



Membrana subaórtica en adultos. Breve revisión de la literatura a propósito de un caso

Katherine Ruiz,^a Jorge Curotto-Grasiosi,^a Rogelio A. Machado,^a Adriana Angel,^a Diego Alasia, Bruno Peressotti^a

Subaortic membrane in adults. A brief review of literature apropos of one case

A 54-year-old man, ex smoker with high blood pressure and a history of possible Wolff-Parkinson-White syndrome was admitted for presenting an episode suggestive of acute coronary syndrome with immediate syncope and left bundle branch block, while performing physical activity. Angioplasty and a drug-eluting stent were performed in the left circumflex artery. Subsequently, Doppler echocardiography disclosed an image suggestive of a subaortic membrane. Given these findings, the patient underwent a 3D transesophageal echocardiogram and a magnetic resonance study, which confirmed the diagnosis of a subaortic membrane. In turn, in the Holter monitoring a paroxysmal pattern of Wolff-Parkinson-White was observed. The patient presented three possible causes of syncope. A stress echocardiogram elicited a gradient of 126 mm Hg, which could be possibly related to the syncopal episode that the patient suffered.

Keywords Palabras clave

Discrete subaortic stenosis Estenosis subaórtica fija
Three dimensional echocardiography Ecocardiografía tridimensional

La estenosis subaórtica es una entidad rara en adultos, no tiene una etiología clara y además exhibe una variable presentación clínica. En general suele aparecer en la primera década de la vida como una lesión aislada o asociada con otras malformaciones congénitas, como, por ejemplo, la comunicación interventricular, la válvula aórtica bicúspide, la coartación de aorta o el *ductus* arterioso persistente.

La aparición de una fina membrana circunferencial o en forma de media luna en el tracto de salida del ventrículo izquierdo constituye la forma más frecuente y leve de las estenosis subaórticas.¹ La severidad hemodinámica es muy variable e influye en la incidencia de complicaciones como la insuficiencia aórtica, la endocarditis infecciosa o la enfermedad muscular obstructiva. Debido a esto, la estenosis subaórtica, la cual es originada por una membrana, es considerada una enfermedad potencialmente progresiva.²

Caso clínico

Paciente masculino de 54 años, ex fumador, hipertenso tratado con 16 mg al día de candesartán y posible portador de síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW). Mientras realizaba actividad física, el paciente presentó un dolor precordial con inmediato episodio de síncope, recuperado *ad integrum*, por lo que fue trasladado al hospital en donde se observó en el electrocardiograma un bloqueo completo de rama izquierda. El examen físico mostró un paciente hemodinámicamente estable con una presión arterial de 150/100 y una frecuencia cardíaca de 60 lpm. Se auscultó un soplo mesotelesistólico en foco aórtico con segundo ruido conservado. Se realizó un ecocardiograma Doppler que mostró diámetros intracavitarios normales con hipertrofia septal y función sistólica del ventrículo izquierdo conservada; además, una imagen a nivel subaórtico sugirió la presencia de membrana subaórtica (figura 1). Ante la posibilidad de un evento isquémico, dado el dolor precordial con bloqueo de rama izquierda y el episodio de síncope, se decidió realizar una angiografía coronaria en la que se observó una lesión del 80% en la arteria circunfleja a la que se le realizó una angioplastia con el posterior implante de un *stent* liberador de drogas. Debido a lo observado en el ecocardiograma Doppler, se decidió realizar un ecocardiograma transesofágico 3D en el que se observó

^aServicio de Cardiología, Hospital Militar Central, Buenos Aires, Argentina

Comunicación con: Jorge Curotto-Grasiosi
Correo electrónico: jorgecurotto@hotmail.com

Paciente masculino de 54 años, ex fumador, hipertenso y con el antecedente no confirmado de síndrome de Wolff-Parkinson-White, que ingresó por haber presentado, mientras realizaba actividad física, un cuadro sugestivo de síndrome coronario agudo con inmediato episodio de síncope y bloqueo de rama izquierda, por lo que se le realizó una angiografía coronaria con posterior angioplastia y la colocación de un *stent* liberador de drogas en la arteria circunfleja. En el ecocardiograma Doppler se observó una imagen compatible con

membrana subaórtica. Ante estos hallazgos se realizó un ecocardiograma transesofágico 3D y una resonancia magnética cardíaca que confirmaron el diagnóstico. A su vez se evidenció en el monitoreo Holter y de forma paroxística el patrón de Wolff-Parkinson-White. De esta manera, el paciente presentó tres posibles causas de síncope. Se realizó un ecocardiograma de esfuerzo, en el que el gradiente intraesfuerzo alcanzó los 126 mm Hg, lo que podría justificar el episodio del síncope.

Resumen

hipertrofia asimétrica del *septum*, una válvula aórtica tricúspide y a 18 mm por debajo del anillo aórtico una membrana de 5 a 6 mm que generaba un gradiente en reposo de 24 mm Hg. No se observó movimiento anterior sistólico de la válvula mitral ni obstrucción dinámica subaórtica durante la maniobra de Valsalva (figura 2). Posteriormente, se decidió realizar una resonancia magnética nuclear cardíaca con realce tardío que mostró hipertrofia asimétrica del ventrículo izquierdo a predominio de los segmentos basales y un engrosamiento focal de 6 mm por 5 mm desde el *septum* interventricular que protruía hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo y confirmó el diagnóstico de membrana subaórtica (figura 3). Durante la internación se realizó un monitoreo Holter de 48 horas en el que se pudo evidenciar en forma paroxística el patrón de WPW.

Finalmente, se realizó un ecocardiograma de esfuerzo en el que se observó un aumento del gradiente en el tracto de salida del ventrículo izquierdo que alcanzó los 126 mm Hg. El paciente fue dado de alta con tratamiento farmacológico y controles ecocardiográficos y hasta la fecha permanece asintomático.

Discusión

La estenosis subaórtica fija se define como la obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo, localizada por debajo de la válvula aórtica y originada en un anillo o túnel fibroso o fibromuscular.

Algunos autores, entre ellos Edwards *et al.*, sugieren clasificar la estenosis aórtica subvalvular en tres tipos: membranosa o discreta, collar fibromuscular y túnel fibromuscular.³ Reis *et al.* dividen la estenosis subaórtica en tipo discreto y tipo túnel.⁴ Por su parte, Choi *et al.* sugieren una clasificación de la estenosis subaórtica basada en características morfológicas y ecocardiográficas.^{5,6}

En el tipo fibroso existe una membrana circunferencial que puede ser completa o no, por debajo de la válvula aórtica. Aunque hay evidencia clínica de que la estenosis subaórtica es una lesión que se desarrolla y progresa con el tiempo, parecería que existe una base genética para su desarrollo. Si bien no se ha establecido por qué se produce, se ha postulado que una predisposición genética, la existencia de anomalías morfológicas que producen flujos anormales y el estrés mecánico producido por estos desencadenarían una proliferación anormal de tejido que sería el origen de la enfermedad.⁷⁻⁹ El ángulo entre la salida de la aorta y el eje largo del *septum* interventricular fue identificado a partir de una ecocardiografía como de valor predictivo en el desarrollo de la estenosis subaórtica.¹⁰ La base genética de esta malformación también se apoya en el hecho de que se hayan descrito casos familiares de estenosis subaórtica.¹¹

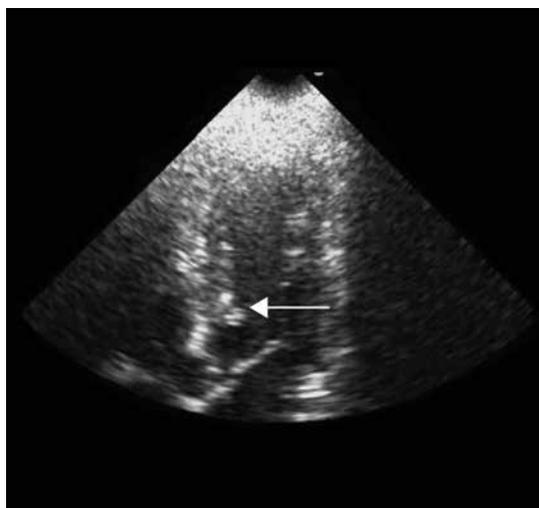


Figura 1 Ecocardiograma transtorácico bidimensional. Ventana apical de cinco cavidades donde puede verse una imagen sugestiva de membrana subaórtica



Figura 2 Ecocardiograma transesofágico 3D. La válvula aórtica y la membrana subaórtica pueden verse claramente

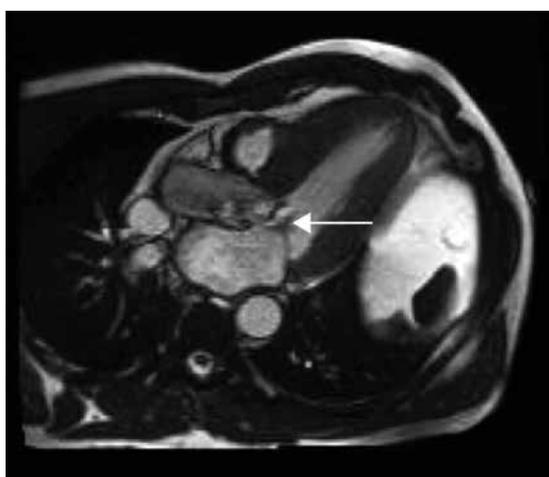


Figura 3 Resonancia magnética nuclear cardíaca que muestra la membrana subaórtica en la unión de la valva septal de la válvula mitral y del tabique interventricular

La estenosis subaórtica se puede presentar de forma aislada o con otras anomalías cardíacas, de las cuales la más común es la comunicación interventricular en la infancia, aunque se asocia también a coartación de aorta, *ductus* arterioso persistente y aorta bicúspide. Además, se ha reportado que hasta un 50% de los casos se asocian con insuficiencia aórtica.¹²⁻¹⁴ Se ha comunicado también una prevalencia de hasta un 6.5% de las cardiopatías congénitas en el adulto, y es más frecuente en varones.^{13,15} La fisiopatología es similar a la de la estenosis aórtica valvular, con desarrollo de hipertrofia ventricular izquierda

debido a la alta presión sistólica generada durante la sístole ventricular izquierda. La válvula aórtica con frecuencia se engrosa, pero esta anomalía parece ser adquirida y debida al *jet* que se origina por la estenosis subvalvular.

Con respecto a nuestro paciente, cabe decir que al principio, ante la fuerte sospecha de un síndrome coronario agudo, se decidió por el tratamiento invasivo, aunque inmediatamente después de este se evidenció por ecocardiografía la membrana subaórtica, lo que hizo continuar con los métodos diagnósticos más específicos, como el ecocardiograma transesofágico 3D y la resonancia magnética cardíaca. A su vez, el paciente tenía un antecedente dudoso de WPW que fue confirmado por un estudio Holter de 48 horas, es decir, nuestro paciente tenía tres posibles causas de síncope. Creemos que ante un paciente de 54 años con un episodio sospechoso de síndrome coronario agudo el tratamiento elegido fue el correcto, debido a que no teníamos la certeza del WPW y la membrana subaórtica es una entidad infrecuente en adultos, pero a la luz de los resultados posteriores resulta interesante considerar que tanto el síndrome coronario agudo como la membrana subaórtica puedan haber contribuido y sumado sus efectos para producir el síncope, a través de la vía final inhibitoria que ha sido demostrada para ambas entidades y está representada por el reflejo de Bezold-Jarish, con hipotensión y bradicardia.^{16,17} Como el gradiente en reposo de nuestro paciente es bajo y sabemos por reportes anteriores que la progresión es lenta y existe consenso en indicar el tratamiento invasivo de la membrana subaórtica cuando el gradiente es mayor de 50 mm Hg, el paciente fue dado de alta con tratamiento farmacológico, restricción de la actividad física competitiva y controles tanto clínico-cardiológicos como ecocardiográficos.

Agradecimientos

A la señora Eleonora B. Vanasco por la corrección literaria del manuscrito.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Referencias

1. Darcin OT, Yagdi T, Atay Y, Egnin C, Levent E, Buket S, et al. Discrete subaortic stenosis: surgical outcomes and follow-up results. *Tex Heart Inst J.* 2003;30(4): 286-92.
2. Stassano P, Di Tommaso L, Contaldo A, Monaco M, Mottola M, Musumeci A, et al. Discrete subaortic stenosis: long-term prognosis on the progression of the obstruction and of the aortic insufficiency. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;53(1):23-7.

3. Edwards JE. Pathology of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation*. 1965;31:586-99.
4. Reis RL, Peterson LM, Mason DT, Simon AL, Morrow AG. Congenital fixed subvalvular aortic stenosis. An anatomical classification and correlations with operative results. *Circulation*. 1971 May;43(5 Suppl):111-8.
5. Choi JY, Sullivan ID. Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression. *Br Heart J*. 1991 May;65(5):280-6.
6. Kitchiner D. Subaortic stenosis: still more questions than answers. *Heart*. 1999 Dec;82(6):647-8.
7. Cape EG, Vanauker MD, Sigfusson G, Tacy TA, del Nido PJ. Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease: septal shear stress in subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 1997 Jul;30(1):247-54.
8. Cilliers AM, Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart*. 2002 Oct;88(4):335-6.
9. Van Arsdell G, Tsoi K. Subaortic stenosis: at risk substrates and treatment strategies. *Cardiol Clin*. 2002 Aug;20(3):421-9.
10. Barkhordarian R, Wen-Hong D, Li W, Josen M, Henein M, Ho SY. Geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis and intact ventricular septum: an echocardiographic study in children and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007 Jan;133(1):196-203.
11. Petsas AA, Anastassiades LC, Constantinou EC, Antonopoulos AG. Familial discrete subaortic stenosis. *Clin Cardiol*. 1998 Jan;21(1):63-5.
12. Lopes R, Lourenço P, Gonçalves A, Cruz C, Maciel MJ. The natural history of congenital subaortic stenosis. *Congenit Heart Dis*. 2011 Sep-Oct;6(5):417-23.
13. Oliver JM, Gonzalez A, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Benito F, Mesa JM. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol*. 2001 Sep;38(3):835-42.
14. Goodkin GM, Tunick PA, Kronzon I. Proximal isovelocity surface area (PISA) in the evaluation of fixed membranous subaortic stenosis. *Echocardiography*. 2002 Feb;19(2):157-9.
15. Van der Linde D, Takkenberg JJ, Rizopoulos D, Heuvelman HJ, Budts W, van Dijk AP, et al. Natural history of discrete subaortic stenosis in adults: a multicentre study. *Eur Heart J*. 2013 Jun;34(21):1548-56.
16. Somers VK, Abboud FM. Neurocardiogenic syncope. *Adv Intern Med*. 1996;41:399-435.
17. Mark, AL. The Bezold-Jarish reflex revisited: clinical implications of inhibitory reflexes originating in the heart. *J Am Coll Cardiol*. 1983 Jan;1(1):90-102.