



Estenosis valvular pulmonar aislada con arco aórtico a la derecha. Primer caso publicado.

ADAM SCHNEEWEISS, M.D.; ABRAHAM SHEM-TOV, M.D.; HENRY N. NEUFELD, M.D.

Heart Institute, Chaim Sheba Medical Center, Tel Hashomer, Israel

Trabajo recibido para su publicación: 4/85 Aceptado: 6/85.

Dirección para separatas: Adam Schneeweiss, M.D., Heart Institute, Chaim Sheba Medical Center, Tel Hashomer 52621, Israel

El reconocimiento de un arco aórtico a la derecha junto a los signos clínicos de estenosis pulmonar es considerado como evidencia concluyente de la presencia de una comunicación interventricular. No ha sido comunicado aún el arco aórtico a la derecha en asociación con estenosis valvular pulmonar aislada. Nosotros comunicamos, por primera vez en la literatura, un caso de estenosis valvular congénita aislada, debida a displasia de la válvula pulmonar, asociada con arco aórtico a la derecha y aorta descendente torácica a la derecha.

El arco aórtico a la derecha se asocia frecuentemente a tetralogía de Fallot y a estenosis pulmonar con comunicación interventricular. La incidencia de arco aórtico a la derecha está relacionada con la severidad de la obstrucción pulmonar y en la atresia pulmonar puede ser del 25%-30%.^{1,2} La estenosis valvular pulmonar aislada aún no fue descrita en asociación con arco aórtico a la derecha. De este modo, ante signos clínicos de estenosis pulmonar, un arco aórtico a la derecha sugiere la presencia de una comunicación interventricular. El propósito de este artículo es describir un caso de estenosis valvular pulmonar aislada congénita, debida a displasia de la válvula, asociada a arco aórtico a la derecha.

DATOS CLINICOS

Un infante varón fue estudiado al año de edad para la evaluación de un soplo sistólico. A los 2 años de edad desarrolló cianosis transitoria y se mantuvo asintomático desde entonces. En el examen físico no se encontraron signos de insuficiencia cardíaca congestiva. Se palpó un frémito sistólico. La auscultación reveló un soplo sistólico de estenosis grado 4/6, en el área pulmonar, y ruidos cardíacos normales. El electrocardiograma mostró una extrema desviación del eje hacia la derecha e hipertrofia ventricular derecha. La radiografía de tórax mostró agrandamiento cardíaco. El cateterismo cardíaco reveló una presión de

ventrículo derecho de 60/0-7 mmHg, un gradiente sistólico de 40 mmHg a través de la válvula pulmonar y una presión capilar pulmonar de 8 mmHg.

El ventriculograma derecho mostró un ventrículo derecho hipertrófico con un infundíbulo normal. La válvula pulmonar estaba irregularmente engrosada, principalmente en los bordes de las valvas (Fig. 1). La levofase reveló una contracción ventricular izquierda hiperactiva con forma de S, el arco aórtico a la derecha y la aorta descendente a la derecha (Fig. 2). Las medidas de saturación completa de oxígeno no mostraron signos de cortocircuito.

DISCUSION

Fue sugerido que cuando se encuentran signos clínicos de estenosis pulmonar asociados a un arco aórtico a la derecha y sin comunicación interventricular, los diagnósticos probables son: 1) estenosis infundibular pulmonar aislada, 2) un caso de comunicación interventricular cerrada.¹⁻³ Dado que ambas condiciones son muy raras, la presencia de arco aórtico a la derecha en la radiografía de tórax de un paciente con estenosis pulmonar sugiere tetralogía de Fallot o alguna otra forma de obstrucción pulmonar con comunicación interventricular.¹

La displasia estenótica de la válvula pulmonar es un tipo infrecuente de obstrucción pulmonar. Raramente se encuentra asociada a cortocircuitos pero puede asociarse a miocardiopatía.⁴⁻⁷ En esta anomalía no ha sido descrito el arco aórtico a la derecha en ausencia de comunicación interventricular. Es improbable que el paciente haya tenido una comunicación interventricular cerrada, ya que es muy rara la presencia de comunicación interventricular en casos de estenosis displásica de la válvula pulmonar.

Este caso, aunque inusual, enfatiza que, en casos de arco aórtico a la derecha con signos de obstrucción en el lado derecho, debe considerarse la posi-



Fig. 1. Ventriculografía derecha que demuestra la presencia de engrosamiento de las valvas pulmonares, principalmente en sus bordes (flecha) y dilatación postestenótica moderada de la arteria pulmonar principal.

bilidad de estenosis congénita aislada de la válvula pulmonar.

SUMMARY

Recognition of right aortic arch with clinical findings of pulmonic stenosis is considered sound evidence for the presence of a ventricular septal defect. Right aortic arch has not been reported in association with isolated valvular pulmonic stenosis. We report, for the first time in the literature, isolated congenital valvular pulmonic stenosis due to dysplastic pulmonary valve associated with right aortic arch and right descending thoracic aorta.



Fig. 2. Levofase de la ventriculografía derecha que demuestra la presencia de arco aórtico a la derecha con aorta descendente derecha.

BIBLIOGRAFIA

1. Rowe RD: Pulmonary stenosis with normal aortic root. *In*: Keith JD, Rowe RD, Vlad P (eds): *Heart Disease in Infancy and Childhood* (3rd edition), pp 761-778. MacMillan Publishing, 1978.
2. Kaplan S, Adolph RJ: Pulmonic valve stenosis in adults. *In*: Roberts W (ed): *Heart Disease in Adults*, pp 327-339. FA Davis Co, 1979.
3. Gamble WJ, Nada AS: Severe pulmonic stenosis with intact ventricular septum and right aortic arch. *Circulation* 32: 114-118, 1965.
4. Koretzky ED, Moller JH, Korms JE, Schwartz CJ, Edwards JE: Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of the valve. *Circulation* 40: 43-53, 1969.
5. Jeffrey RF, Moller JH, Amplatz K: The dysplastic pulmonary valve: A new roentgenographic entity. *Am J Roentgenol* 114: 322-339, 1972.
6. Hoeffel JC, Ravault MC, Worms AM, Pernot C: Atypical pulmonary stenosis: radiological features. *Am Heart J* 98: 315-320, 1979.
7. Watkins L Jr, Donajoo JS, Harrington D, Haller JA Jr, Neill CA: Surgical management of congenital pulmonary valve dysplasia. *Ann Thorac Surg* 24: 498-507, 1977.