

## Túnel aorto-ventricular izquierdo

El túnel aorto-ventricular es un canal extra cardíaco congénito que conecta la aorta ascendente por encima de la unión sino-tubular con la cavidad ventricular izquierda o, con menor frecuencia, derecha. (1)

Es una cardiopatía extremadamente rara, cuya incidencia exacta es desconocida. Las estimaciones oscilan entre un 0,5% de las malformaciones cardíacas fetales y menos de un 0,1% de las malformaciones cardíacas congénitas en las series clínico-patológicas.

Hasta la fecha se han descrito aproximadamente 130 casos en la literatura mundial, con una relación 2:1 a favor del sexo masculino. (2,3) Casi la mitad de los casos presentan defectos asociados, que suelen afectar a las arterias coronarias proximales o las válvulas aórtica o pulmonar. (4)

Algunos pacientes presentan un soplo cardíaco asintomático, pero la mayoría de los pacientes desarrollan síntomas de insuficiencia cardíaca durante el primer año de vida.

El inicio, la gravedad y la progresión de la insuficiencia cardíaca varían, y van desde la muerte fetal en el útero hasta la edad adulta asintomática. La presentación clínica depende del área transversal del túnel y el monto de regurgitación aórtica. En pacientes adultos asintomáticos, se observa dilatación del ventrículo izquierdo secundario a un aumento crónico de la precarga debido a regurgitación por el túnel. (2,3)

La etiología es incierta, algunas teorías proponen que es el resultado de una combinación de mal desarrollo de las almohadillas que dan lugar a las raíces pulmonares y aórticas, y una separación anormal de estas estructuras. (1,2)

El diagnóstico precoz y la corrección quirúrgica son fundamentales para prevenir la disfunción miocárdica irreversible y la insuficiencia cardíaca. El ecocardiograma Doppler es el método diagnóstico de elección, y posterior a su corrección, todos los pacientes requieren un seguimiento de por vida por presentar riesgo de recidiva del túnel, incompetencia de la válvula aórtica, disfunción del ventrículo izquierdo y agrandamiento aneurismático de la aorta ascendente. (6)

Presentamos el caso de un paciente masculino, de 2 años, derivado por su pediatra de cabecera por auscultación de soplo en el control clínico. Al interrogatorio, refieren los padres, que presenta episodios de disnea asociados al ejercicio sin otra sintomatología.

Al examen físico, se constata un peso de 12,5 kg. (percentilo 60) y una talla de 88 cm. (percentilo 50). Se auscultan R1 y R2 normofonéticos, sin R3, y soplo sistodiastólico en foco aórtico y mitral.

En el electrocardiograma presenta ritmo sinusal, eje de QRS indeterminado y signos de hipertrofia de ventrículo izquierdo con T negativas de V1 a V3.

Se realiza ecocardiograma (Figura 1) en el cual se observa seno de Valsalva dilatado y flujo en diástole que ingresa desde el seno coronario derecho al ventrículo izquierdo por fuera del anillo aórtico. Tiempo de hemipresión 153 msec. Flujo reverso en aorta abdominal. Ventrículo izquierdo dilatado, con diámetro diastólico de ventrículo izquierdo 45 mm. (Z Score +5,7 DS). Válvula mitral con valva anterior con apertura restringida secundaria a *jet* de insuficiencia aórtica que limita su apertura, gradiente medio de 8 mmHg. Insuficiencia mitral leve. Ductus arterioso permeable de 1,5 mm. con gradiente de 29 mmHg. Arterias coronarias normo implantadas.

Se presenta en ateneo, y se decide el cierre quirúrgico del túnel congénito aorta-ventrículo izquierdo. (Figura 2)

Se realiza esternotomía mediana, se canula aorta y bicava, ingresa en *by pass* cardiopulmonar a hipotermia de 30 °C. Se clampea aorta y se pasa cardioplegia

Se realiza esternotomía mediana, se canula aorta y bicava, ingresa en *by pass* cardiopulmonar a hipotermia de 30 °C. Se clampea aorta y se pasa cardioplegia

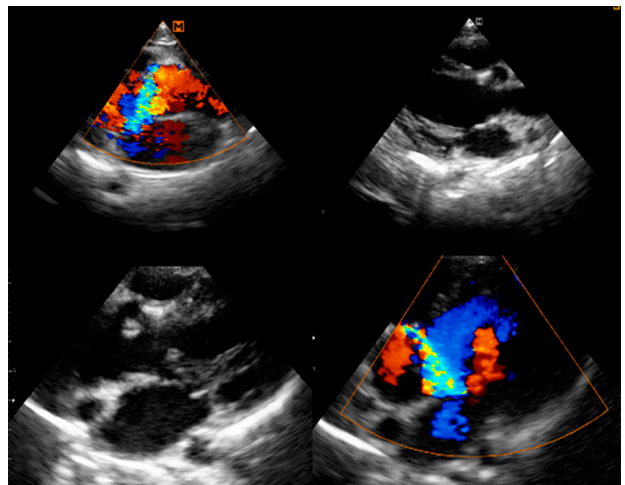


Fig. 1. Ecocardiograma transtorácico eje largo de V1 y 5 cámaras. Se observa jet de insuficiencia por fuera del anillo aórtico.

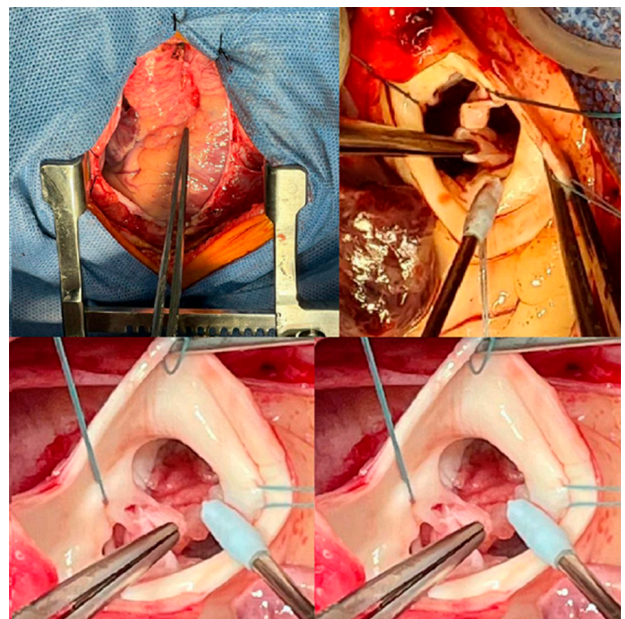


Fig. 2. Aorta previa a aortotomía. Aorta abierta, se señala el defecto/túnel. Túnel cerrado con parche de pericardio.


anterógrada. Se realiza aortotomía transversa y cardioplegia por ambos ostium coronarios. Se identifica túnel aorto-ventricular izquierdo en seno coronario derecho, con falta de sostén de valva coronaria derecha. Se realiza cierre del orificio del túnel con parche de pericardio autólogo tratado con confección de nadir de valva coronaria derecha. Se procede a realizar aortografía, purgado y desclampeo aórtico. Salida de *by pass*, decanulación y cierre de tórax sin complicaciones.

El paciente evoluciona favorablemente en postquirúrgico, se extuba precozmente dentro de las 6 hs. del postoperatorio, con inotrópicos en dosis habituales, los cuales se suspenden a las 24 h. Se retira el drenaje mediastinal. Se otorga alta hospitalaria a las 72 h. y continúa con controles de manera ambulatoria.

En el ecocardiograma postquirúrgico se observa túnel cerrado sin cortocircuito residual. Tracto de salida de ventrículo izquierdo libre, velocidad 1,07 m./seg. Aorta competente. Válvula mitral con mayor apertura, algo redundante, gradiente medio 0.7 mmHg. Ventrículo izquierdo dilatado, mejorado respecto al estudio pre quirúrgico, con función aceptable con septum inter ventricular hipokinético y rectificado. Fracción de acortamiento 30%. Insuficiencia tricuspídea ligera. Sin derrame pericárdico.

El túnel aorta-ventrículo izquierdo es una entidad de baja frecuencia, que representa un reto para el pediatra y para el cardiólogo pediatra. Ante el diagnóstico, se debe corregir de manera precoz, debido fundamentalmente a la asociación con dilatación del anillo aórtico y disfunción de la válvula con diversos grados de incompetencia que oscurecerán el pronóstico a mediano y largo plazo.

Si bien existen varias técnicas descriptas, las más utilizadas son el cierre con doble parche o un solo parche en el extremo aórtico. Otro tratamiento que ha surgido como opción es el cierre por hemodinamia con dispositivo, pero presenta mayores tasas de complicaciones por lo que la cirugía con *by pass* cardiopulmonar continúa siendo el *gold standard* con pronóstico favorable a mediano y largo plazos cuando el tratamiento es oportuno.

**María Florencia Nuñez** , **Evangelina Papini**,  
**Martín Irazusta**, **Francisco González**,  
**Marcela Vyera**, **Pablo García Delucis**  
Dra. María Florencia Nuñez -  
Hospital de Niños Dr. Orlando Alassia -  
Santa Fe - Argentina -  
E-mail: maflorencianunez.91@gmail.com

#### Declaración de conflictos de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/Material suplementario).

#### Consideraciones éticas

No aplican.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Martins JD, Sherwood MC, Mayer JE Jr, Keane JF. Aortico-left ventricular tunnel: 35-year experience. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:446-50. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.04.032>
2. McKay R. Aorto-ventricular tunnel. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:41. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-41>.
3. Saritas T, Erol N, Erdem A, Karaci A, Celebi A. Aortico-left ventricular tunnel experience on three different ages. *J Cardiovasc Dis Res*. 2010;1:206-9. <https://doi.org/10.4103/0975-3583.74265>.
4. Mitropoulos F, Kanakis MA, Chatzis A, Kiaffas M, Azariades P, Tzifa A. Aorto-Right Ventricular Tunnel: An Uncommon Problem with a Common Solution. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;49:295-7. <https://doi.org/10.5090/kjtcs.2016.49.4.295>
5. Kathare P, Subramanyam RG, Dash TK, Muthuswamy KS, Raghu K, Koneti NR. Diagnosis and management of aorto-left ventricular tunnel. *Ann Pediatr Cardiol* 2015;8:103-7. <https://doi.org/10.4103/0974-2069.157021>.
6. Zhou HJ, Ke LY, Chen CC, Yu HC, Chen YF. Aortico-left ventricular tunnel: updated perspectives. *Trends Med* 2018 <https://doi.org/10.15761/TIM.1000126>

*Rev Argent Cardiol* 2022;90:314-315.

<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v90.i4.20546>

#### Hemorragia intracraneal y enfermedad coronaria sintomática como forma de presentación de enfermedad de Moyamoya en un paciente adulto

Presentamos a un paciente masculino de 42 años, con antecedentes de hipertensión arterial, tabaquismo, dislipidemia y sedentarismo. Ingresó por cefalea, inestabilidad en la marcha de 72 h de evolución y crisis convulsivas. Al examen está lúcido, tolera el decúbito, presión arterial bilateral 170/100 mmHg. Aparato Cardiovascular: R1 y R2 normales, regulares, no R3, sin soplos centrales ni edema de miembros inferiores. Pulsos periféricos conservados, neurológicamente con aumento de la base de sustentación.

En el electrocardiograma: ritmo sinusal, FC 96 lat/min. Sobrecarga ventricular izquierda. En la placa de tórax la relación cardiorácica es <0,5. Los análisis de laboratorio (hemograma, hepatograma y función renal) presentan valores normales. Es evaluado por Neurología, que solicita tomografía de encéfalo, que informa hemorragia subaracnoidea bilateral con volcado ventricular, por lo que se realiza angiografía digital.

La misma informa (Fig. 1): Carótida Interna derecha: lesión severa en origen, con reducción del flujo distal, compatible con disección carotídea. Sus ramas terminales arteria cerebral anterior y media parecen llenarse por circulación colateral proveniente de la carótida externa, presenta múltiples irregularidades parietales, arborización anómala y múltiples anastomosis; carótida primitiva izquierda: presenta lesión leve distal; carótida interna izquierda: presenta reducción del calibre que afecta todo el largo del vaso. Sus ramas terminales arteria cerebral anterior y media parecen

llenarse por circulación colateral proveniente de la carótida externa, presenta múltiples irregularidades parietales, arborización anómala y múltiples anastomosis. Arteria basilar presenta un aneurisma en su tope, con cuello que impresiona continente. Sus ramos terminales presentan múltiples irregularidades parietales, arborización anómala y múltiples anastomosis.

Se realiza tratamiento con embolización de la arteria basilar. A las 72 h realiza tomografía de encéfalo de control con reabsorción parcial del volcado ventricular descrito. Fisher Modificada 4, Hunt y Hess 1. En Terapia intensiva refiere dolor precordial; el electrocardiograma muestra ritmo sinusal, onda T negativa anterior (Fig. 2); la troponina es positiva, se interpreta el cuadro como síndrome coronario agudo sin elevación del segmento ST (SCASEST), por lo que se indica angiografía coronaria. La misma evidencia tronco de la Coronaria Izquierda, arteria coronaria derecha y circunfleja sin lesiones significativas, arteria descendente anterior (DA) con lesión severa en tercio medio, indicándose angioplastia coronaria (ATC) con stent convencional de  $2,75 \times 16$  mm. (Fig. 3A y 3B). Se lo da de alta asintomático, con enalapril, fenitoína, atorvastatina, aspirina y clopidogrel.

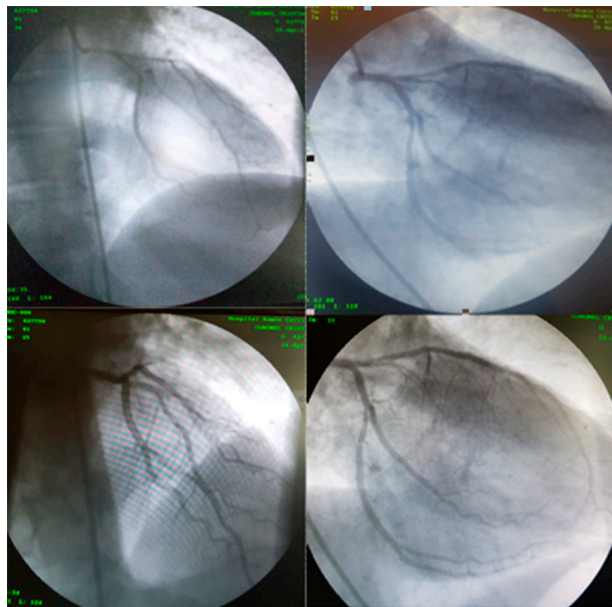


**Fig. 1. Angiografía Digital:** Arteria carotida interna derecha (CID): Lesión severa en su origen, con reducción del flujo distal, compatible con disección carotídea; sus ramas terminales arteria cerebral anterior y cerebral media parecen llenarse por circulación colateral proveniente de la carótida externa; presenta múltiples irregularidades parietales, arborización anómala y múltiples anastomosis

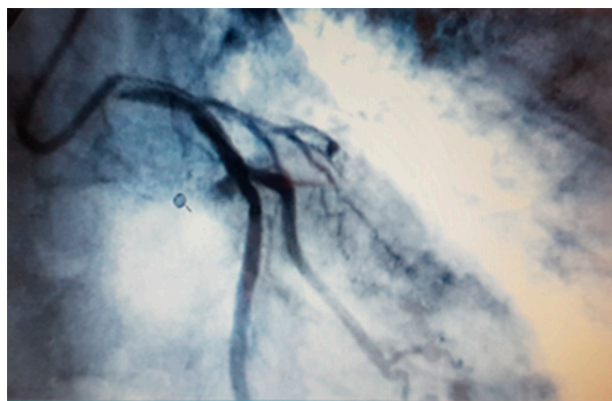


**Fig. 2. Electrocardiograma:** Ritmo sinusal, onda T negativa anterior

A los 4 meses de la angioplastia, realiza ecocardiograma-Doppler con diámetro diastólico del ventrículo izquierdo 44 mm y sistólico 23 mm; septum de 8mm, aurícula izquierda 34 mm, y FEVI (fracción de eyección ventricular izquierda) 78%; motilidad normal, disfunción diastólica del VI. En SPECT gatillado con Tc99 presenta isquemia apical y anterior de ápex a base, FEVI 54%, hipoquinesia septal con engrosamiento sistólico conservado. En la ergometría: ST/T normal y pseudo normalización de la onda T, alcanzando 10 METs, con doble producto 22 500. Se indica nueva angiografía coronaria (Fig. 4) que informa: DA con re-estenosis por oclusión intrastent en tercio medio y obtusa marginal lesión del 80%; realizándose ATC a DA, con stent liberador de drogas (Stent Sirolimus de  $2,75 \times 24$  mm) + ATC con stent convencional de



**Fig. 3. Angiografía coronaria:** Lesión severa en arteria descendente anterior (DA) en su tercio medio (Fig. superior). Angioplastia coronaria (ATC) a DA con stent convencional de  $2,75 \times 16$  mm (Fig. inferior)



**Fig. 4. Angiografía coronaria:** arteria Descendente Anterior (DA) con re-estenosis por oclusión intrastent en tercio medio

2,75 × 16 mm. El paciente se va de alta asintomático con aspirina, bisoprolol, clopidogrel, atorvastatina y fenitoína. A 5 meses de la segunda ATC una nueva ergometría es negativa para angor y ST/T, alcanzando 9 METS. Al año, el paciente refiere dolor precordial por lo que realiza nuevo estudio de perfusión que informa: isquemia apical y anteroapical. En la ergometría: desnivel del ST/T, 8,6 METs, doble producto 20460. Se indica angiocoronariografía que informa oclusión del stent en su origen (re-estenosis Grado IV del Score de Mehran) con recanalización distal por circulación colateral heterocoronaria, Cohen grado 3. Dada las características angiográficas (J-CTO Score de 2, dificultad alta) se considera no apto para revascularización; se optimiza tratamiento médico y se indica rehabilitación cardiovascular.

La enfermedad de Moyamoya (EMM) es una vasculopatía rara, de etiología desconocida, caracterizada por estenosis progresiva (hasta su oclusión), de la porción distal de ambas carótidas internas o sus ramas, compensada por desarrollo de fina red vascular colateral, que puede o no acompañarse de un defecto o una anomalía de arterias cerebrales anterior y media, asociada a una red vascular irregular anormal de vasos denominada de Moyamoya. Los vasos atraviesan los ganglios basales y el tálamo, y proveen flujo colateral a áreas distales hipoperfundidas (criterios diagnósticos de EMM, Comité de Investigación sobre Oclusión Espontánea del Círculo de Willis, Japón)(1); se ha asociado su patogénesis a factores genéticos y ambientales; la forma familiar de la enfermedad da cuenta del 15% de los casos.

Se han descrito casos aislados de enfermedad coronaria en la EMM. Un estudio de prevalencia en 456 pacientes con EMM, mostró que el 4,6% tenía enfermedad coronaria sintomática. El mecanismo que vincula a ambas, podría relacionarse a factores genéticos o el resultado de aterosclerosis debida a una proliferación endotelial subyacente. (2) Otros autores encontraron en pacientes de ambos sexos, que la EMM puede presentarse como angina variante difusa multivazo e infarto, donde la angiografía coronaria no detectó lesiones estenóticas en las arterias coronarias epicárdicas. (3) Las lesiones estenóticas observadas en pacientes con EMM son diferentes a las observadas en pacientes con enfermedad coronaria aterosclerótica, ya que muestran engrosamiento fibrocelular de la íntima, crecimiento proliferativo de células del músculo liso, acumulación mínima de lípidos y no hay depósito de calcio.

Otro estudio usó ultrasonido intravasacular e histología virtual para evaluar una lesión coronaria, en un paciente con EMM y reveló engrosamiento intimal homogéneo, excéntrico y ecogénico, compuesto de tejido fibroso sin engrosamiento intimal medio o distal. (4). Un estudio genético encontró asociación significativa para la variante p.R4810K en *RNF213* y enfermedad coronaria en población japonesa, sin diferencia por sexo. (5) En un reporte de un paciente con EMM y SCASEST, la angiografía coronaria mostró varias

áreas donde el vaso se asemeja a un collar de cuentas, descrito previamente, en arterias pulmonares periféricas, renales y carótidas, como resultado directo del engrosamiento de la íntima.

Suzuki y Takaku (6), describieron a esta entidad, por lo general bilateral, pero hay casos unilaterales. Su incidencia en población asiática es 0,35-0,94/100,000 habitantes, con mayor prevalencia en mujeres (1.8:1). Se observa entre los 5-9 años y los 45 años; asintomática o sus manifestaciones clínicas presentarse como ACV isquémico o hemorrágico, epilepsia, deterioro cognitivo o déficit neurológicos severo, la mortalidad es del 5% en adultos.

Se describe la EMM como bilateral y sin asociaciones; Quasi-Moyamoya cuando es uni/bilateral, con asociaciones y Probable Moyamoya si es unilateral y sin asociaciones, clasificación de cuestión semántica/regional que no afecta el manejo clínico.

La EMM puede asociarse a anemia falciforme, síndrome de Down, neurofibromatosis tipo1, enfermedad autoinmune, radiación craneal, etc., en ese caso recibe el nombre de síndrome de Moyamoya. La angiografía cerebral es el método diagnóstico confirmatorio. El tratamiento farmacológico o quirúrgico no revierte el proceso primario de la enfermedad, pero puede evitar eventos cerebrovasculares secundarios y mejorar el flujo sanguíneo cerebral; la heparina de bajo peso molecular, cilostazol, o clopidogrel son opciones. El Consenso de AHA y Stroke (AHJ/2008), recomienda uso de aspirina en niños con EMM luego de la revascularización o en pacientes asintomáticos en los que se retrasa el procedimiento quirúrgico. La cirugía de revascularización es útil en el síndrome de Moyamoya. El Japan Adult Moyamoya Trial cita al *bypass* temporosilviano como tratamiento de elección en adultos y la revascularización indirecta indicada en la población pediátrica.

La enfermedad se clasifica según Suzuki en 6 etapas progresivas (Tabla1).

Debe considerarse en el seguimiento de los pacientes con EMM la pesquisa de compromiso de vasos

**Tabla 1.** Sistema de clasificación de Suzuki y Takaku

Grado	Lesión vascular
1	Estrechamiento de la bifurcación de la ACI
2	Iniciación de los vasos colaterales de MM
3	Estenosis progresiva de la ACI con intensificación de colaterales
4	Desarrollo de las colaterales de la ACE
5	Intensificación de las colaterales de la ACE y reducción de los vasos asociados
6	Oclusión total de la ACI y desaparición de colaterales, se suple por la ACE

ACI: arteria carótida interna. MM: Moyamoya. ACE: arteria carótida externa.

extracraneales, como lo sucedido en el caso presentado, por lo que las pruebas para la detección de enfermedad coronaria en ellos son necesarias.

#### Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses. (Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

#### Consideraciones Éticas

No aplican

**Jorge L. Goral<sup>1</sup>, MTSAC, Osvaldo A. Barbosa<sup>1</sup>,  
Alejandra M. Gómez<sup>1</sup>, Felipe D. Olivieri<sup>1</sup>,  
Carlos A. Mallama<sup>1</sup>, Roberto Farfan<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Centro de Atención Primaria para la Salud.

CAPS 10. Tres de Febrero

Jorge Luis Goral. Servicio de Cardiología. Centro de Atención Primaria para la Salud CAPS N.º 10. Caseros, Tres de Febrero, (1678) Buenos Aires, Argentina. [jgoral@intramed.net](mailto:jgoral@intramed.net)

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Fukui M. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ('moyamoya' disease). Research

Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99 Suppl 2:S238-40 [https://doi.org/10.1016/s0303-8467\(97\)00077-2](https://doi.org/10.1016/s0303-8467(97)00077-2)

2. Nam TM, Jo KI, Yeon JY, Hong SC, Kim JS. Coronary heart disease in moyamoya disease: are they concomitant or coincidence? *J Korean Med Sci* 2015;30:470-4. <https://doi.org/10.3346/jkms.2015.30.4.470>.

3. Choi W, Kim YN, Kim KH. Variant angina in moyamoya disease--a correlative etiology and different presentation: a case report. *J Med Case Rep* 2015;22:9:86. <https://doi.org/10.1186/s13256-015-0537-4>

4. Lee JH, Youn TJ, Yoon YE, Park JJ, Hong SJ, Chun EJ, Choi SI, Cho YS, Cho GY, Chae IH, Choi DJ. Coronary artery stenosis in moyamoya disease: tissue characterization by 256-slice multi-detector CT and virtual histology. *Circulation* 2013;127:2063-5. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.112.136473>

5. Morimoto T, Mineharu Y, Ono K, Nakatochi M, Ichihara S, Kabata R, et al. Significant association of RNF213 p.R4810K, a moyamoya susceptibility variant, with coronary artery disease. *PLoS One* 2017;12:e0175649. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0175649>.

6. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease. Disease showing abnormal net-like vessels in base of brain. *Arch Neurol* 1969;20:288-99. <https://doi.org/10.1001/archneur.1969.00480090076012>

---

Rev Argent Cardiol 2022;90:315-318.

<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v90.i4.20547>

---