

Displasia valvular pulmonar

Dres. RICARDO JORGE ESPER y NESTOR RUIZ CALDERON

RÉSUMEN

Se presenta un caso de estenosis pulmonar causado por "displasia valvular", donde un engrosamiento grosero de las válvulas impi-

Servicio de Cardiología del Hospital Militar Central, Buenos Aires.

den su movimiento lateral y/o su desplazamiento en sentido longitudinal.

El diagnóstico se basó en la ausencia de chasquido eyectivo pulmonar y la imagen angiográfica. Como elementos agregados se señalan la existencia de regurgitación pulmonar y de marcada dilatación posestenótica de la arteria pulmonar, así como la ausencia de

"facies" típica y coincidencia heredofamiliar.

Se discuten los hallazgos de la literatura médica y se sugieren hipótesis que traten de explicar las diferencias del presente caso.

En 1969 Koretzky y colaboradores (1) describen una nueva forma de estenosis valvular pulmonar que denominan "displasia valvular". Se trata de válvulas pulmonares tricúspides, normalmente implantadas, pero con un engrosamiento difuso que las repliega y enrolla, dificultando su desplazamiento especialmente en sentido lateral (3). A veces se agregan engrosamientos y repliegues en los senos de Valsalva exagerando la inmovilidad. De esta manera la válvula presenta un aumento de la impedancia al movimiento en sentido longitudinal y la imposibilidad de una apertura completa en dirección lateral, con la consiguiente estenosis del tracto de salida del ventrículo derecho (1, 2, 4-6).

En los casos que pudieron estudiarse histológicamente (1), se observó que el engrosamiento era debido a la proliferación de un tejido con características de embrionario, semejante al "esponjoso" mesotelial de los cojines endocárdicos, con islotes de degeneración mixomatosa (1, 7, 8).

Junto a esta anomalía se ha encontrado la asociación de coartación del tronco de la arteria pulmonar, estenosis de las ramas de la arteria pulmonar, estenosis aórtica supra-avalvular y defectos septales auriculares y ventriculares (1, 4). Curiosamente, como en el caso de la estenosis supra-avalvular aórtica, suele presentar coincidencia heredofamiliar y una "facies" semejante, por lo general con diversos grados de déficit intelectual, lo que ha permitido asociarla a las malformaciones cardioraciales (2, 9-18).

El diagnóstico clínico se realiza ante una estenosis valvular pulmonar congénita sin chasquido eyectivo, que puede o no tener antecedentes hereditarios, malformaciones asociadas y/o "facies" típica, pero con una imagen angiográfica característica: una válvula pulmonar francamente engrosada, inmóvil y sin la habitual forma de cúpula (1, 2, 4, 6, 17). Su reconocimiento es de singular importancia por la alta mortalidad operatoria, aún por simples intervenciones conservadoras que intenten una mayor movilidad valvular (1, 2, 19-21).

La oportunidad de haber estudiado un caso con algunas características peculia-

res, sin tener conocimiento de comunicaciones semejantes en nuestro medio, motiva la presentación de esta curiosidad diagnóstica.

PRESENTACION DEL CASO

Mujer de 23 años, de configuración y desarrollo físico y psíquico normales, sin antecedentes hereditarios o familiares de patología cardiovascular congénita. Se sabe que tiene un soplo descubierto a los 2 años de edad. Asintomática. Fue cateterizada en 4 oportunidades en 4 centros distintos, entre los 10 y 20 años de edad, sin poder conocerse el resultado de los mismos e ignorar la paciente las conclusiones diagnósticas.

Clínicamente presenta una franca expansión pulmonar y un discreto latido sagital 1/4, con frémitos sistólicos y diastólicos en el área pulmonar de intensidad 2/4. En el cuello se observa una onda "a" que se destaca por su amplitud. Auscultatoriamente el R1 es normal y no se percibe chasquido eyectivo alguno. El P2 disminuido de intensidad se desdobra en forma permanente y amplia. Se ausculta un soplo sistólico eyectivo pulmonar y uno diastólico de regurgitación pulmonar de intensidades 4/6 y 3/6 respectivamente (Fig. N° 1). Es decir, presenta el cuadro clínico de una valvulopatía pulmonar con estenosis e insuficiencia pero sin chasquido eyectivo. (

El ECG muestra discreta sobrecarga de cavidades derechas (fig. N° 2) y el estudio radiológico una marcada dilatación del tronco de arteria pulmonar con ligera reducción de la circulación pulmonar. (Fig. N° 3).

En el cateterismo cardíaco se observó un ligero gradiente pulmonar sin poder detectarse cortocircuitos arteriovenosos. (Tabla N° 1).

TABLA I
PRESIONES EN CAVIDADES DERECHAS

	Máx.	Media	Mín.
Aurícula Derecha	—	8	—
Ventriculo Derecho	34	—	0/7
Arteria Pulmonar	20	13	10
Capilar Pulmonar	—	10	—

El angiograma mostró una válvula pulmonar manifiestamente engrosada, prácticamente inmóvil, con un tronco de arteria pulmonar groseramente dilatado.

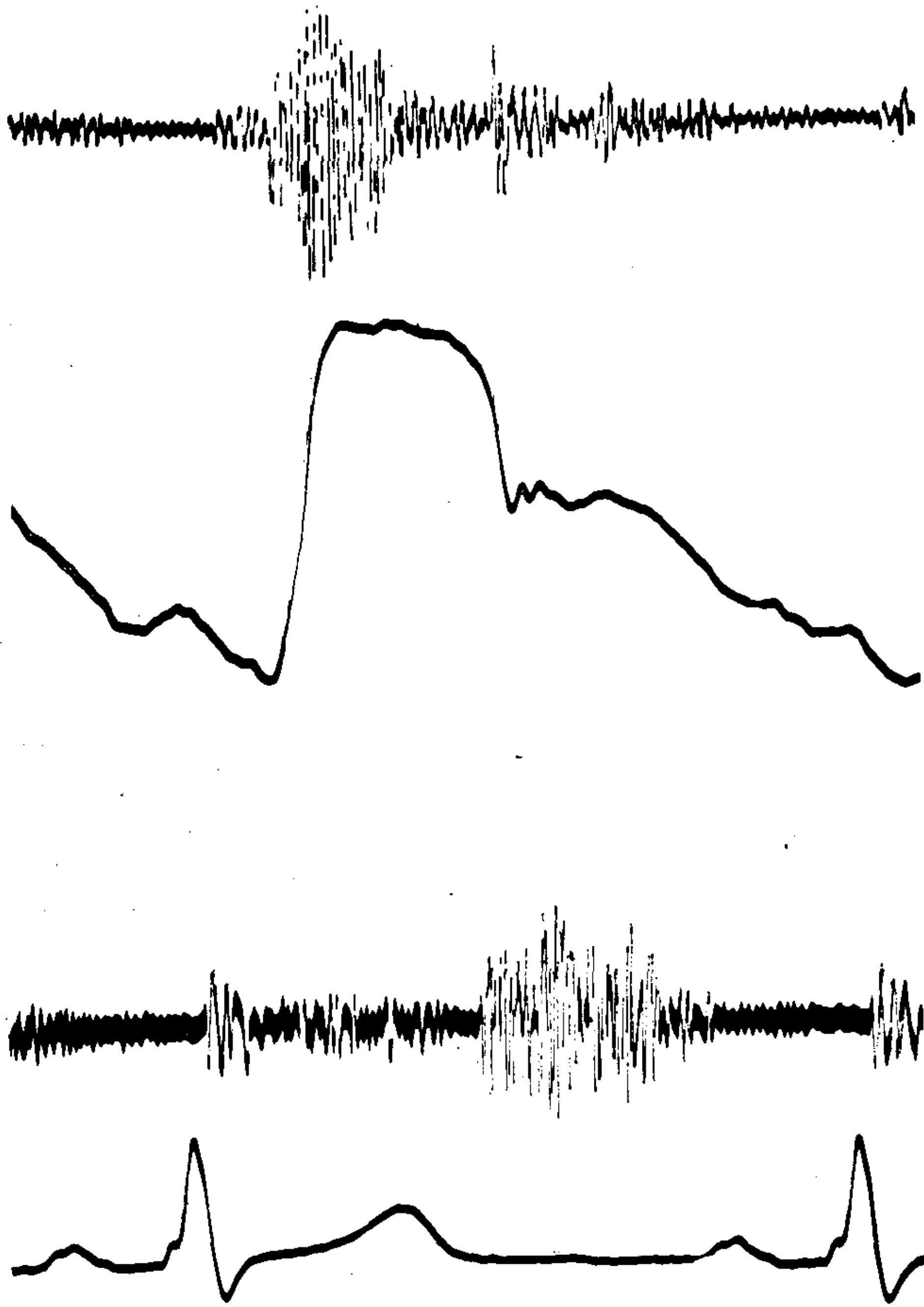


Fig. 1. — Fonomecanocardiograma. De arriba hacia abajo: fonocardiograma en área pulmonar, carotidograma y fonocardiograma en área tricúspidea. Nótese la ausencia de chasquido eyectivo.

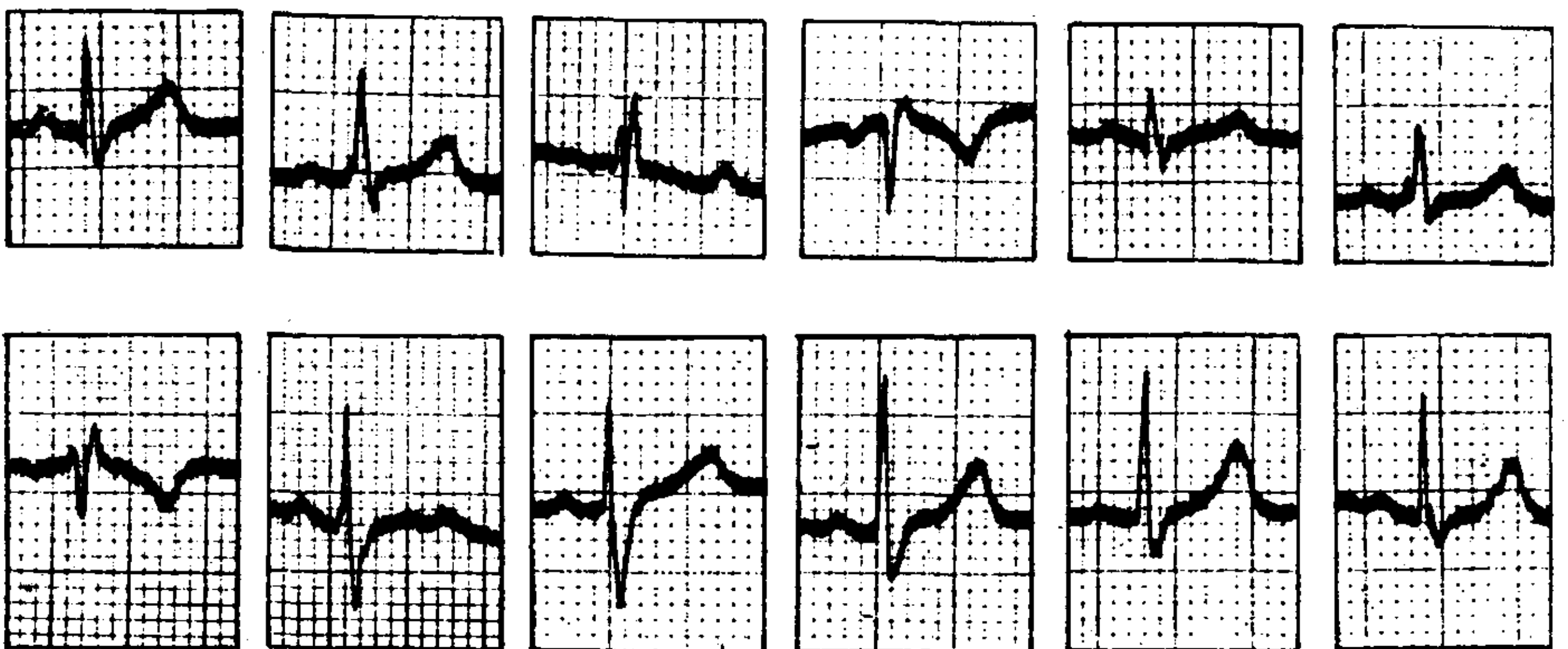


Fig. 2.

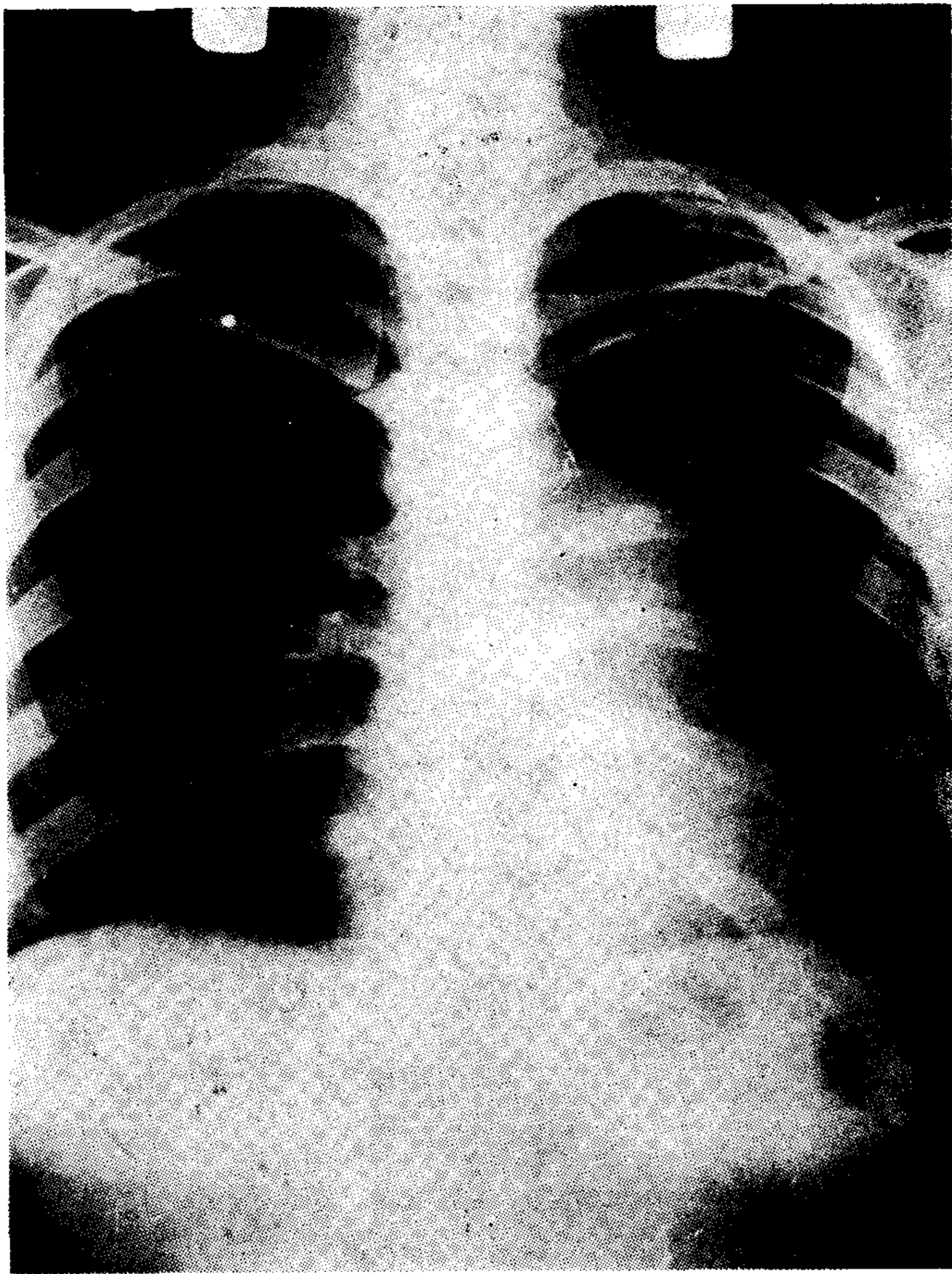


Fig. 3.

Un reflujo pulmonar grado 1/4 a 2/4 regurgitada a un ventrículo derecho aumentado de tamaño. Además se observó una ligera regurgitación tricuspídea de 1/4 a 2/4. (Fig. N^o 4). Ante dichos hallazgos se sugirió el diagnóstico de displasia valvular pulmonar.

DISCUSION

La válvula pulmonar normal es tricúspide y presenta un evidente movimiento en sentido lateral que permite su correcta apertura (2). Cuando por algún motivo se vuelve estenótica, adopta una forma de "cúpula" o "embudo" en la sístole que es característica (6). Si la estenosis es muy severa puede llegar a ser inmóvil, pero conservando la morfología en cúpula (6). En todos los casos puede engrosarse pero en una forma no muy manifiesta.

En la displasia valvular humana, la válvula está groseramente engrosada y prácticamente es inmóvil, lo que hace una imagen angiográfica característica (1, 2, 4, 6). Se puede sospechar clínicamente sólo por la ausencia de chasquido eyectivo (1, 2, 4, 6).

En el presente caso se observan todos los elementos como para suponer que se trata de una displasia valvular pulmonar, pero ofrece algunas modalidades que lo diferencian. En primer lugar la poca repercusión hemodinámica de la estenosis, mientras que en todos los casos descritos hasta el presente en la literatura médica (1, 2, 19), el gradiente fue el de una estenosis de moderada a severa. En segundo término la existencia de regurgitación pulmonar, no descrita en esta patología hasta el momento. Estas contradicciones podrían explicarse por la edad de la paciente (23 años), ya que todos los citados por otros autores eran

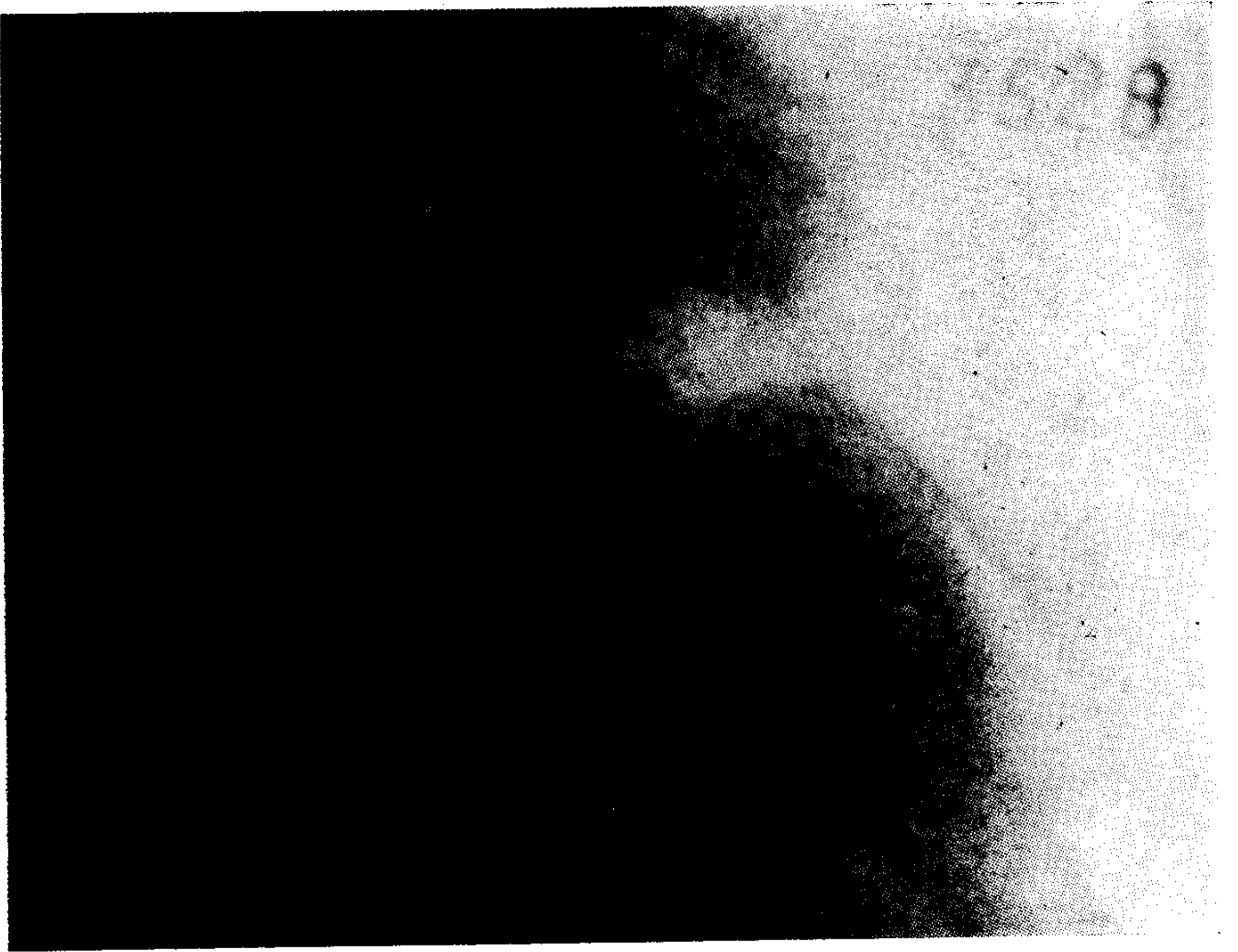


Fig. 4. — Ventriculografía derecha en sístole (arriba) y diástole (abajo). Nótese el engrosamiento e inmovilidad de la válvula pulmonar.

niños, salvo 2 excepciones de 14 y 17 años (7, 2, 19). Al no conocerse la evolución natural de la enfermedad, se podría sugerir que una progresiva dilatación del anillo valvular redujera la estenosis y permitiera la regurgitación. En estas circunstancias no se podría explicar la poca repercusión electrocardiográfica.

Otro elemento contradictorio es la dilatación postestenótica de la arteria pulmonar, mientras que lo habitual es que no se observe en tal magnitud. Probablemente pueda ser consecuencia de la avanzada edad de la paciente.

A esta entidad se la relacionó con el síndrome de Noonan (13, 14) por la similitud de las facies y la patología agregada (2, 4, 5, 9-12, 15-18). Pero existen muchos de ellos con el resto del organismo sin malformaciones ni retardo psíquico (1, 4, 5).

Por último cabe agregar la importancia de su reconocimiento por la alta mortalidad operatoria, aún con simples comisurotomías (1, 19-21).

SUMMARY:

The present paper describes a case of pulmonary stenosis caused by a valvular dysplasia where a rough valvular swelling prevents its lateral and/or longitudinal movement.

Diagnosis based on the absence of a pulmonary ejective click and on the angiographic image.

As additional remarks a pulmonary regurgitation with marked poststenotic dilatation as well as the absence of the typical facies and heredofamiliar coincidence are mentioned.

Findings in the medical literature are discussed and some hypothesis trying to explain the differences observed in the present case are suggested.

BIBLIOGRAFIA

1. Koretzky, E. D.; Moller, J. H.; Korn, M. E.; Schwartz, C. J.; Edwards, J.E.: Congenital pulmonary stenosis resulting from dysplasia of valve. *Circulation*, 40: 43, 1969.
2. Linde, L. M.; Turner, S. W.; Sparkes, R. S.: Pulmonary valvular dysplasia. A cardiofacial syndrome. *Brit Heart J.* 35: 301, 1973.
3. Merklin, R. J.: Position and orientation of the heart valves. *Amer. J. Anat.* 125: 375, 1969.
4. Esper, R. J.; Madoery, R. J.: "Progresos en Auscultación y Fonomecanocardiografía". López Libreros Editores, Buenos Aires, 1974. Págs. 226, 228 y 231.
5. Esper, R. J.; Ruiz Calderón, N. R.: Displasia valvular pulmonar. Comunicado en el IIIer. Congreso Argentino de Angiología, San Carlos de Bariloche, Argentina, 1974.
6. Eliot, R. S.; Edwards, J. E.: Pathology of congenital heart disease. En Hurst J. W. (Ed.): "The Heart, arteries and veins". Mc Gray Hill Book Co, New York, 1974, 3ed Ed., pág. 648.
7. Fadell, E. J.; Graziani, L. J.: Incomplete differentiation of the aortic valve (myxomatosis): A case of myocardial infarction in the neonate. *J. Pediat.* 57: 892, 1960.
8. Davis, G. L.; Mc Alister, W. H.; Friedenberg, M. J.: Congenital aortic stenosis due to failure of histogenesis of the aortic valve (myxoid dysplasia). *Amer. J. Roentgenol*, 95: 621, 1965.
9. Koroxenidis, G. T.; Webb, N. C.; Moschos, C. B.; Lehan, P. H.: Congenital heart disease, deaf-mutism and associated somatic malformations occurring in several members of one family. *Amer. J. of Med.* 40: 149, 1966.
10. Lamy, M.; de Grouchy, J.; Schweisguth, O.: Genetic and nongenetic factors in the etiology of congenital heart disease. A study of 1.188 cases. *Amer. J. of Human Genetics.* 9: 17, 1957.
11. Merritt, A. D.; Palmer, C. G.; Lurie, P. R.; Petry, E. L.: Supravalvular aortic stenosis: genetic and clinical studies (abstract). *J. of Lab. and Clin. Med.* 40: 149, 1963.
12. Hartel, G.; Frick, M. H.; Halonen, P. I.: Supravalvular pulmonic stenosis, abnormal facial appearance, and mental retardation. *Amer. Heart J.* 75: 540, 1968.
13. Noonan, J. A.: Hypertelorism with Turner phenotype. A new syndrome with associated congenital heart disease. *Amer. J. of Dis. of Children.* 116: 373, 1968.
14. Noonan, J. A.; Esmke, D. A.: Associated non-cardiac malformations in children with congenital heart disease. *J. Pediatrics.* 63: 468, 1963.
15. Summitt, R. L.: Turner syndrome and Noonan's syndrome. *J. Pediatr.* 74: 155, 1969.
16. Cayler, G. G.; Blumenfeld, C. M.; Anderson, R. L.: Further studies of patients with the cardiofacial syndrome. *Chest.* 60: 161, 1971.
17. Silverman, M. E.; Hurst, J. W.: Inspection of the patient. En Hurst J. W. (Ed.): "The Heart, arteries and veins". Mc Graw-Hill Book Co, New York, 1974, 3ed. Ed., pág. 152.
18. Seara, C.: Comunicación personal, 1974.
19. Castañeda, A.: Comunicación personal, 1974.
20. Garrett, E.: Comunicación personal, 1974.
21. Paladini, H.: Comunicación personal, 1974.