



## IMAGEN MÉDICA



## Evaluación multi-imagen en aortopatía compleja: una presentación inusual de disección aórtica.

Autores: Vega Cuellar, Carolina I.<sup>1</sup> ; O'Neill, Gloria<sup>2</sup> ; Guevara, Hiram<sup>3</sup> 

Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid<sup>1-3</sup>

Recibido 20 de Marzo 2024; aceptado 3 de Junio 2024

Disponible en internet el 31 de Julio 2024

**PALABRAS CLAVE:**

*Aortopatía, Disección aórtica, Válvula aórtica.*

**KEY WORDS:** *Aortopathy, Aortic dissection, Aortic valve*

**INFORMACIÓN DEL PACIENTE**

Mujer de 27 años con antecedente de estenosis aortica congénita ingresa a servicio de urgencias por disnea de mínimos esfuerzos y presencia de un soplo holosistólico en foco aórtico al examen físico. Su historial médico incluye amenorrea primaria y hospitalización por endocarditis infecciosa hace dos años. El examen físico evidenciaba un retraso en el desarrollo, baja estatura y mamas subdesarrolladas. El análisis cromosómico demostró un cariotipo genético de 46 X,0 estableciendo el diagnóstico del síndrome de Turner.

El ecocardiograma transtorácico identificó válvula aortica unicúspide con severa limitación en su apertura asociado a aneurisma de aorta ascendente. Se complementa el estudio con angiotomografía de aorta contrastada evidenciando disección aortica Stanford A. Un procedimiento de Bentall y el reemplazo valvular fue realizado de forma urgente con resultados clínicos favorables.

Para el reemplazo de válvula aórtica se utilizó una válvula biológica (Edwards 19 mm). El tiempo de circulación extracorpórea fue de 240 minutos y el tiempo de parada cardiaca fue de 4 minutos. El paciente presentó durante el procedimiento taquicardia ventricular sostenida que resolvió con cardioversión eléctrica sincronizada.

Durante sus primeras 24 horas postoperatorias la paciente presentó nistagmos bilateral, se realizó una tomografía simple de cráneo en la cual no mostró hallazgos anormales. Se añadió levetiracetam al tratamiento en la unidad de cuidados intensivos. No se reportó defectos de conducción eléctrica tras la intervención.

\*Autor para correspondencia: Carolina Vega C

Correo electrónico: dracarolinavegac@outlook.es

Autor niega conflictos de interes y financiamiento.

DOI: <https://doi.org/10.59722/rmcu.v1i2.727>



Los cortes histológicos mostraron tejido valvular con inflamación crónica, fibrosis y focos de calcificación.

Un ecocardiograma postoperatorio mostró prótesis valvular normo funcionante en posición aortica sin aumento de gradiente transvalvular ni presencia de regurgitación paravalvular sin embargo la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) se mantuvo levemente reducida (40%).

El tratamiento de la insuficiencia cardiaca con inhibidor de la neprilisina y receptor de angiotensina (ARNI), inhibidor de cotransportador de sodio-glucosa tipo 2 (SGLT2), betabloqueantes fue iniciado previo a su egreso hospitalario. Se continuó con ácido acetilsalicílico.

Dos meses después de la cirugía, la paciente refiere mejoría clínica y se evidencia mejoría en su clase funcional.

## DESCRIPCIÓN DE IMÁGENES MEDICAS

Se muestran tres imágenes en la evaluación de la paciente: Ecocardiograma Transesofágico (Imagen 1) vista grandes vasos muestra una válvula aórtica con morfología unicúspide unicomisural con calcificación severa que condiciona estenosis crítica de alto gradiente (área

valvular 0,40 cm<sup>2</sup>, gradiente de presión media 49 mmHg e IVT1/IVT2 0,13); angiogramografía aórtica (imagen 2-4) confirmando dilatación aneurismática de aorta ascendente (aorta ascendente 55x 59 mm), se observa falso lumen correspondiente con una disección Stanford A (imagen 5); La imagen 6 corresponde a la vista quirúrgica del aneurisma aórtico de la paciente.

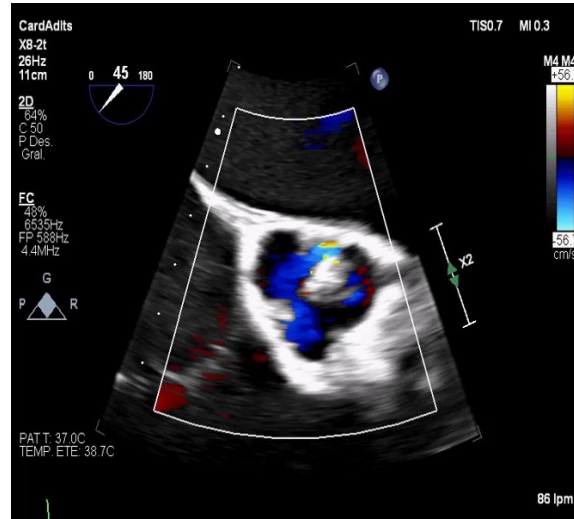


Imagen 1. Vista Grandes Vasos en un Ecocardiograma Transesofágico.

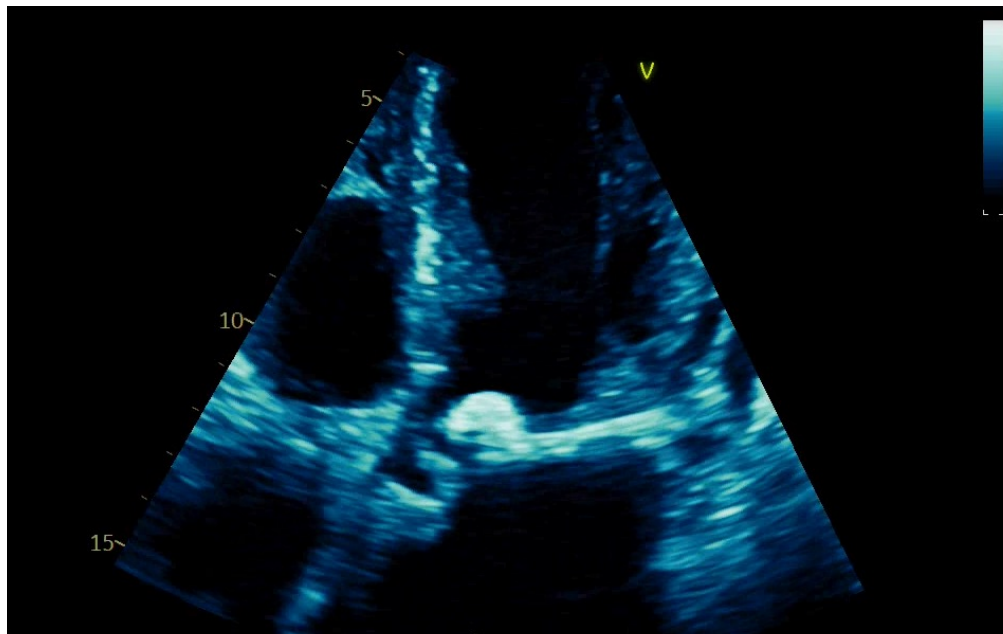
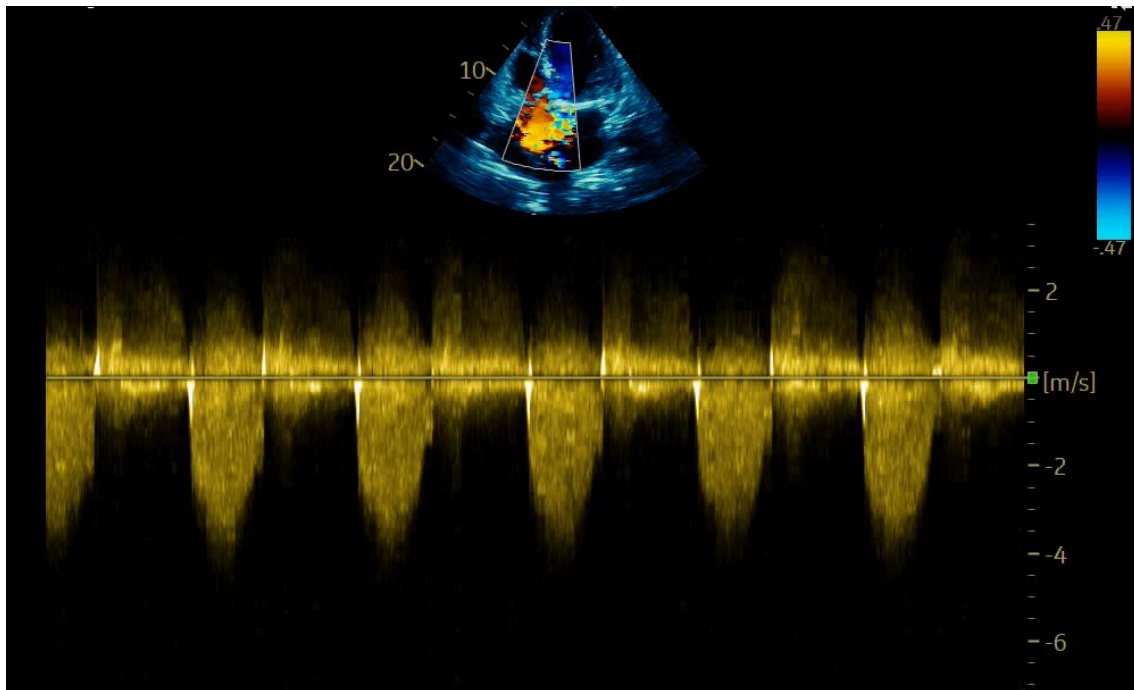
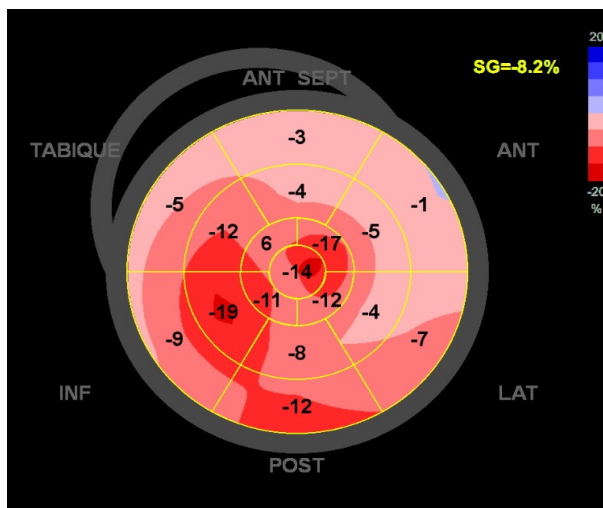


Imagen 2. Vista apical 5 cámaras en ecocardiograma transtorácico que evidencia un área válvula aortica disminuido y severa limitación en su apertura.



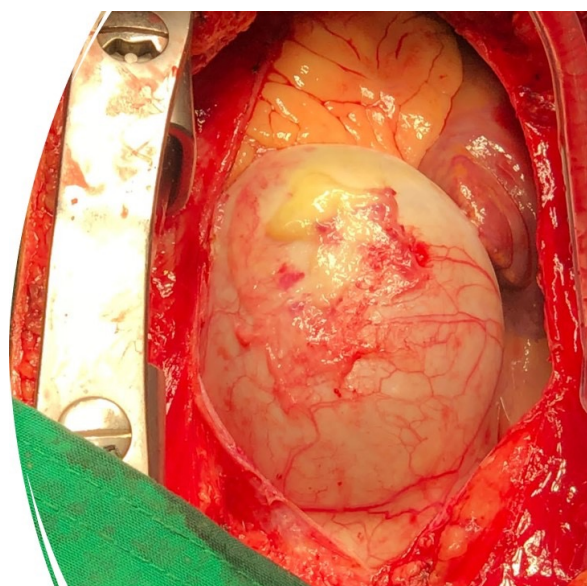
**Imagen 3.** Vista apical 5 cámaras. Doppler continuo a través de válvula aortica en paciente con estenosis aortica severa con aumento de las velocidades y gradiente medio valvular.



**Imagen 4.** Strain Global Longitudinal del ventrículo izquierdo disminuido.



**Imagen 5.** Corte Sagital de angiotomografía de aorta. Se observa la presencia del hallazgo que caracteriza a la disección Stanford A: afectación de la porción proximal al tronco braquiocefálico.



**Imagen 6.** Vista Quirúrgica de Aneurisma aórtico gigante.

## CONTEXTO CLÍNICO

La ecocardiografía transtorácica es el método de imagen de elección en la evaluación cardiovascular en el Síndrome de Turner (ST). Permite identificar la anatomía y los trastornos cardiovasculares potencialmente mortales. <sup>(7)</sup>

Las válvulas aórticas unicúspide son causas infrecuentes de estenosis aórticas. La ecocardiografía transesofágica (ETE) es el estándar oro para el diagnóstico de esta patología con una sensibilidad y especificidad del 75 y 86% respectivamente. <sup>(8)</sup>

Debido a la baja estatura del paciente con Síndrome de Turner, el uso aislado de la medida de los diámetros aórticos puede subestimar el riesgo de disección aórtica por lo que es recomendable utilizar valores indexados por superficie corporal, así un  $ASI > 2.5 \text{ cm}/\text{m}^2$  incrementa el riesgo de disección

La válvula aórtica unicúspide es una malformación aórtica poco frecuente. Se desarrolla por un fallo en la separación de las tres cúspides aórticas antes del nacimiento. La prevalencia es del 0,02% en la población adulta. El diagnóstico patológico se define como una fusión congénita de al menos 2 comisuras basada en la presencia de al menos 2 de los tres siguientes criterios: un ángulo obtuso entre las cúspides fusionadas en

la comisura, ausencia de plano de hendidura entre las cúspides en el punto de fusión y presencia de rafe en las comisuras fusionadas. <sup>(3)</sup>

En los pacientes con estenosis de la válvula aórtica puede observarse una dilatación de la aorta concomitante. Existen seis tipos de dilatación aórtica asociada a la estenosis valvular congénita, el tipo 2 (aorta ascendente dilatada) y el tipo 3 (borramiento de la cresta sinotubular) ocurren con más frecuencia.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Turner es causado por la ausencia total o parcial del cromosoma X y puede acompañarse de cardiopatías congénitas hasta en el 50% de los individuos.

Los defectos de la válvula aórtica son la principal causa de mortalidad en esta población.

La disección aórtica es una complicación conocida con una incidencia anual de 110 casos por cada 100 000 personas. Se observó un mayor riesgo de disección aórtica entre los pacientes con síndrome de Turner que presenten dilatación aórtica (OR, 12,19; 95%) y la morfología bicúspide de la válvula.

## IDENTIFICACIÓN ORCID

Carolina Vega C: 0000-0002-2591-6416

Gloria O'Neill: 0000-0003-2734-9790

Hiram Guevara: 0009-0002-9211-7232

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart*. 2000 Jan;83(1):81-5. Doi: 10.1136/heart.83.1.81. PMID: 10618341; PMCID: PMC1729267
2. Novaro GM, Mishra M, Griffin BP. Incidence and echocardiographic features of congenital unicuspid aortic valve in an adult population. *J Heart Valve Dis*. 2003 Nov;12(6):674-8. PMID: 14658804
3. Slostad BD, Witt CM, O'Leary PW, Maleszewski JJ, Scott CG, Dearani JA, Pellikka PA. Unicuspid Aortic Valve: Demographics, Comorbidities, Echocardiographic Features, and Long-Term Outcomes. *Circulation*. 2019 Nov 26;140(22):1853-1855. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.119.041835.



- Epub 2019 Nov 25. PMID: 31765262.
4. Sachdev V, Matura LA, Sidenko S, Ho VB, Arai AE, Rosing DR, Bondy CA. Aortic valve disease in Turner syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2008 May 13;51(19):1904-9. doi: 10.1016/j.jacc.2008.02.035. PMID: 18466808.)
  5. Silberbach M, Roos-Hesselink JW, Andersen NH, Braverman AC, Brown N, Collins RT, De Backer J, Eagle KA, Hiratzka LF, Johnson WH Jr, Kadian-Dodov D, Lopez L, Mortensen KH, Prakash SK, Ratchford EV, Saidi A, van Hagen I, Young LT; American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Genomic and Precision Medicine; and Council on Peripheral Vascular Disease. *Cardiovascular*
  6. Sofia, T., Emily, K., Hanzon, C., Bryman, I., & Landin-Wilhelmsen, K. (11 de June de 2019). Incidence of Aortic Dissection in Turner Syndrome. *Circulation*, 139(24), 2802-2804. doi:https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.040552
  7. Marin A, Weir-McCall JR, Webb DJ, van Beek EJ, Mirsadraee S. Imaging of cardiovascular risk in patients with Turner's syndrome. *Clin Radiol.* 2015 Aug;70(8):803-14. doi: 10.1016/j.crad.2015.03.009. Epub 2015 Apr 25. PMID: 25917542; PMCID: PMC4509713. )
  8. Ingason AB, Sigfusson G, Torfason B. Congenital aortic stenosis due to unicuspid unicommissural aortic valve: a case report. *J Cardiothorac Surg.* 2018 Jun 7;13(1):61. doi: 10.1186/s13019-018-0755-0. PMID: 29880056; PMCID: PMC5991466.
  9. Sselbacher EM, Preventza O, Hamilton Black J 3rd, Augoustides JG, Beck AW, Bolen MA, Braverman AC, Bray BE, Brown-Zimmerman MM, Chen EP, Collins TJ, DeAnda A Jr, et al. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2022 Dec 13;146(24): e334-e482. doi: 10.1161/CIR.0000000000001106. Epub 2022 Nov 2. PMID: 36322642; PMCID: PMC9876736.)
  10. Fukui T. Management of acute aortic dissection and thoracic aortic rupture. *J Intensive Care.* 2018 Mar 1; 6:15. doi: 10.1186/s40560-018-0287-7. PMID: 29507729; PMCID: PMC5831732.
  11. Fann JI, Smith JA, Miller DC, Mitchell RS, Moore KA, Grunkemeier G, Stinson EB, Oyer PE, Reitz BA, Shumway NE. Surgical management of aortic dissection during a 30-year period. *Circulation.* 1995 Nov 1;92(9 Suppl): II113-21. doi: 10.1161/01.cir.92.9.113. PMID: 7586393.