

Obstrucción del Tracto de Salida del Ventrículo Derecho por Red de Chiari

Dres.: ALBERTO RODRIGUEZ CORONEL, RICARDO ANANIA, GUSTAVO G. BERRI y
LUIS BECU *

Hospital de Niños de la Ciudad de Buenos Aires

RESUMEN

Se presenta un recién nacido de tres días de edad, cianótico desde el nacimiento, con un cuadro clínico similar al producido en la Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Intacto. La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho era producida por un gran saco que se originaba por una red fibrosa en la región del seno venoso de la aurícula derecha. La válvula pulmonar, el tronco y las ramas de la arteria pulmonar eran completamente normales y de buen calibre, sin embargo la sangre que llenaba el saco fibroso no podía llegar a la circulación pulmonar. Durante la sístole el ventrículo derecho descargaba su volumen en la aurícula derecha y había un importante cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular. La arteria pulmonar se llenaba a través de un pequeño ductus arterioso permeable. La malformación relatada es fácilmente corregible y debe ser considerada en casos que simulan Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Intacto, cuando la presión del ventrículo derecho no está elevada.

La válvula derecha del seno venoso persiste en el adulto normal, como las pequeñas válvulas de Eustaquio y de Tebesio. Restos anómalos de esta válvula fueron descritos por von Rokitansky (1), pero fueron interpretados recién por H. Chiari en 1897 (2). En ocasiones, la "Red de Chiari" muy desarrollada puede producir una obstrucción fatal del ventrículo derecho y su reconocimiento clínico puede determinar la corrección quirúrgica que es de simple realización.

El propósito de este trabajo es discutir los hallazgos clínicos, hemodinámicos, angiográficos y anatómicos en un recién nacido con un gran saco fibroso que ocupaba completamente el ventrículo derecho, produciendo un cuadro clínico que simulaba el síndrome de atresia pulmonar con septum inter-ventricular intacto.

RELATO DEL CASO

V. V. M., de sexo femenino y de tres días de vida. Nacida de un embarazo y parto normales, pesando 2,650 gr. Era cianótica desde el nacimiento y fue admitida en el Hospital de Niños de la Ciudad de Buenos Aires en condición crítica. El examen físico mostró cianosis severa con una frecuencia respiratoria de 80 por minuto. No se detectaron frotos. Los pulmones eran claros y el hígado estaba agrandado. Todos los pulsos periféricos estaban presentes con una frecuencia cardíaca de 130 por minuto. La auscultación cardíaca mostró un 2° ruido cardíaco único y un soplo holosistólico (grado 2-3/6) en el borde esternal izquierdo del 4° espacio intercostal. No se auscultaron 3er. ruido o soplos diastólicos. El electrocardiograma mostró: Ritmo sinusal, AQRS + 150°, agrandamiento auricular derecho, hipertrofia ventricular derecha con bloqueo incompleto de rama derecha (fig. 1) la radiografía de tórax mostró cardiomegalia severa con una gran aurícula derecha, gran ventrículo derecho y marcada disminución del flujo pulmonar (fig. 2). El Hto. era de 74%, el Ph de 7,24. En el cateterismo cardíaco fue demostrado un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular. El trazado de presión auricular derecha mostró una onda "V" siguiendo a una onda "a" presistólica como se observa en la estenosis pulmonar severa con regurgitación tricuspidea. La presión sistólica del ventrículo derecho estaba dentro de límites normales y la arteria pulmonar no pudo ser cateterizada a pesar de varios intentos. En angiocardiógrama del ventrículo derecho mostró el gran tamaño de su cavidad con el lleno inmediato de la aurícula derecha di-

* Dirección postal: Gallo 1330, Bs. As., Arg.

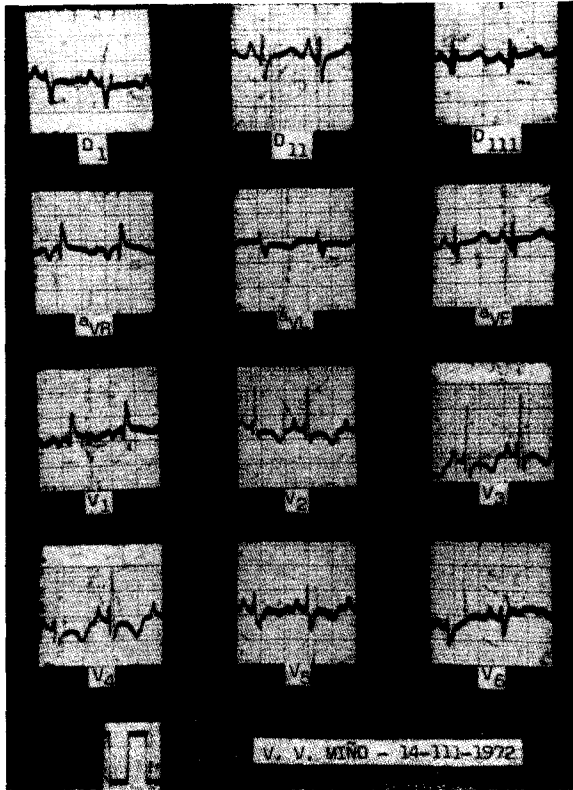


Figura N° 1: Electrocardiograma

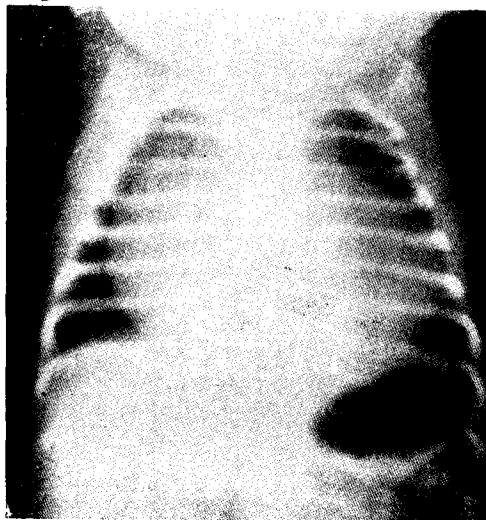


Figura N° 2: Teleradiografía de tórax. Posición frente



Figura N° 3: Angiocardiograma en posición frente. Inyección de material de contraste en el ventrículo derecho. A) Durante la sístole ventricular derecha no pasa material de contraste a la arteria pulmonar, mientras se observa una regurgitación tricuspídea masiva. B) En la diástole ventricular, la contracción enérgica de la aurícula derecha, llena de cavidad ventricular derecha dilatada

latada, debido a una regurgitación tricuspídea severa.

La arteria pulmonar no se visualizó y las cámaras izquierdas se opacificaron a través de un foramen ovale. Un aortograma mostró un pequeño ductus arterioso permeable que llenaba una arteria pulmonar de buen

calibre. Veinte horas después la paciente falleció antes de realizarse cirugía.

El diagnóstico clínico fue: Atresia Pulmonar con Septum Interventricular Intacto.

Anatomía Patológica: Sólo era importante la malformación cardíaca. El corazón estaba severamente agrandado (pesaba 32 gr., nor-

mal 19 gr.) y externamente deformado por la dilatación severa de la aurícula derecha. El apex estaba enteramente formado por el ventrículo derecho. Los grandes vasos estaban normalmente relacionados. La aorta tenía un diámetro aproximado al doble de la arteria pulmonar. Las arterias coronarias eran normales en su origen y trayecto. Las venas cavas superior e inferior, drenaban normalmente en la aurícula derecha dilatada y de paredes delgadas y se observó un foramen oval distendido.

Insertada en la pared posteroinferior de la aurícula derecha, había una membrana fina y blanquecina, con pequeñas fenestraciones en toda su superficie (fig. 4). La inserción posterior de la membrana estaba por debajo del anillo tricuspídeo posterior, a lo largo del ángulo derecho del seno coronario y en el lado derecho de la vena cava inferior, siguiendo hacia arriba a lo largo de la pared posterior, llegando casi hasta el punto de drenaje de la vena cava superior (fig. 5). Desde esta inserción la membrana protruía

libre y sin adherencias a través de la válvula tricúspida, dentro de la cámara ventricular derecha, asemejando un dedo de guante desplegado (fig. 6). La válvula tricúspide era esencialmente normal, quizá algo más delicada de lo usual. La cámara del ventrículo derecho era morfológicamente normal con gran dilatación del tracto de salida, que tenía paredes delgadas. Las valvas pulmonares y el tronco y ramas de la arteria pulmonar eran normales. Las cámaras izquierdas eran completamente normales, al igual que la aorta, que tenía un ductus en cierre.

La membrana fenestrada fue interpretada, merced al área en que se insertaba, como una persistencia de la válvula derecha del seno venoso, similar y comparable a la malformación descrita por Chiari (2).

COMENTARIO

En 1969, Sutherland y col. (3) describe un gran saco fibroso en la aurícula derecha, que protruía en el ventrículo derecho, en un paciente adulto, con una comunicación inter-



Figura N° 4: Vista panorámica de las cámaras derechas del corazón (RA = aurícula derecha; RV = ventrículo derecho) y de la "Red de Chiari" (CH)



Figura N° 5: Detalle de la "Red de Chiari" (CH) y de sus inserciones atriales; FO = foramen ovale; SVC = vena cava superior; ATV = valva anterior de la tricúspide; RV = ventrículo derecho

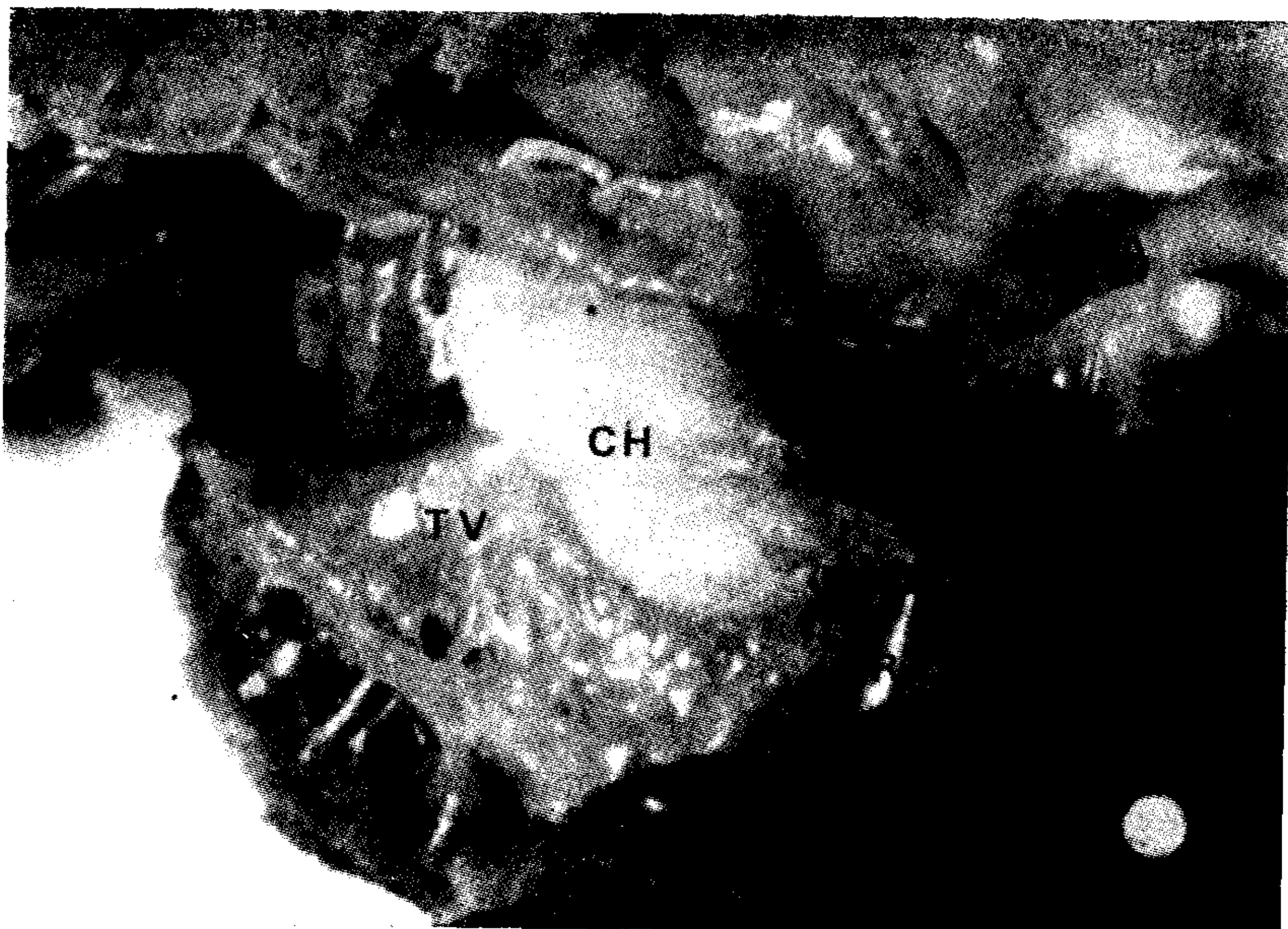


Figura N° 6: Imagen de la "Red de Chiari" (CH) insertada en la aurícula derecha (RA) protruyendo a través de la vlvula tricúspide (TV) en el ventrículo derecho (RV) en dirección a la arteria pulmonar (PA) que es normal

auricular y produciendo alteraciones hemodinámicas similares a las producidas por la malformación de Ebstein.

El caso presentado aquí era muy similar con el presentado por Sutherland y col. desde el aspecto anatomopatológico. Sin embargo la clínica y la hemodinamia eran completamente diferentes. Es concebible que el origen embriológico sea similar y el saco en cuestión derive de la persistencia y malformación de la válvula derecha del seno venoso. La forma y lugar de la inserción fenestrada relaciona mucho esta estructura con la descrita por Chiari en 1897 (2).

Otros casos con anomalías similares de la válvula derecha del seno venoso han sido descritos obstruyendo la vena cava inferior, como en el caso de Rossall y Cadwell (4) o el foramen oval, en un caso de atresia tricuspídea (5), pero no hay descripciones de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. Desde el punto de vista clínico el paciente se presentaba con el síndrome de Atresia Pulmonar con Septum Interventricular intacto y severa Insuficiencia Tricuspídea. El paciente era un recién nacido muy cianótico con soplo de regurgitación tricuspídea y corazón agrandado con disminución del flujo pulmonar. El electrocardiograma mostró onda P de agrandamiento auricular derecho pero el complejo QRS en las derivaciones precordiales derechas, con un bloqueo incompleto de rama derecha, no era representativo de presiones elevadas en el ventrículo derecho.

La presión sistólica normal en el ventrículo derecho era imposible de explicar en una Atresia Pulmonar, teniendo una cámara ventricular grande que en casos similares desarrolla presiones muy elevadas. El trazado de presiones de la aurícula derecha era compatible con regurgitación tricuspídea.

La explicación es que el saco fibroso estaba muy dilatado durante la diástole cubriendo la pared interior de la cámara ventricular derecha, como un balón o paracaídas insuflado. Durante la sístole el ventrículo derecho se contraía sobre el balón lleno de sangre y producía "regurgitación tricuspídea". El ventrículo derecho no necesitaba elevar sus presiones, pues tenía sobrecarga diastólica.

Este caso y otro reportado por Sutherland cubren las dos situaciones hemodinámicas que un saco lleno de sangre dentro del ventrículo derecho pueden producir: a) obstrucción del tracto de salida simulando atresia pulmonar con septum ventricular intacto como en este caso, con marcada cianosis por cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, o b) simulando una malformación de Ebstein de la válvula tricúspide con una pobre evacuación ventricular derecha hacia la AP y regurgitación tricúspidea.

La importancia práctica del reconocimiento de esta rara situación que se presenta es que se trata de una malformación de fácil corrección quirúrgica.

SUMMARY

OBSTRUCCION OF THE RIGHT VENTRICULAR OUT FLOW, "CHIARI NETWORK"

A 3 days old newborn cyanotic since birth with a clinical picture similar to that found in Pulmonary Atresia with intact ventricular septum is presented. The obstruction of the right ventricular outflow was due to a long fibrous sac which its origin as a fibrous network a Hached at the sinus venosus region of the right atria. The pulmonary artery valves, the main Pulmonary Artery (P.A.) and the branches were entirely normal and of a good caliber, however the blood that filled the sac was unable to enter them. During sistole the right ventricle (R.V.) emptied its volume into the right Atria (R.A.) and there was on important right-left shunt at the atrial level. The P.A. filled through a small patent ductus arteriosus. The malformation have shown which is an eassily connected lesion, should be considered in cases simulativy pulmonary atesia with intact ventricular septum, when the R.V. pressure is not elevated.

BIBLIOGRAFIA

1. von Rakitansky: Die defecte der Scheidewande des Herzens-Vienna - 1875 - (quoted by Yater W. M. Arch. Pathol. Vol. 7: 418-441, 1929).
2. Chiari, H.: Uber netzbildunger in rechten des verhafte des herzens Beitr. Path. Anat. 22: i, 1897.
3. Sutherland, R. D.; Stranger, P.; Climie, A. R. W.; Guinn, M. H. F. y Edwards, J. E.: "Large anomalous fibrous sac in the right side of the heart". Circulation. 39: 837, 1969.
4. Rossal, R. E. y Caldwell, R. A.: Obstruction of inferior vena cava by a persistent Eustachian valve in a young adult. J. Clin. Path. 10: 40, 1957.
5. Jones, R. N. y Nils, N. R.: Spinnaker formation of sines venosus valve. Circulation 38: 468, 1968.

Correo Argentino Central (B)	Tarifa Reducida Concesión Nº 2169
	Franqueo Pagado Concesión Nº 766