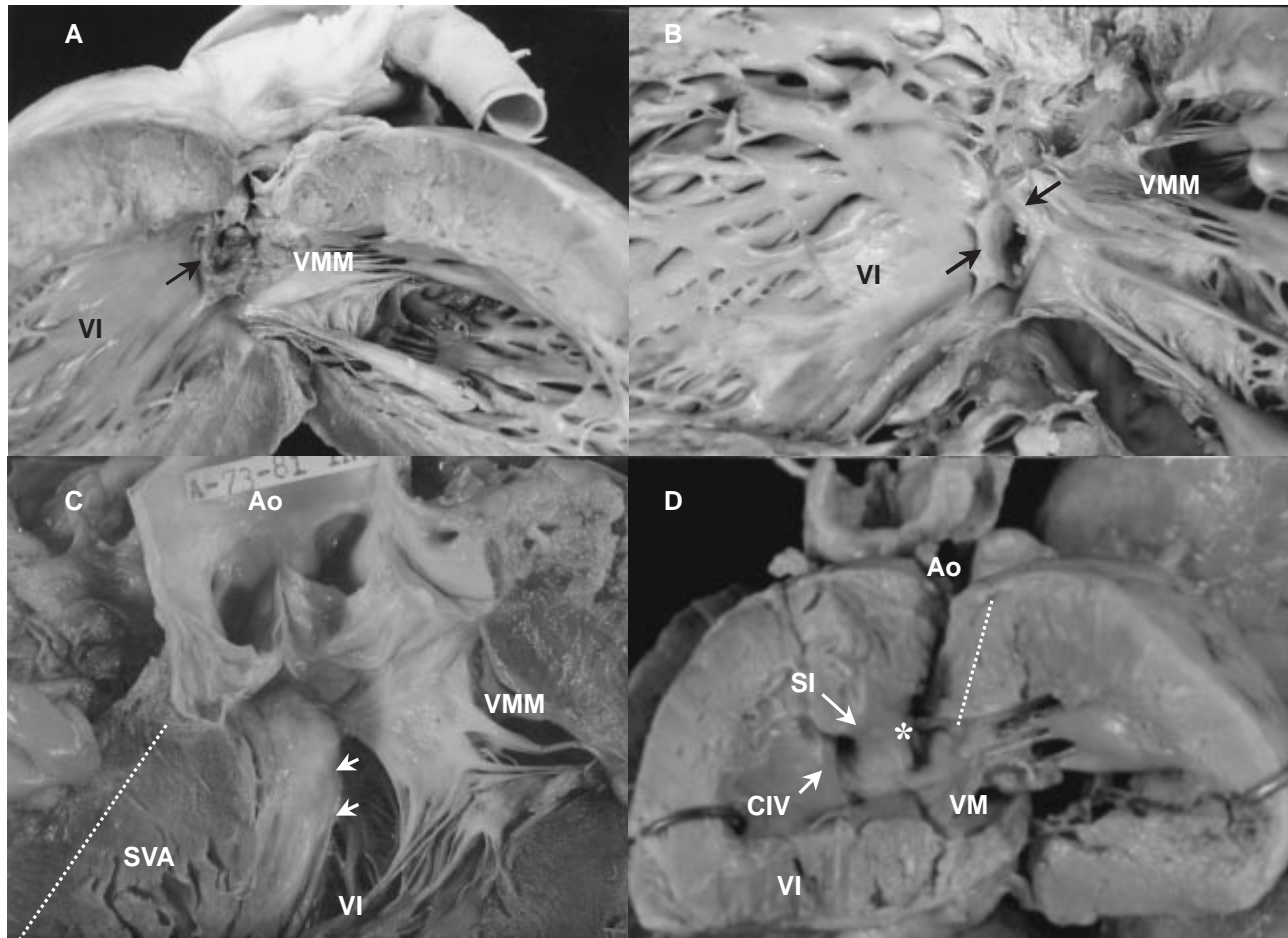


Fig. 1. Fotografías que muestran tipos de obstrucción subvalvular. A- Diafragma fibroso, B- Túnel fibromuscular, C- Miocardiopatía hipertrófica septal asimétrica, D- Desviación posterior del séptum infundibular. Abreviaturas: VI= Ventrículo izquierdo, Ao= Aorta, VMM- Valva medial mitral, VM= Válvula mitral, SVA= Séptum ventricular asimétrico, SI= Séptum infundibular, CIV= Comunicación interventricular. Las flechas en negro indican el tejido fibroso subvalvular, las flechas en blanco muestran la superficie convexa del séptum ventricular hacia el ventrículo izquierdo, el asterisco en blanco indica la estenosis subvalvular por desplazamiento posterior del séptum infundibular. La línea punteada en C indica el grosor de la parte izquierda del tabique ventricular y en D la hipertrofia de la pared del ventrículo izquierdo.

regurgitante.^{4,5} También produce obstrucción subaórtica la posición ectópica de la valva anterior de la válvula mitral y el desplazamiento de las cuerdas tendinosas de la valva anterior izquierda hacia el tracto de salida izquierdo en el defecto septal atrioventricular.^{2,3} El tejido valvular mitral accesorio unido a la valva medial de la mitral así como los remanentes fibrosos observados en el cabalgamiento de la válvula tricúspide son obstructivos.^{2,3} La miocardiopatía hipertrófica obstructiva con o sin hipertrofia asimétrica del tabique interventricular puede o no ser obstructiva; las paredes ventriculares izquierdas son gruesas e hipercontráctiles y obliteran la mayor parte de la cavidad

ventricular; puede existir hipertrofia asimétrica del septum ventricular estrechando al tracto de salida el cual tiene poca variación en calibre durante el ciclo cardíaco (Fig. 1C). La hipertrofia septal asimétrica puede estar cubierta por una gruesa capa fibrosa que suele extenderse hasta la valva medial de la mitral lo que disminuye la movilidad de ésta y produce grados variables de regurgitación. En algunos casos el anillo aórtico es pequeño y obstructivo y las arterias coronarias están dilatadas.⁶

Un tipo frecuente de obstrucción subaórtica lo produce el desplazamiento posterior del séptum infundibular que estrecha significativamente el tracto de salida ventricular izquierdo y genera

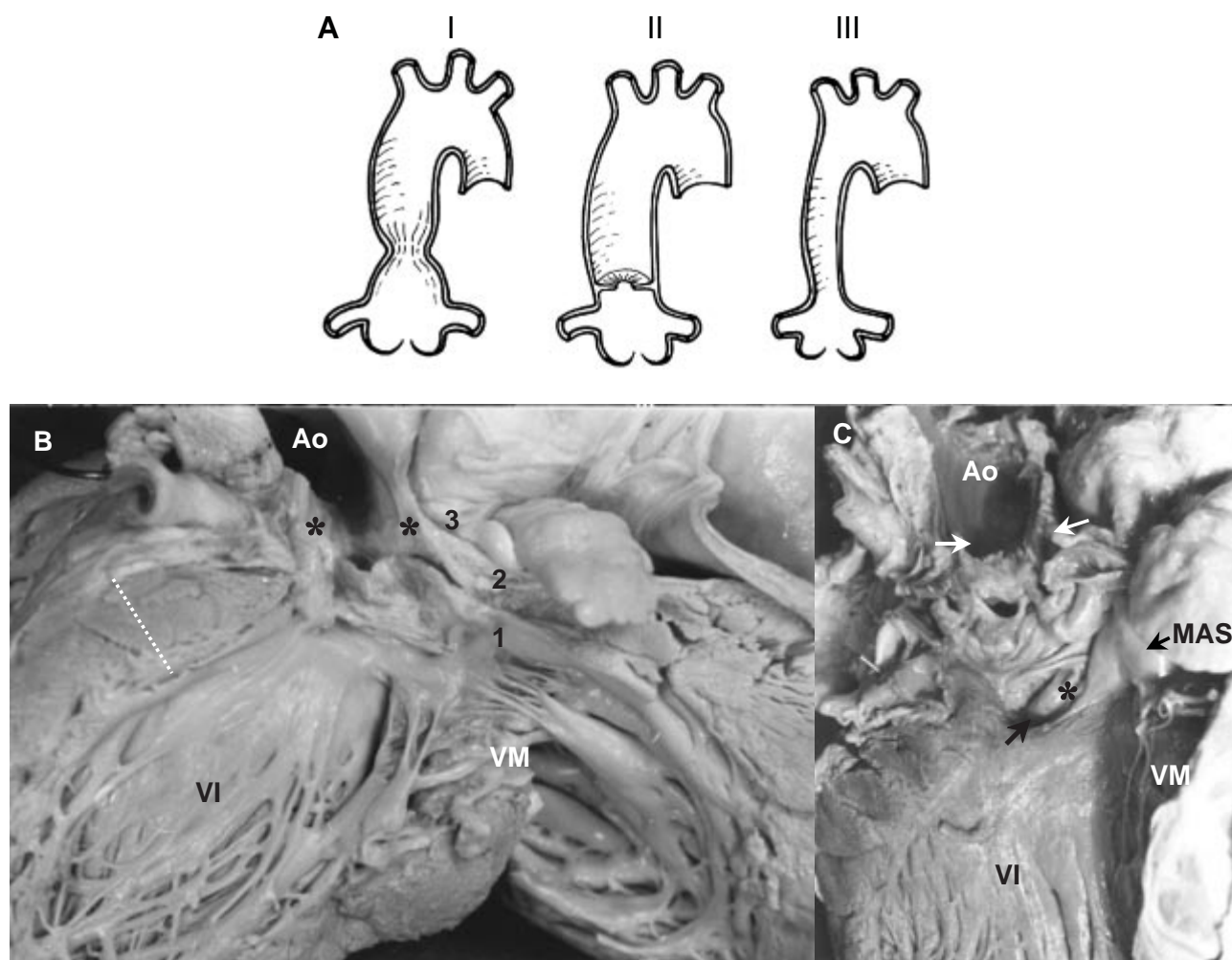


Fig. 2. Ejemplos de estenosis supravalvular. A- Esquema de las tres variantes: en reloj de arena (I), diafragma fibroso (II) y forma difusa (III). B- Obsérvese en este espécimen tres niveles de estenosis: subvalvular fibrosa (1), valvular por aorta bicúspide (2) y en reloj de arena (3 y asteriscos). C- Ejemplo de una estenosis supravalvular con diafragma fibroso por encima de las sigmoideas (flechas blancas), una comunicación interventricular (flecha negra) sellada por la valva septal de la tricúspide (asterisco). Abreviaturas: MAS= Músculo papilar anteroseptal. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

una comunicación interventricular por desalineamiento septal e hipertrofia ventricular izquierda² (Fig. 1D). Se presenta muy frecuente en la interrupción aórtica acompañada de aorta bivalva.⁷

La estenosis aórtica supravalvular se sitúa encima de los senos aórticos que están dilatados y protuyen lateralmente; las sigmoideas a menudo están ligeramente engrosadas y las arterias coronarias están dilatadas con paredes gruesas. La forma más común es la llamada en reloj de arena con dilatación de la aorta distal (Figs. 2A y B). También existen las variantes de diafragma (Figs. 2A y C) y las difusas o tubulares (Fig. 2A).

La aorta ascendente presenta pared engrosada,¹ desorganización de la media y fibrosis de la interna, alteraciones que pueden encontrarse en las arterias abdominales. Es frecuente la estenosis en el origen de las arterias carótida y subclavia, puede ser familiar o asociarse con desórdenes en el metabolismo del calcio o formar parte del síndrome de Williams.⁸ Todos los tipos pueden presentarse en forma aislada o asociada⁹ (Fig. 2B) y formar parte de otras cardiopatías congénitas.

La anatomía patológica de las obstrucciones aórticas constituye la base para interpretar la imagenología y dar sustento al juicio clínico.⁵

Referencias

1. HUNTER: *Congenital anomalies of the aortic valve and left ventricular outflow tract*. In Anderson R.H, Baker EJ, Rev Macartney FJ, Rigby L Shinebourne EA and Tynan M: *Pediatric Cardiology* 2nd edition, 2002 London Churchill Livingstone pp 1481-1503.
2. BECKER EA, ANDERSON RH: *Cardiac pathology. An integrated text and colour atlas*, 1983 Edinburgh Churchill Livingstone, pp 13.16-13.22.
3. BECKER AE, ANDERSON HA: *Pathology of congenital heart disease*. London. Butterworths 1981: 165-174.
4. PERLOF JK: *The clinical recognition of congenital heart disease*. Philadelphia, WB Saunders 1970: 61-63.
5. ATTIE F: *Cardiopatías Congénitas. Morfología cuadro clínico y diagnóstico*. Barcelona. Salvat Mexicana de Ediciones, S.A de C.V. pp. 491-506.
6. MARON BJ, EDWARDS JE, HENRY WL, CLARCK CE: *Single GT and Epstein SE: asymmetric septal hypertrophy (ASH) in infancy*. *Circulation* 1974; 50: 809-820.
7. DISCHE R, ROW RD: *Ventricular septal defect in interruption of the aortic arch*. *Am J Cardiol* 1977; 39: 572-585.
8. WILLIAMS JCP, BARRATT-BOYES BG, LOWE JB: *Supraaortic stenosis*. *Circulation* 1961; 24: 1311-1318.
9. ESPINOLA N, MUÑOZ-CASTELLANOS L, ATTIE F, HERNÁNDEZ-MORALES H, ZAMORA C, DUELAS R, GRANADOS N, KUIRNS C, VARGAS J: *Anatomic three-dimensional echocardiographic correlation of bicuspid aortic valve*. *Am Soc Echocardiogr* 2003; 16: 46-53.

