

## Museo de cera

## ■ Introducción

## Malformaciones de las válvulas Sigmideas Aórticas y Pulmonar

Fecha de recepción: 27/02/2007

Fecha de aceptación: 27/02/2007

VITAE Academia Biomédica Digital se complace en presentar la sección "Museo de Cera", en la cual los doctores Claudia Blandenier de Suárez, José Ángel Suárez y Leticia Hamana de Ramírez dan a conocer un conjunto de piezas cardíacas con cardiopatías congénitas reconstruidas artificialmente. Son 29 casos que presentaremos en varias entregas, y cada uno contiene: una breve descripción de la malformación, historia clínica y diagnóstico anatomopatológico. En esta edición, se muestran cuatro casos que corresponden a la Malformaciones de las válvulas Sigmideas Aórticas y Pulmonar.

Claudia de SuárezJosé Ángel Suárez

Cardiología

Leticia Hamana de Ramírez

Cardiología

## Introducción

**ESTENOSIS AÓRTICA:**

**Estenosis aórtica valvular congénita:** Es una malformación valvular aórtica debida a alteraciones en el desarrollo de las primordias de las sigmoideas aórticas. La fusión de una o más válvulas durante el desarrollo puede originar una válvula unicúspide intrínsecamente estenótica, bicúspide con estenosis o insuficiencia y otras.

**Estenosis Aórtica Supravalvular:**

Constituye un grupo de alteraciones morfológicas presumiblemente congénitas relacionadas con trastornos metabólicos del calcio y de la vitamina D acompañadas clínicamente de otras malformaciones somáticas en algunos casos. Es muy rara.

Desde el punto de vista clínico, los diferentes tipos de estenosis supravalvular se pueden asociar a otras anomalías y agruparse en:

· *Síndrome de estenosis aórtica supravalvular*, caracterizado por: Déficit mental y fascie típica (efélica), Lesiones dentarias y estenosis aórtica supravalvular.

· *Estenosis aórtica supravalvular familiar.*

· *Estenosis aórtica supravalvular esporádica.*

**Estenosis Aórtica Subvalvular :**

Se describen anomalías intrínsecas del tracto de salida del ventrículo izquierdo como lo son la presencia de anillos fibrosos y anomalías o trastornos del miocardio las cuales determinarían secundariamente estenosis subvalvular (miocardiopatía hipertrófica). Las alteraciones hemodinámicas se originarán según el grado de estrechez.

**ESTENOSIS PULMONAR :**

**Estenosis Pulmonar Valvular :** Puede ser pura o asociarse a otras malformaciones congénitas tales como comunicación interauricular (trilogía de Fallot), tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos, atresia tricúspidea, dextroposición, etc.

En las formas severas y estenóticas hay fusión de las válvulas sigmoideas de tal manera que no se individualizan y en conjunto presentan un aspecto de cúpula proyectado en la luz de la arteria pulmonar (univalvular). En los casos más severos hay atresia pulmonar. La válvula pulmonar, también puede ser bicúspide, sin embargo, generalmente esta forma no es estenótica y no ocasiona trastornos hemodinámicos.

**Estenosis Pulmonar Supravalvular:** La obstrucción se localiza a cualquier nivel por encima de la válvula pulmonar.

**Estenosis Pulmonar Subvalvular** : Esta malformación es muy rara, consiste en un engrosamiento muscular y en ocasiones puede haber un anillo fibroso debajo de las v álvulas sigmoideas pulmonares.

**Estenosis Pulmonar Asociada a Comunicación Interauricular (Trilogía de Fallot)**: En esta entidad existe un cortocircuito (Shunt) veno-arterial a nivel auricular que da origen a cianosis y a un cuadro mucho más grave (insuficiencia cardíaca con cianosis).

**CASO N° 21: AX 4696**

**Edad:** 2 años

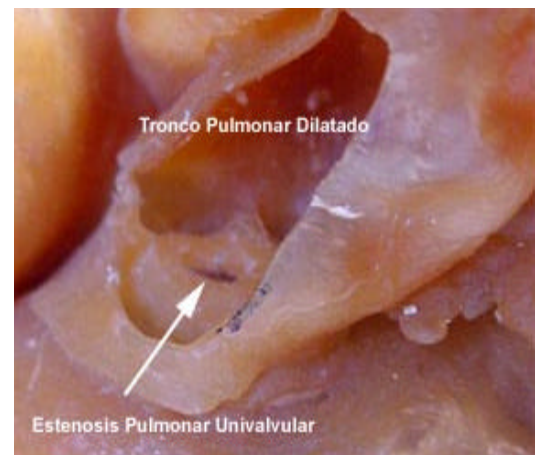
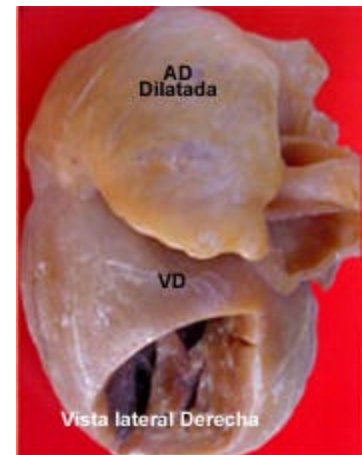
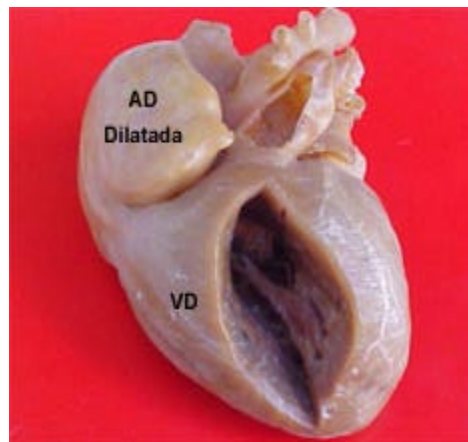
**Diagnóstico Clínico:** Estenosis pulmonar valvular y Anemia moderada.

**Resumen de la historia clínica:**

Pre-escolar masculino, quien presenta disnea de esfuerzo, sin cianosis. Ingresa al HUC en buenas condiciones generales. *Examen físico:* LSPEI sostenido. Soplo sistólico grado 2 en foco pulmonar propagado a región infraclavicular izquierda y resto del precordio. Segundo ruido disminuido de intensidad. *RX:* cardiomegalia moderada a expensas de las cavidades derechas, pulmonar prominente, hilios y ramas pulmonares periféricas disminuidas. Le practican cateterismo intracardiaco y angiocardiograma en ventriculo derecho, presentando posteriormente, taquicardia , convulsiones , pérdida de conciencia y muerte.

**Estudio Anatomopatológico:**

- Estenosis valvular pulmonar univalvular con tres rafes.
- Dilatación post-estenótica de la arteria pulmonar.
- Calibre de las dos ramas pulmonares, discretamente aumentado.
- Hipertrofia y dilatación de cavidades derechas.





**CASO N° 22: AX 5727**

**Edad:** 40 días

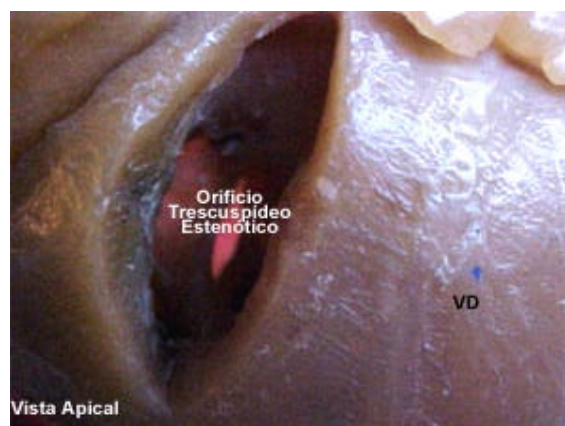
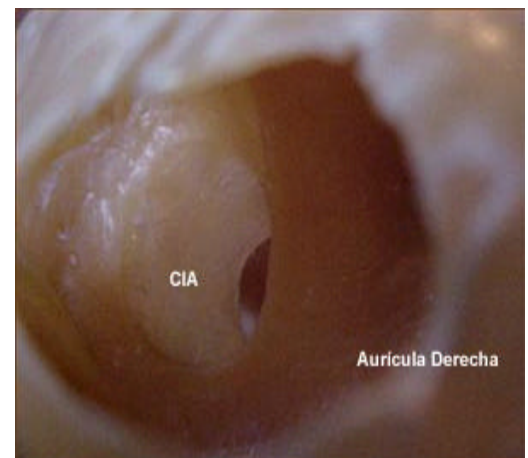
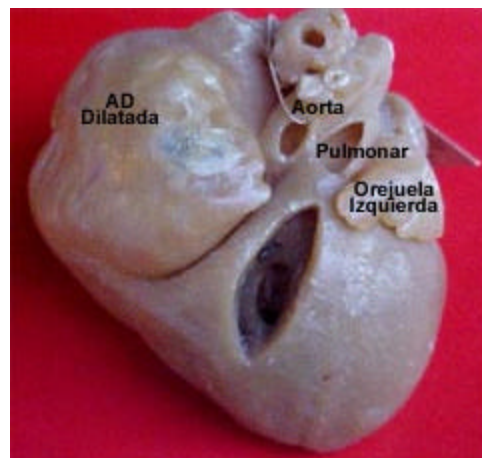
**Diagnóstico Clínico:** CIA. CIV. Atresia o estenosis tricuspídea.

**Resumen de la historia clínica:**

Recién nacida femenina, producto de primer embarazo simple a término, con disnea, cianosis, quejido respiratorio e hipotonía desde el nacimiento. Fué vista por pediatra y cardiólogo, quienes la refirieron al Hospital Universitario con los diagnósticos de CIA, CIV, Atresia o estenosis tricuspídea. Ingresó en muy malas condiciones generales, disnea, cianótica con hipotonía generalizada, polipnea, aleteo nasal, retracción intercostal y supraclavicular. Falleció a las dos horas del ingreso.

**Estudio Anatomopatológico:**

- Cardiopatía congénita cianógena: Estenosis pulmonar y tricuspídea. Comunicación interauricular de tipo fosa oval.
- Conducto arteriosos amplio permeable.
- Dilatación marcada de la aurícula derecha.



**CASO N° 23: AX 6762**

**Edad:** 16 meses.

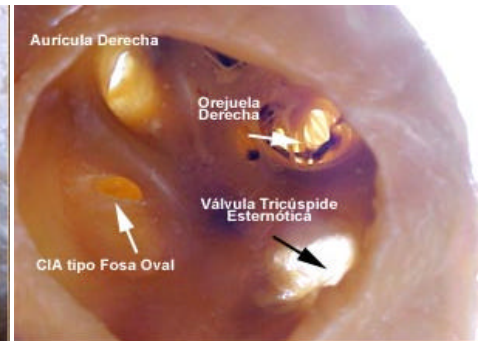
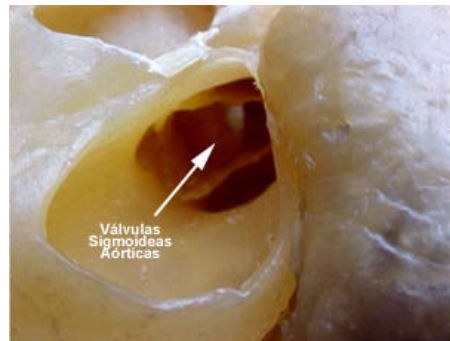
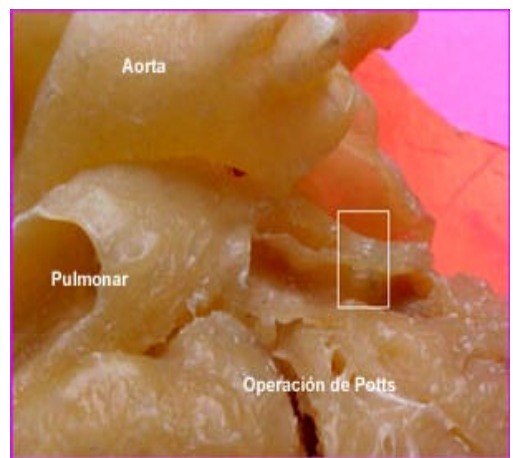
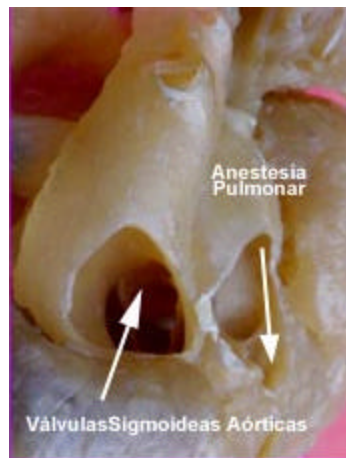
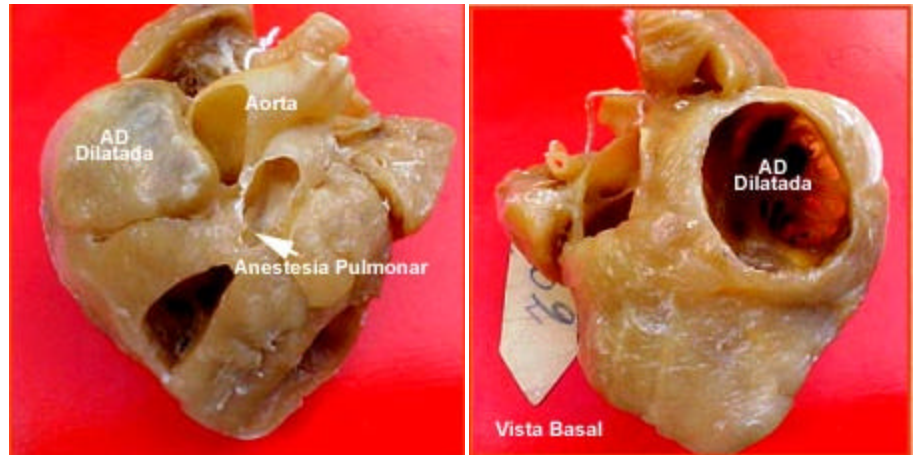
**DX. Clínico:** Cardiopatía Congénita cianógena.

**Resumen de la historia clínica:**

Lactante mayor femenino, producto de segunda gesta, embarazo simple a término, parto normal. Hospitalizado a las 10 horas de nacido por crisis anóxicas. *Angiocardiograma:* Atresia tricuspídea, CIA amplia, Estenosis pulmonar infundibular, arterias pulmonares de calibre reducido aparentemente suficientes para anastomosis. Se le practicó anastomosis aorto-pulmonar izquierda (operación de Potts). Evolución postoperatoria satisfactoria. *ECG:* Aumento de onda P indicativo de CIA pequeña. Se le practica atrioseptostomía con catéter balón de Rashkind. 9 meses después presenta ICC y llega al HUC sin signos vitales.

**Estudio Anatomopatológico:**

Estenosis tricuspídea. Atresia pulmonar. Estenosis infundibular pulmonar. Cardiomegalia. Dilatación marcada de aurícula derecha. Hipertrofia de ventrículo izquierdo. Ductus permeable. CIA pequeña de tipo fosa oval valvular. Estado postoperatorio tardío: anastomosis aorto-pulmonar de Potts o ventana aorto-pulmonar y anastomosis latero-lateral en buen estado, permeables.



CASO N° 24: AX 7936

Edad: 18 meses.

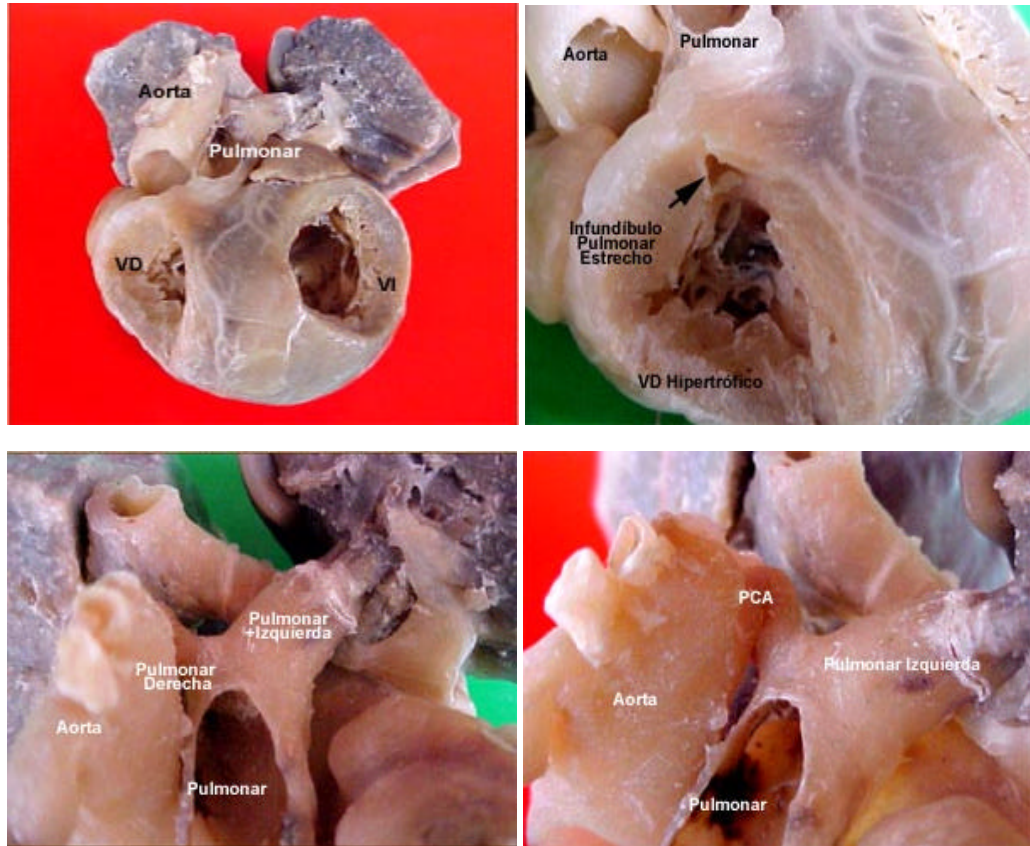
Diagnóstico Clínico: Cardiopatía congénita cianógena: .Atresia pulmonar.  
Insuficiencia tricuspídea. CIA.

**Resumen de la historia clínica:**

Lactante mayor masculino con cianosis subungueal, peribucal y aleteo nasal desde el nacimiento. Posteriormente presentó crisis anóxicas acompañadas de dificultad respiratoria y signos de insuficiencia cardíaca. *Examen físico:* 2do ruido fuerte hacia la base, no hay soplos. *Cateterismo cardíaco:* atresia pulmonar y CIA. Evolución tórpida hasta que fallece.

**Estudio Anatomopatológico:**

- Cardiopatía congénita cianógena: Atresia pulmonar. Septum interventricular intacto y válvula tricuspídea competente.
- Persistencia de ductus arterioso y a un pequeño foramen permeable.
- Hipertrofia y dilatación de cavidades cardíacas.



**NOTA:** Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.