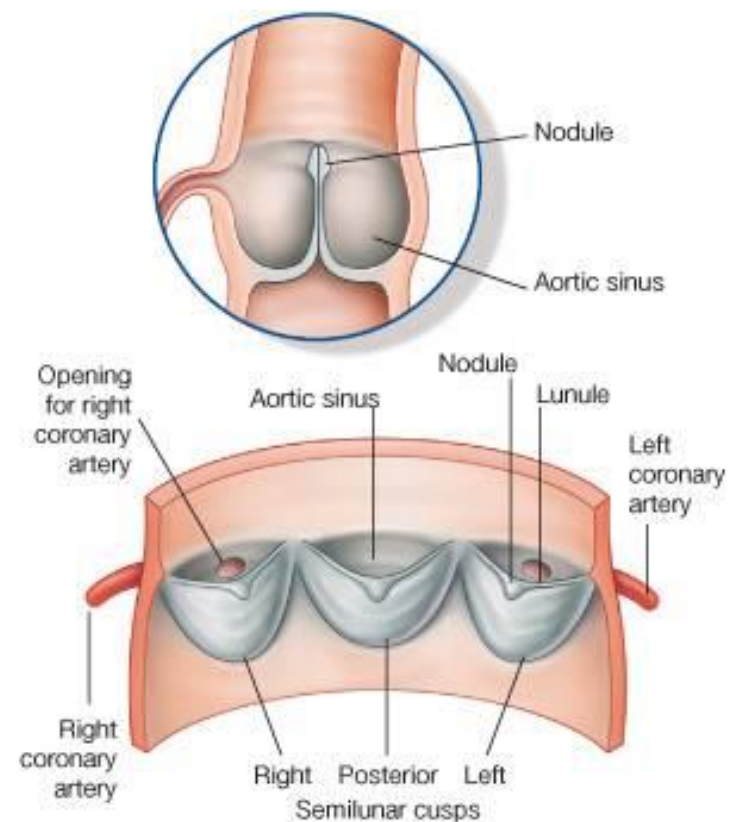
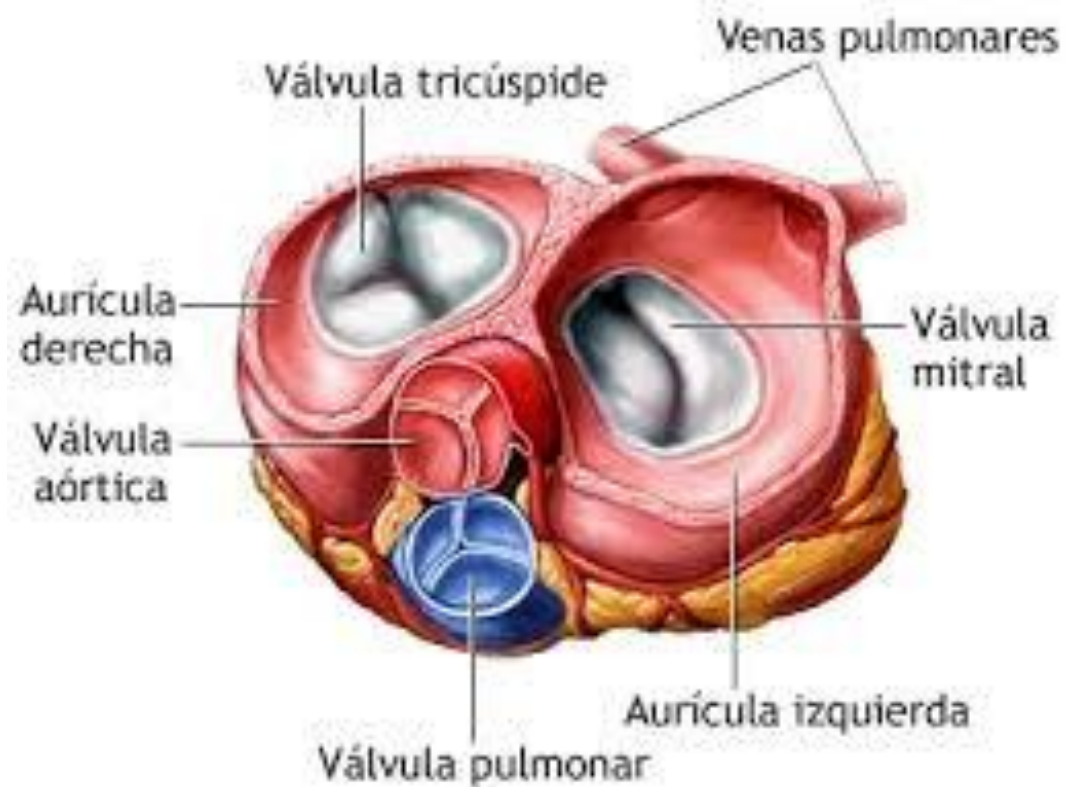


Servicio Pediatría, Críticos y Urgencias
Hospital Universitario Reina Sofia
Cardiología Pediátrica
María Teresa Jiménez Villalta
MIR 4 Pediatría

ÍNDICE

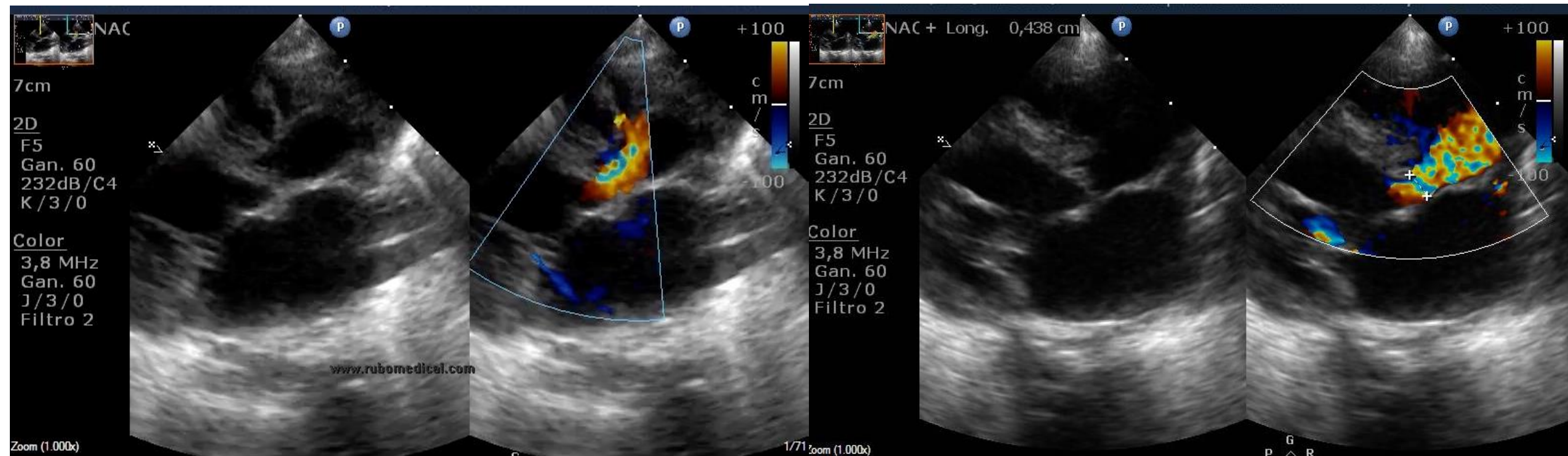
- Recuerdo anatomía valvular
- Caso clínico
- Estenosis Aórtica
- Caso Clínico
- Insuficiencia Aórtica

Recuerdo anatomía valvular



Caso Clínico

RNT de PAEG con ecografías prenatales normales y sin incidencias perinatales que comienza a las pocas horas de vida con cianosis, mala perfusión periférica y que en la exploración física se detecta soplo sistólico



Estenosis Aórtica

Representa hasta el 6-10% de las cardiopatías congénitas

- Valvular (71%)
- Subvalvular (21%)
- Supravalvular (8%)

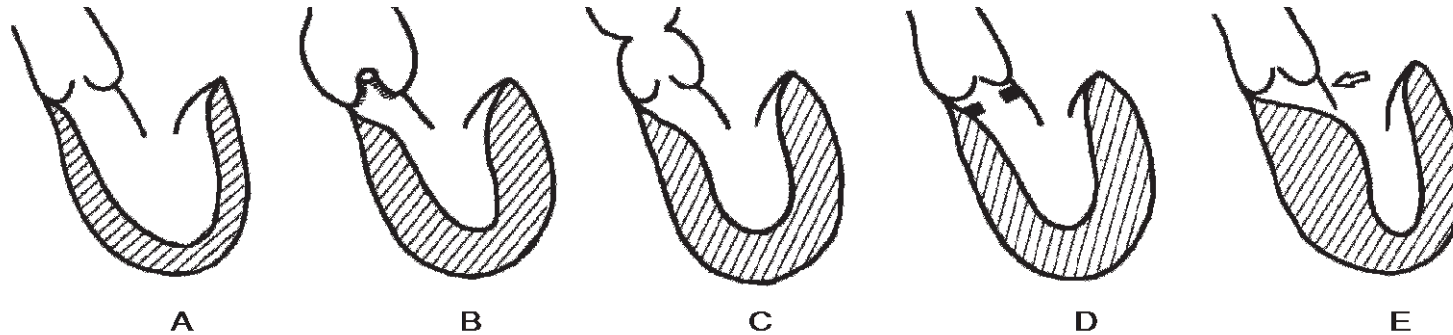


Figura 13-4. Tipos anatómicos de estenosis aórtica. **A)** Normal. **B)** Estenosis valvular. **C)** Estenosis supravalvular. **D)** Estenosis subaórtica discreta. **E)** Estenosis subaórtica hipertrófica idiopática (esta alteración se analiza en el capítulo 18).

Estenosis Aórtica Valvular

Epidemiología:

- Más frecuente
- Se asocia a CoA
- H:M--> 3-4:1

Anatomía:

Fusión de los velos
Hipodesarrollo de
comisura
Engrosamiento valvas
Hipoplasia del anillo

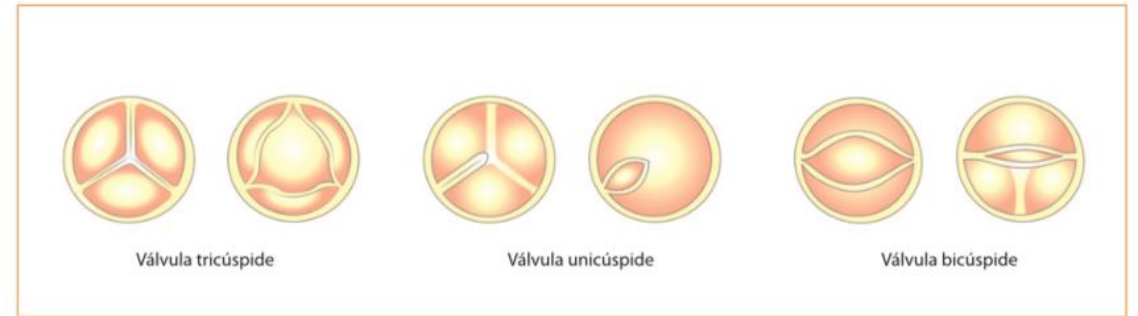
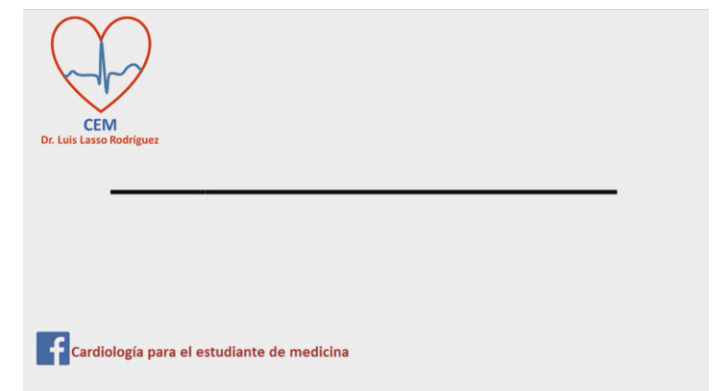


Figura 26.1. Tipos anatómicos de válvula aórtica

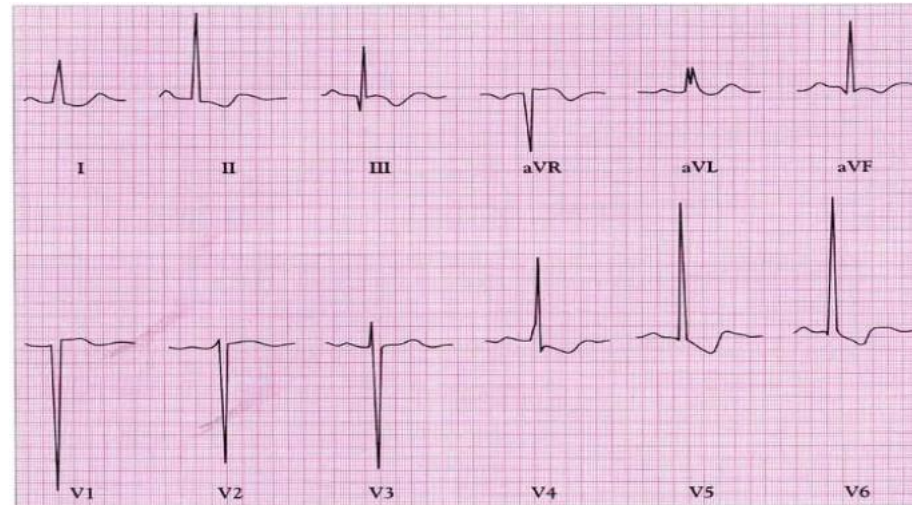
Clínica:

- Neonatos: Estenosis es crítica → cierre DAP shock cardiogénico
- En niños mayores asintomática. Puede aparecer fatiga (15-30%) angina, síncope (5-10%) (Mal pronóstico)

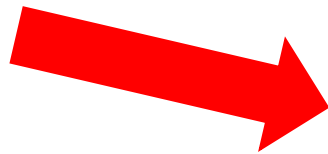


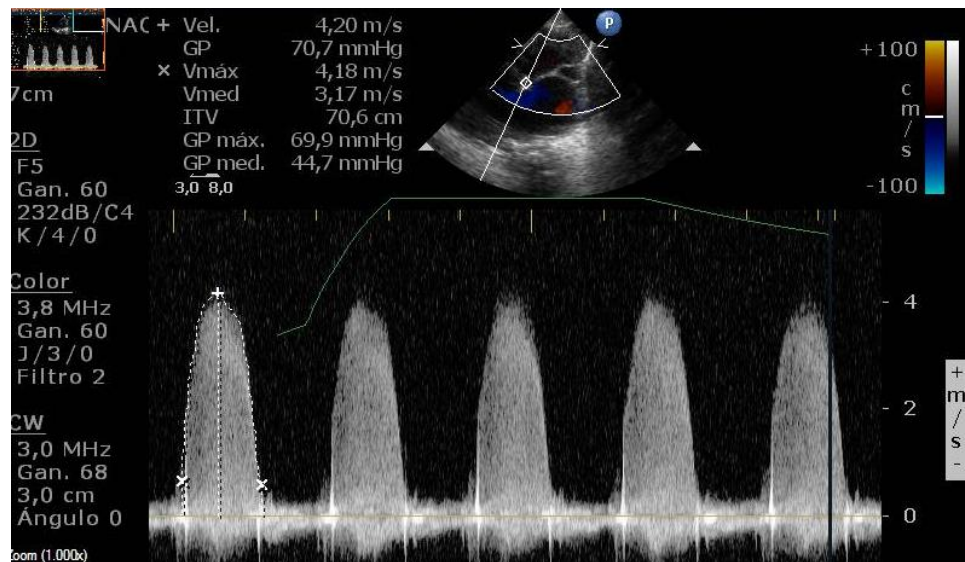
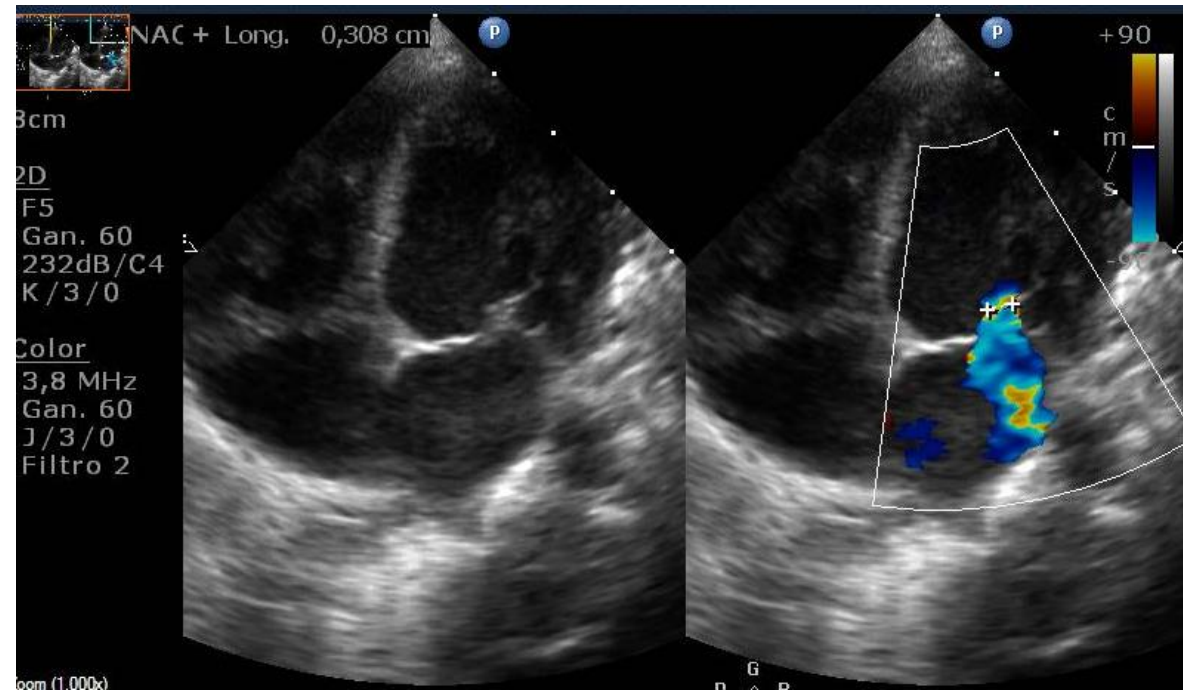
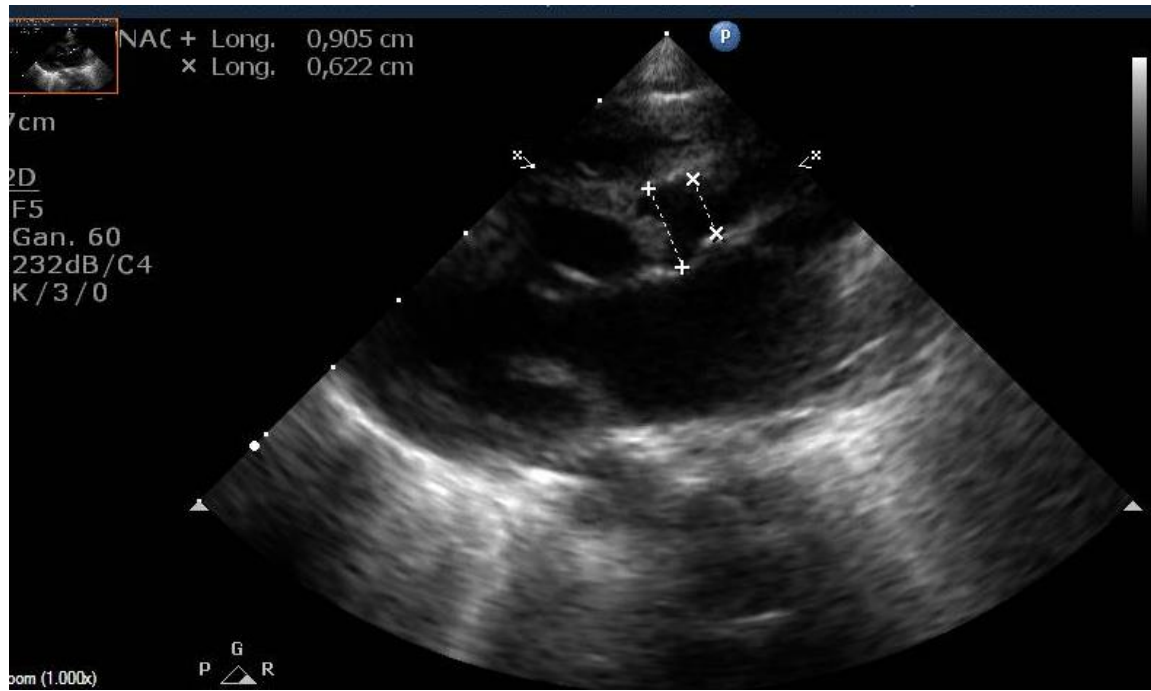
Diagnóstico

Clínica



Ecocardiografía





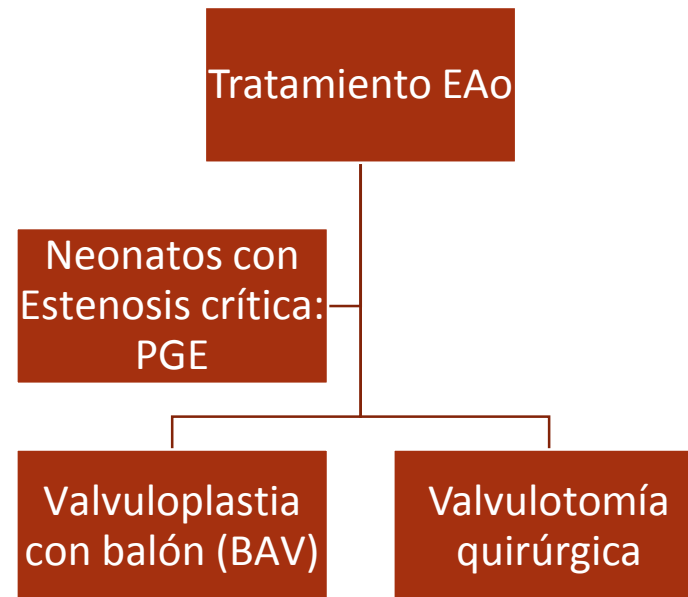
	Estenosis leve	Estenosis moderada	Estenosis grave
Gradiente máximo	< 40 mmHg	40-64 mmHg	> 64 mmHg
Gradiente medio	< 25 mmHg	25-40 mmHg	> 40 mmHg

Clasificación de grado de estenosis según la ACC/AHA

Tratamiento

Depende de la obstrucción y es independiente de la edad:

- Gradientes **severos**: Obstrucción severa requieren intervención, lo cual es especialmente urgente en el recién nacido en estado crítico
- Los pacientes con un gradiente **leves** en el cateterismo o en el ecocardiograma: Bajo riesgo → Revisión anual
- Gradientes **moderados**: riesgo intermedio, riesgo- beneficio → Seguimiento estrecho, si síntomas o empeoramiento intervenir



BAV vs Valvulotomía Quirúrgica

- McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001; 104:1152.
- Prijic SM, Vukomanovic VA, Stajevic MS, et al. Balloon dilation and surgical valvotomy comparison in non-critical congenital aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 2015; 36:616.

- Siddiqui J, Brizard CP, Galati JC, et al. Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62:2134.
- Atik SU, Eroğlu AG, Çinar B, et al. Comparison of Balloon Dilatation and Surgical Valvuloplasty in Non-critical Congenital Aortic Valvular Stenosis at Long-Term Follow-Up. *Pediatr Cardiol* 2018; 39:1554.

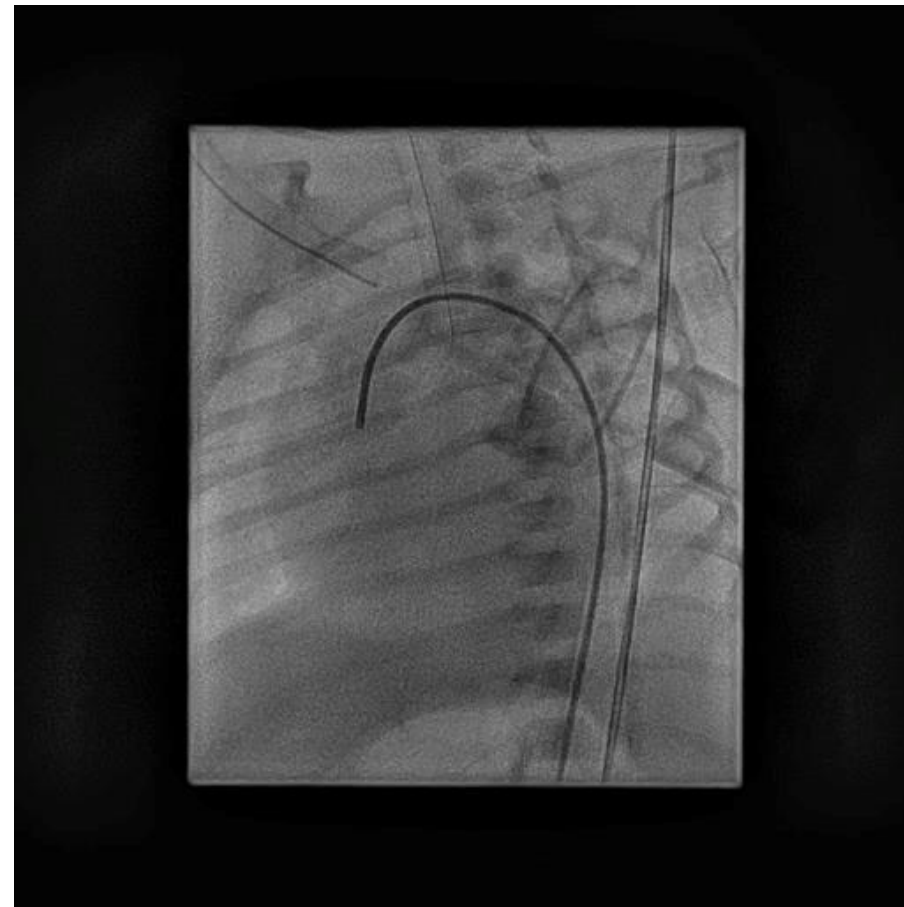
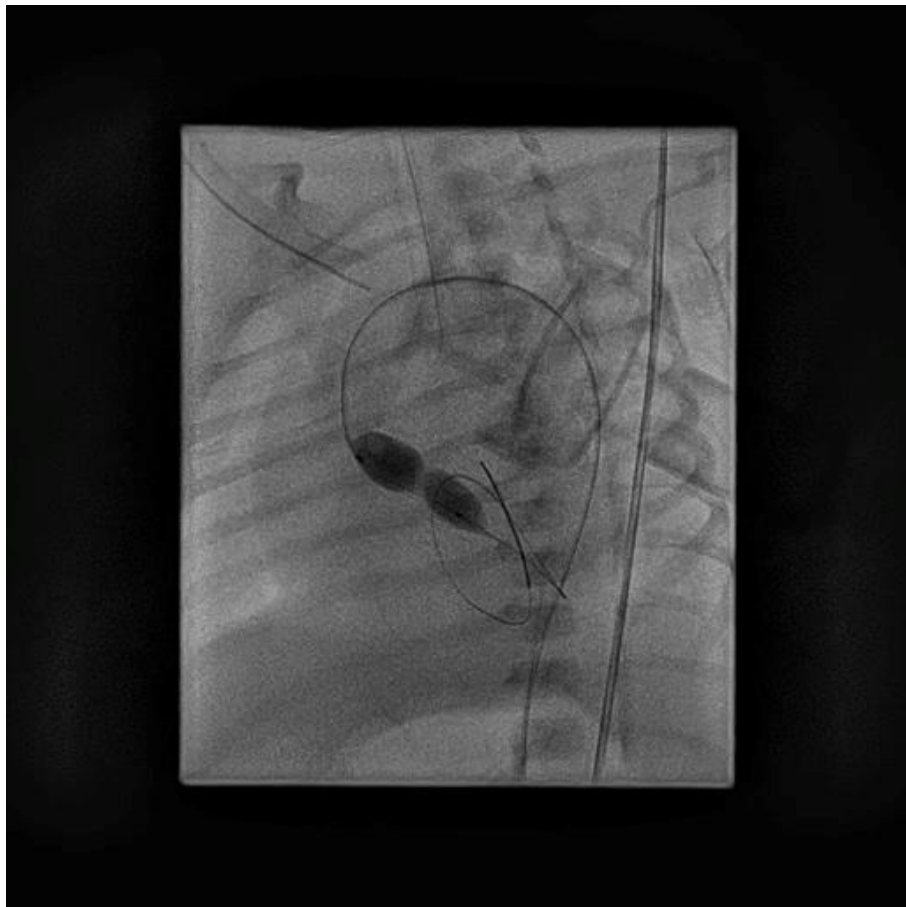
Resultados equivalentes
Tasa de reintervención y supervivencia →
No diferencias

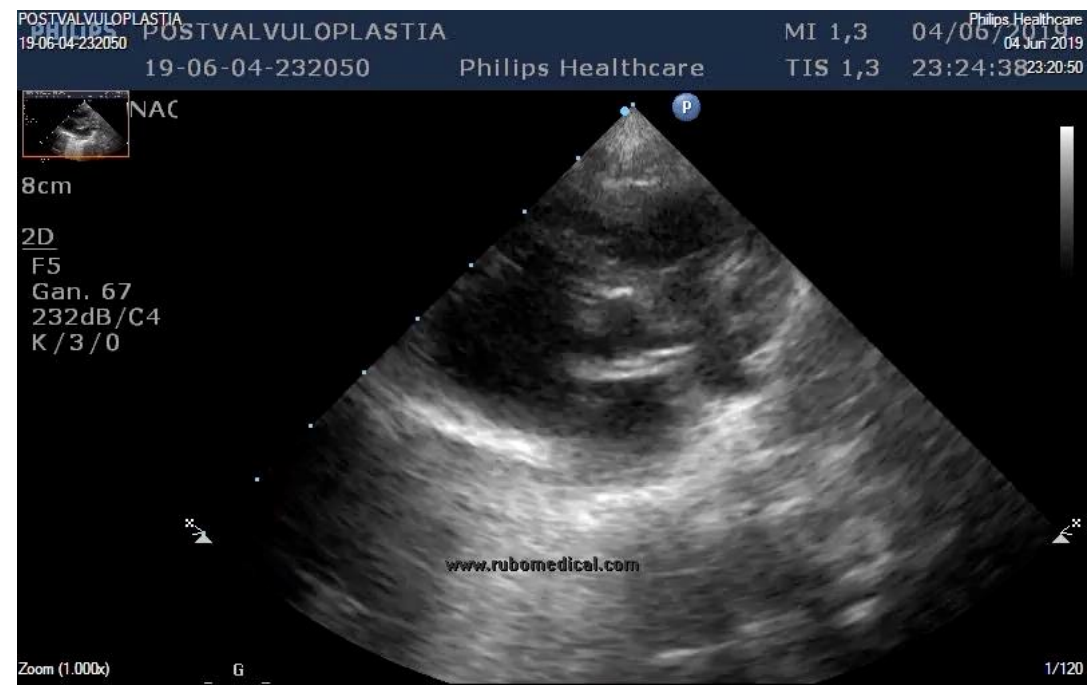
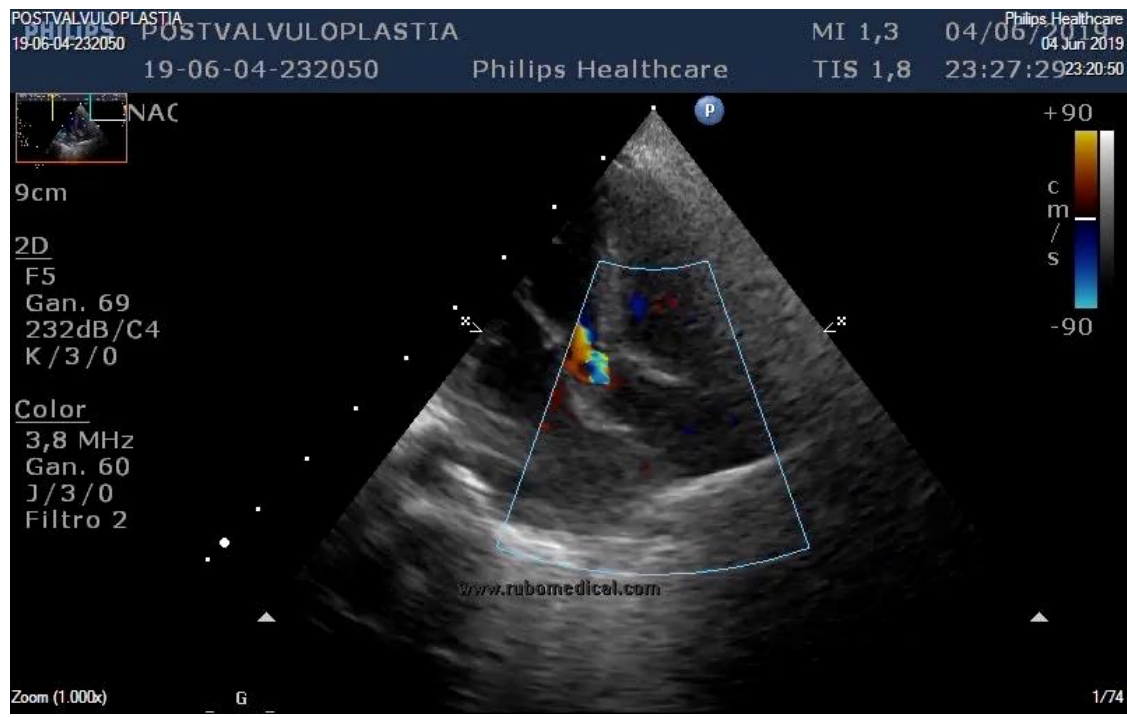
Superioridad intervención quirúrgica con
respecto a BAV

- Controversias
- Las valvas de la válvula aórtica en los niños suelen ser flexibles y por lo general fáciles de dilatar y/ o desgarrar (Al contrario que el adulto)
- Necesidad de CEC en intervención quirúrgica
- IAo parece ser progresiva en ambos procedimientos, con necesidad de reintervención
- En nuestro centro de 1º elección BAV

Nuestro caso

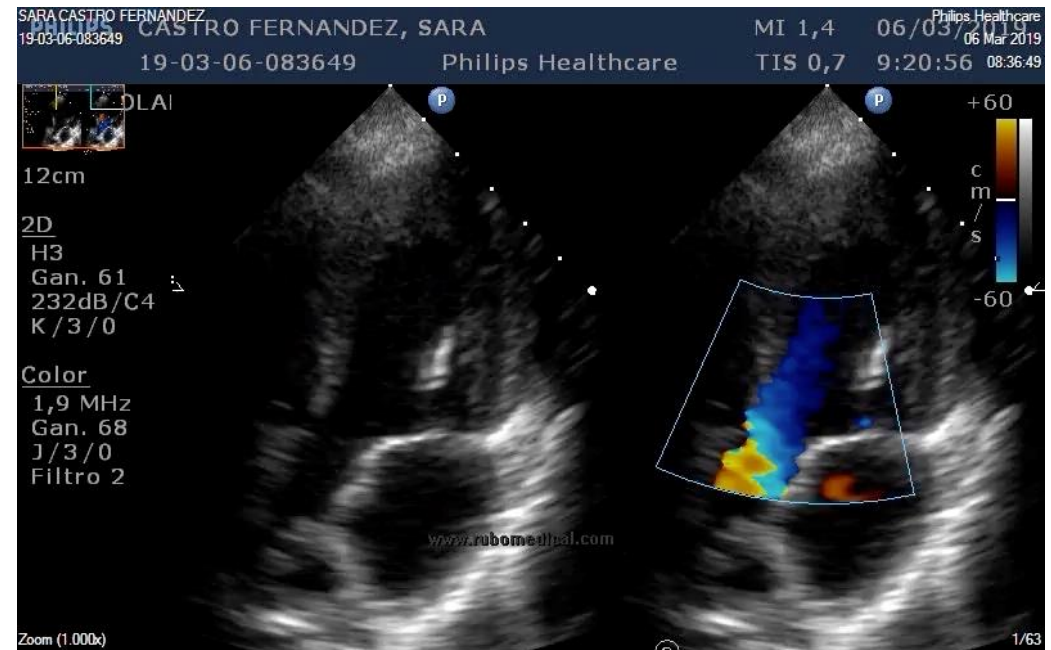
Inicia perfusión de PGE
Realiza BAV





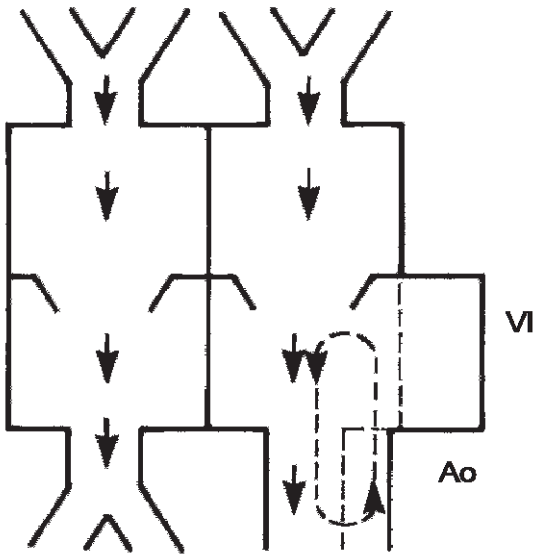
Caso Clínico

Niña de 2 años con sospecha clínica inicial de miocarditis recibiendo tratamiento con Ig. Se aprecia empeoramiento al disminuir dosis de diuréticos. En ecocardiograma:



IAo masiva

Insuficiencia Aórtica



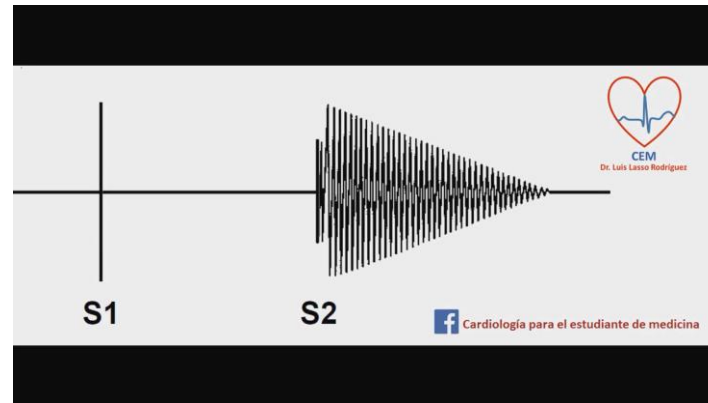
Etiología

- Después de dilatación de la válvula aórtica estenótica
- Asociada a una comunicación interventricular (sea un defecto subpulmonar o membranoso).
- Asociada a dilatación de la raíz aórtica (síndrome de Marfan o síndrome de Ehlers-Danlos).
- Infecciosa
- Raras veces, la cardiopatía reumática es una causa de IAo.

Insuficiencia Aórtica

Clínica:

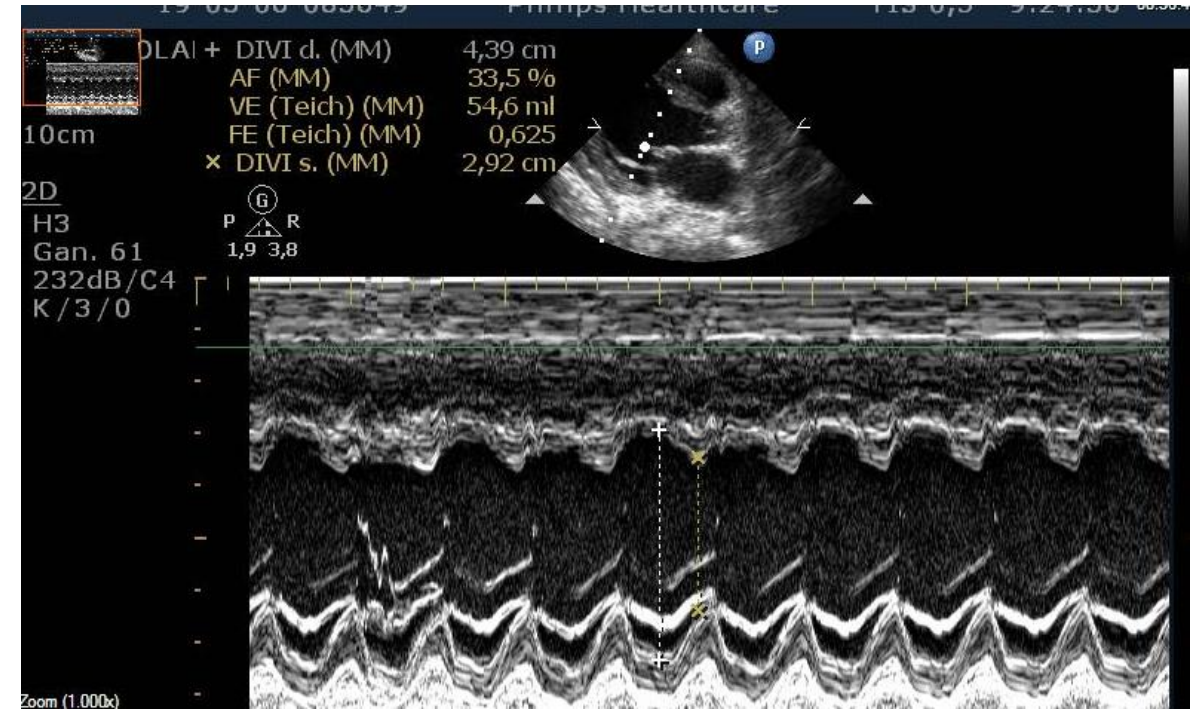
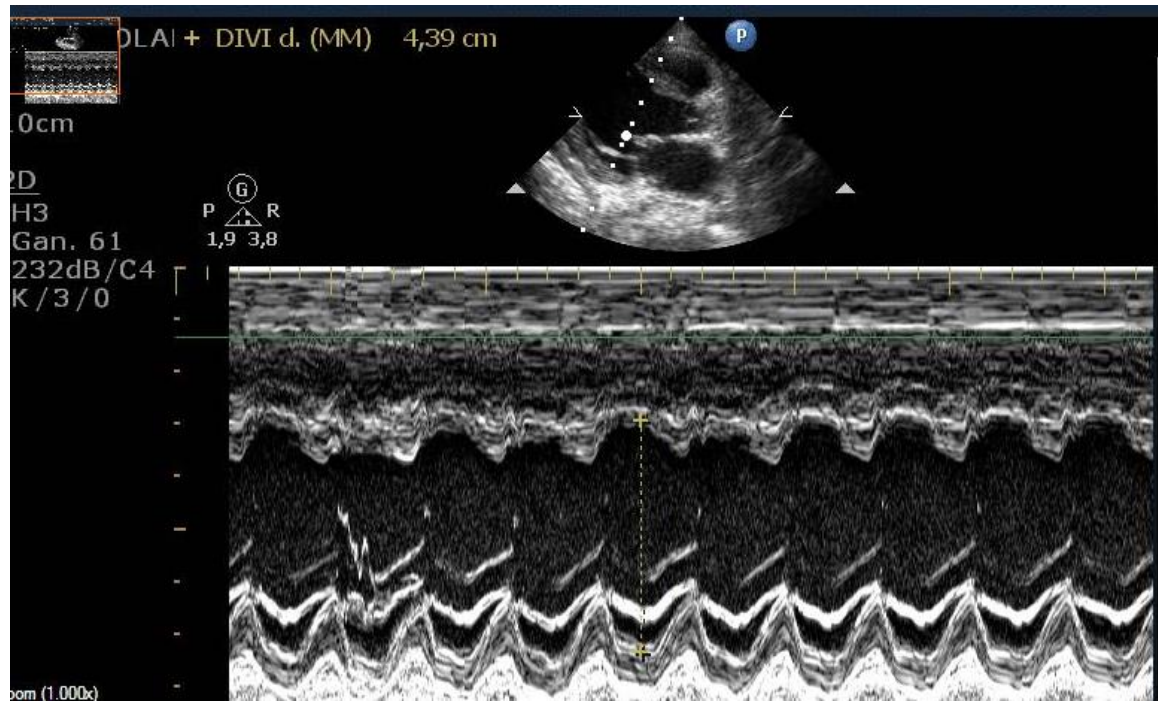
- Leve: Asintomáticos
- Grave: ICC



C Pulso hipercinético



Diagnóstico y seguimiento



Tratamiento

Médico

- IECA (↓ dilatación e hipertrofia VI en niños IAo sin ICC)
- ICC digoxina, diuréticos
- Restringir actividad en casos más graves
- Profilaxis anti endocarditis

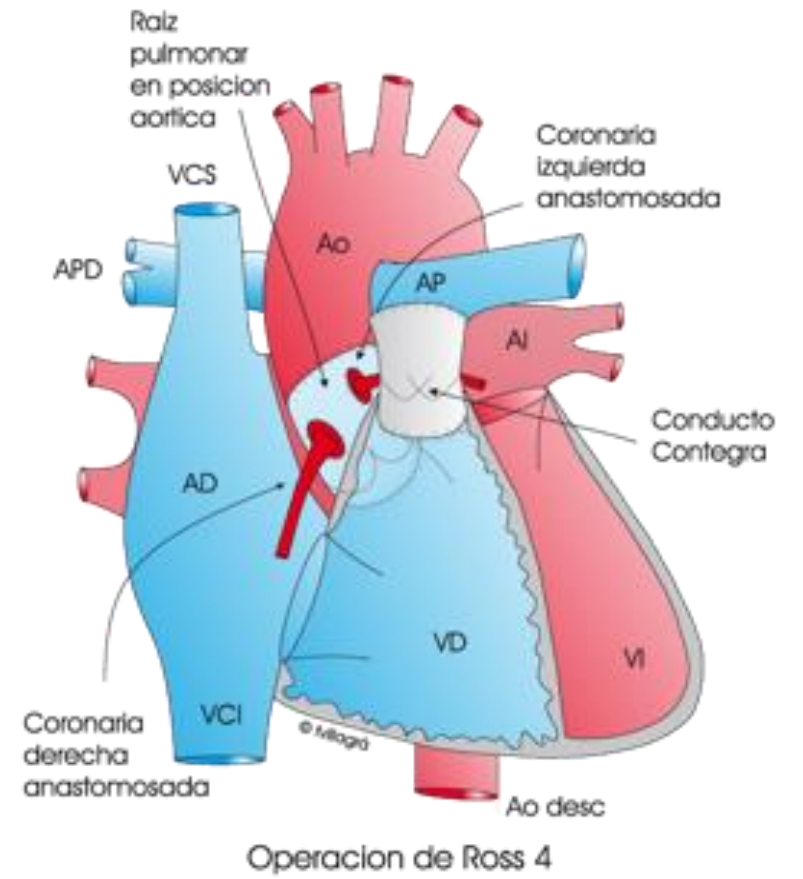
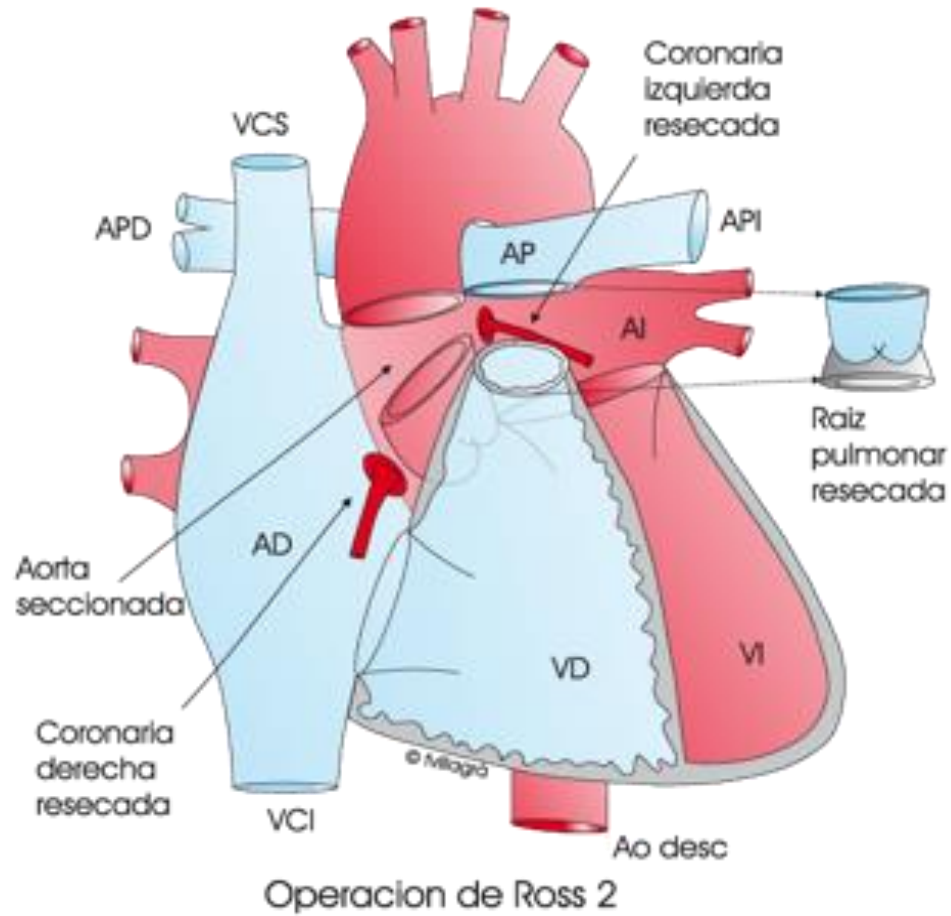
Quirúrgico

- Valvuloplastia (siempre que sea posible)
- Reemplazo valvular:
 - Autoinjerto (Ross, Ross-konno)
 - Homoinjertos
 - Bioprótesis (técnica Ozaki) o prótesis mecánicas

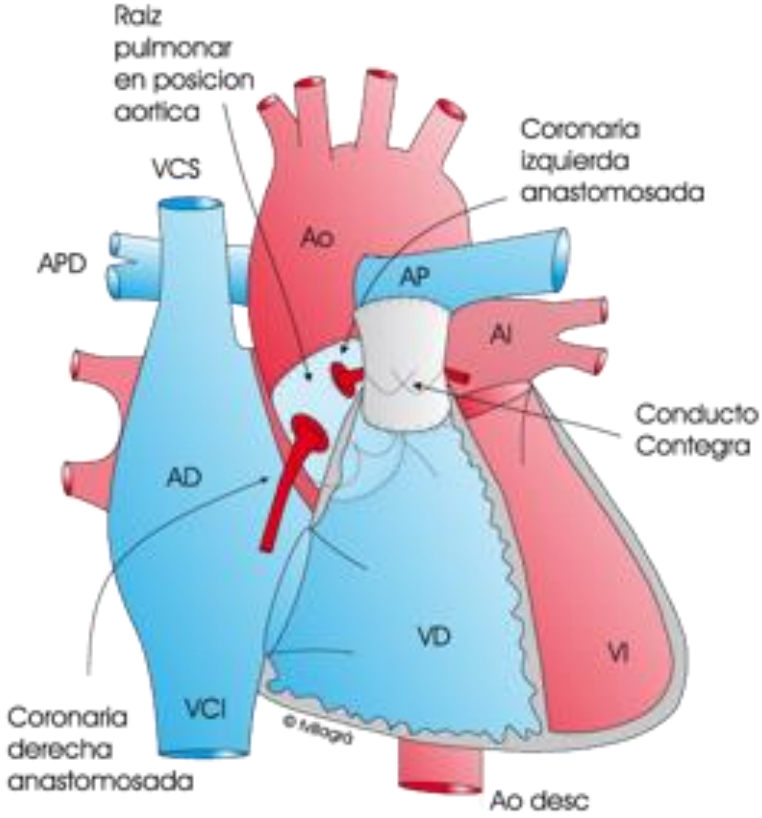
- Indicaciones quirúrgicas:

1. Pacientes sintomáticos (con angina de pecho, síncope o disnea de esfuerzo) con IAo grave.
2. Pacientes asintomáticos con disfunción sistólica del ventrículo izquierdo (fracción de eyección $<0,5$) en estudios sucesivos a intervalos de 1 a 3 meses.
3. Pacientes asintomáticos con crecimiento progresivo del ventrículo izquierdo (dimensión telediastólica $>$ media + 4DE).

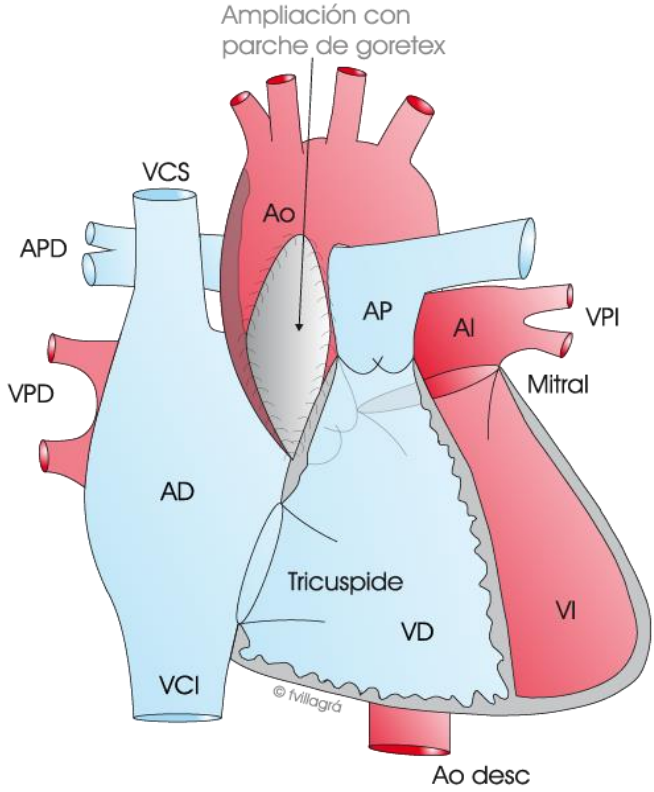
Técnica de Ross



Técnica Ross-Konno



Operacion de Ross 4



Técnica de Ozaki



Técnica de Ozaki

A total of 404 cases of aortic valve reconstruction with glutaraldehyde-treated autologous pericardium

Shigeyuki Ozaki, MD, PhD, Isamu Kawase, MD, Hiromasa Yamashita, MD, Shin Uchida, MD, Yukinari Nozawa, MD, Mikiyo Takatoh, MD, and So Hagiwara, MD

Aortic valve replacement using autologous pericardium: single centre experience with the Ozaki technique

Reuthebuch Oliver^a, Koechlin Luca^a, Schurr Ulrich^a, Grapow Martin^a, Fassel Jens^b, Eckstein Friedrich S.^a

^a Department of Cardiac Surgery, University Hospital Basel, Switzerland

^b Department for Anaesthesia, Surgical Intensive Care, Prehospital Emergency Medicine and Pain Therapy, University Hospital Basel, Switzerland

Minimally Invasive Ozaki Procedure in Aortic Valve Disease The Preliminary Results

Dinh H. Nguyen, MD,*† Anh T. Vo, MD,† Khoi M. Le, MD,† Thanh T. Vu, MD,*† Trang T. Nguyen, MD,† Thien T. Vu, MD,† Chuong V. T. Pham, MD,† and Binh Q. Truong, MD*†

A simple method of aortic valve reconstruction with fixed pericardium in children

Amir-Reza Hosseinpour^{a,*}, Antonio González-Calle^a, Alejandro Adsuar-Gómez^a and José Santos-deSoto^b

^a Department of Cardiac Surgery, University Hospital Virgen del Rocio of Seville, Seville, Spain

^b Department of Paediatric Cardiology, University Hospital Virgen del Rocio of Seville, Seville, Spain

¿cuál es la mejor estrategia quirúrgica?

- Estrategia quirúrgica debe ser individualizada
- Cirugías paliativas y son frecuentes las reintervenciones
- Sustitutos de la válvula aórtica → Subóptimos en niños
- Importante preservar válvula propia para permitir que el paciente crezca hasta solución más definitiva
- Necesidad de nuevas técnicas seguras y fiables

Vergnat M, Asfour B, Arenz C, Suchowerskyj P, Bierbach B, Schindler E et al. Contemporary results of aortic valve repair for congenital disease: lessons for management and staged strategy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017;52:581–7.

Etnel J, Elmont L. C. , Ertekin E. Et al . Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis . *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;151:143-52

Caso Clínico

INTERVENCIÓN



Válvula tricúspide con destrucción de comisura, perforada, con orificio con aspecto de secuela de endocarditis



VALVULOPLASTIA AORTICA



IAo residual severa



Cirugía de Ross

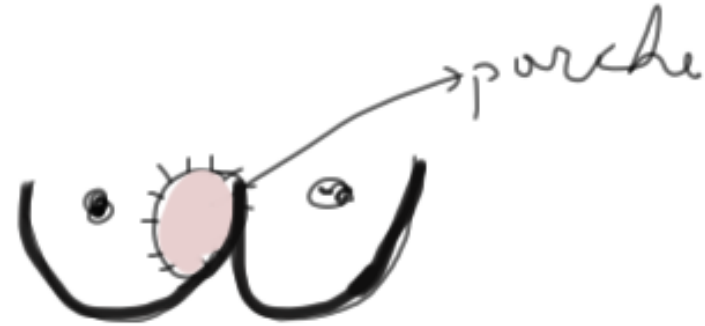


Imagen de hoja quirúrgica

Conclusiones

- Estenosis crítica en neonato iniciar PGE → derivación a centro para tratamiento
- Importante retrasar sustitutos valvulares por la necesidad de reintervenciones
- Preservar en la medida que sea posible la válvula del paciente hasta que crezca
- Mínimo número de esternotomías para cuando el paciente alcance la vida adulta
- Necesidad de nuevas técnicas de reemplazo y reparación fiables, duraderas

Bibliografía

1. ParK M.K. Lesiones Obstructivas. *Cardiología pediátrica*. 5ª Edición. 2008. Elsevier. Capítulo 13. 191-204
2. Brown D.W. Valvar Aortic Stenosis Children. Uptodate. Mar 2019
3. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001; 104:1152.
4. Prijic SM, Vukomanovic VA, Stajevic MS, et al. Balloon dilation and surgical valvotomy comparison in non-critical congenital aortic valve stenosis. *Pediatr Cardiol* 2015; 36:616.
5. Siddiqui J, Brizard CP, Galati JC, et al. Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62:2134.
6. Atik SU, Eroğlu AG, Çinar B, et al. Comparison of Balloon Dilatation and Surgical Valvuloplasty in Non-critical Congenital Aortic Valvular Stenosis at Long-Term Follow-Up. *Pediatr Cardiol* 2018; 39:1554.
7. ParK M.K. Lesiones Obstructivas. *Cardiología pediátrica*. 5ª Edición. 2008. Elsevier. Capítulo 21 395-398
8. Brown D.W. Valvar Aortic Regurgitation in Children. Uptodate. Mar 2019
9. PaAlehan D, Ozkutlu S. Beneficial effects of 1-year captopril therapy in children with chronic aortic regurgitation who have no symptoms. *Am Heart J* 1998; 135:598.
10. Ozaki S, Kawase I, Yamashita I et al. A total of 404 cases of aortic valve reconstruction with glutaraldehyde-treated autologous pericardium . *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* c Volume 147, Number 1
11. (Wang K, Zhang H, Jia B. Current surgical strategies and techniques of aortic valve diseases in children. *Transl Pediatr* 2018;7(2):83-90. doi: 10.21037/tp.2018.02.03)
12. Nguyen D.H, Vo A. T, Khoi L. Et al. Minimally Invasive Ozaki Procedure in Aortic Valve Disease The Preliminary Results . *Innovations* 2018;13:332–337
13. Reuthebuch O, Koechlin L, Schurr U et al. Aortic valve replacement using autologous pericardium: single centre experience with the Ozaki technique. *Swiss Med Wkly*. 2018;148:w14591
14. Hosseinpour AR, González-Calle A, Adsuar-Gómez A, et al. A simple method of aortic valve reconstruction with fixed pericardium in children. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013;16:695-7.
15. Vergnat M, Asfour B, Arenz C, Suchowerskyj P, Bierbach B, Schindler E et al. Contemporary results of aortic valve repair for congenital disease: les- sons for management and staged strategy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017;52:581–7.
16. Etnel J, Elmont L. C. , Ertekin E. Et al . Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis . *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;151:143-52