

## FENESTRACION DE LA VALVULA AORTICA \*

por los doctores

JOSE SKIBINSKY, DAVID HOJMAN y RUBEN POSSE

Es un hallazgo necroscópico conocido el estado fenestrado, cribado o reticulado de las válvulas aórticas y pulmonares, denominadas así por Corrigan<sup>1</sup>; caracterizado por pequeñas hendiduras lineales paralelas al borde libre de las valvas con adelgazamiento de las mismas.

A pesar de ello pocos son los autores que han dedicado atención especial al tema, limitándose la mayoría al comentario de casos aislados.

Es, en realidad Foxe<sup>2</sup>, el observador que ha realizado hasta la fecha el estudio más completo sobre este asunto. En 300 corazones provenientes de las autopsias sucesivas de enfermos muertos por distintas causas encuentra una o más fenestraciones en el 82 % de los casos, localizadas con muy pequeña variación de frecuencia tanto en las sigmoides aórticas como en las pulmonares. Arzouian<sup>5</sup> había consignado ya, con mucha anterioridad, la relativamente elevada frecuencia del 66 %.

Estas fenestraciones tienen, habitualmente, la forma de orificios ovoides con el eje mayor paralelo al borde libre de la válvula y se presentan aparentemente como defectos del endocardio que pasa por encima de los espacios que se forman entre los haces del tejido conjuntivo del estroma valvular<sup>3</sup>. Se los ha observado también en válvulas supernumerarias.<sup>10</sup>

Muy raramente, estas hendiduras son tan pequeñas que pasan inadvertidas a simple vista. Esto se observa, sobre todo, en la sigmoides muy esclerosadas y engrosadas.

Su localización más frecuente es la unión del borde libre de la válvula con la íntima aórtica. Con menos frecuencia se las encuentra a lo largo del borde libre de la válvula; en ese caso, cuando dos de las sigmoides adhieren por su borde libre, la fenestración puede no permitir la comunicación con la cavidad cardíaca pero forma, sin embargo, un pasaje entre dos senos de Valsalva.

\* Pabellón de Cardiología "Luis H. Inchauspe". Jefe: Prof. Blas Moia, Policlínico Ramos Mejía, Bs. Aires, Argentina.

La frecuencia de estas fenestraciones es mayor en el sexo masculino y según el mismo autor su número aumentaría con la edad hasta los 40 años, momento a partir del cual parece haber una disminución, aventurando que quizá se deba a que aparecen entonces cambios escleróticos que obliteran los pequeños defectos.<sup>3</sup>

Descartándose las etiologías traumáticas y ulcerativas, cuya inclusión dentro de una clasificación de fenestraciones es discutible, no existen evidencias que prueben que las fenestraciones sean defectos de desarrollo, siendo objetable que haya una causa inherente al endocardio o una debilidad del tejido conectivo. Aparentemente tienen un origen fundamentalmente mecánico por persistente sobrecarga de la corriente sanguínea contra las hojuelas valvulares y las congénitas se deberían a efectos mecánicos de la circulación fetal intra-uterina.<sup>3</sup>

Para Castleman<sup>2</sup>, en cambio, el defecto valvular, sería probablemente la consecuencia de una degeneración mucinosa.

En contra del origen congénito, aceptado por N. Chevers<sup>6</sup> estaría la observación de Foxe<sup>3</sup>, de que, mientras que el número de forámenes ovales abiertos disminuye con la edad el de fenestraciones aumenta.

En nuestro medio no se ha realizado todavía un estudio de conjunto y no se han encontrado observaciones comentadas. En nuestro servicio, donde se realizan sólo autopsias en cardíacos, sobre 98 casos, tenemos una frecuencia del 5 %.

La mayoría de los que se han ocupado del tema han encontrado pequeñas fenestraciones que, como lo señala Abott<sup>11</sup>, por estar situadas por encima de la línea de cierre, no dan insuficiencia aórtica. Foxe<sup>3</sup> confirma lo dicho, encontrando sólo dos casos entre 246 de fenestración aórtica, en los cuales esta fenestración podía considerarse suficientemente importante como para producir insuficiencia aórtica. Casos aislados han sido publicados por autores franceses<sup>4, 5, 6, 7, 8, 9</sup>, y últimamente Sprague<sup>2</sup> participa en la discusión de un caso presentado en el Massachusetts Gral. Hospital. Pero, en muchos de ellos, las fenestraciones coinciden con otras etiologías capaces por sí mismas de originar afección cardíaca: aortitis luética, hipertensión arterial, etc. En nuestros casos, en tres, las fisuras eran tan pequeñas que era evidente que no tenían dinámicamente significación, en uno de ellos coincidía con valvulitis mitral, en el otro mitro-aórtica y en el tercero con una gran cardiohipertrofia izquierda en un hipertenso joven.

De los otros dos, en uno la pérdida de sustancia valvular era sufi-

cientemente importante como para engendrar manifestaciones dinámicas de insuficiencia aórtica pero el enfermo padecía de avanzada arterioesclerosis aórtica y coronaria, que podía explicar gran parte del cuadro clínico presentado por el mismo. En el quinto caso, que pasamos a comentar, el único factor etiológico de su enfermedad lo constituyó, en cambio, este defecto valvular.

P. C., de 22 años, varón, argentino, aeromodelista.

Un enfermo de 20 años, aparentemente asintomático hasta el examen que se realiza en el ejército, donde lo declaran inapto para el servicio militar por afección cardiovascular, razón por la cual concurre al Pabellón, el 4 de marzo de 1950, donde se comprueba insuficiencia aórtica aislada, con soplo sistólico ++ a +++ en toda el área cardíaca, irradiado a vasos del cuello y soplo diastólico aspirativo en foco aórtico, auscultable con menor intensidad en la punta. Al examen se encuentran todos los signos de agrandamiento ventricular izquierdo con choque en cúpula y latido diagonal. No hay signos de agrandamiento ventricular derecho. Presión arterial Mx. 150. Mn. 75. Wasserman y Kahn negativas Eritrosedimentación 1ª hora 7 mm.

No hay manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca.

En sus antecedentes personales sólo se consigna, difteria. Moderado fumador. No hay datos de fiebre reumática.

Hasta la fecha ha practicado deportes violentos sin inconvenientes.

De sus antecedentes hereditarios se destacan, padre fallecido por cardiopatía, madre diabética. Un hermano nacido muerto, otro ignora causa de fallecimiento y otro vive.

Se aconseja vida moderada, evitando esfuerzos extremos y vigilancia periódica. Pero el enfermo no consulta hasta después de un año en que vuelve con disnea de esfuerzo que se ha ido intensificando progresivamente en los últimos tiempos, presentando entonces al examen clínico ritmo de galope, hepatomegalia congestiva, etc.

Se indica el tratamiento de su insuficiencia cardíaca, volviendo el enfermo 3 meses después (a principios de este año) por padecer de afección febril con intensa tos, especialmente nocturna y astenia sin esplenomegalia con hemocultivo reiteradamente negativo. Presión arterial Mx. 160, Mn. 40. Eritrosedimentación 1ª hora 30 mm.

Se intensifica el tratamiento y tres meses después se interna en otro servicio durante 21 días por presentar ictericia y coluria sin acolia, siendo tratado con penicilina.

Unos meses después comienza a tener dolor anginoso al esfuerzo que se intensifica rápidamente y pocos días más tarde el 1º de agosto de 1952 se interna con intensísima disnea y cianosis.

Al examen se comprueban los hallazgos iniciales, más matidez del tercio inferior del esternón, ritmo de galope y soplo diastólico en punta con caracteres de retumbo, por lo que se sospecha la existencia de estenosis mitral.

Hay hepatomegalia sin esplenomegalia, Turgencia yugular marcada y reflujo



abdomino-yugular positivo. Presión venosa 16 cm., con compresión abdominal 22 cm. Decholin 25 segundos, éter 15 segundos.

*Estudio electrocardiográfico:*

De los numerosos trazados obtenidos se presentan sólo los dos más significativos. El obtenido con motivo del primer examen (fig. 1) muestra acentuada sobrecarga ventricular izquierda con T negativa en D1, D2, D3, aVF, V5 y V6. El segundo (fig. 2) obtenido pocos días antes de la muerte, muestra, el mismo aspecto general y además del efecto digitálico, presenta ondas T positivas en D2, D3 y aVF. Como la frecuencia cardíaca era más elevada que en el anterior esta reversión de las ondas T podría explicarse por el mecanismo invocado por Alzamora Castro y colaboradores<sup>12</sup>.

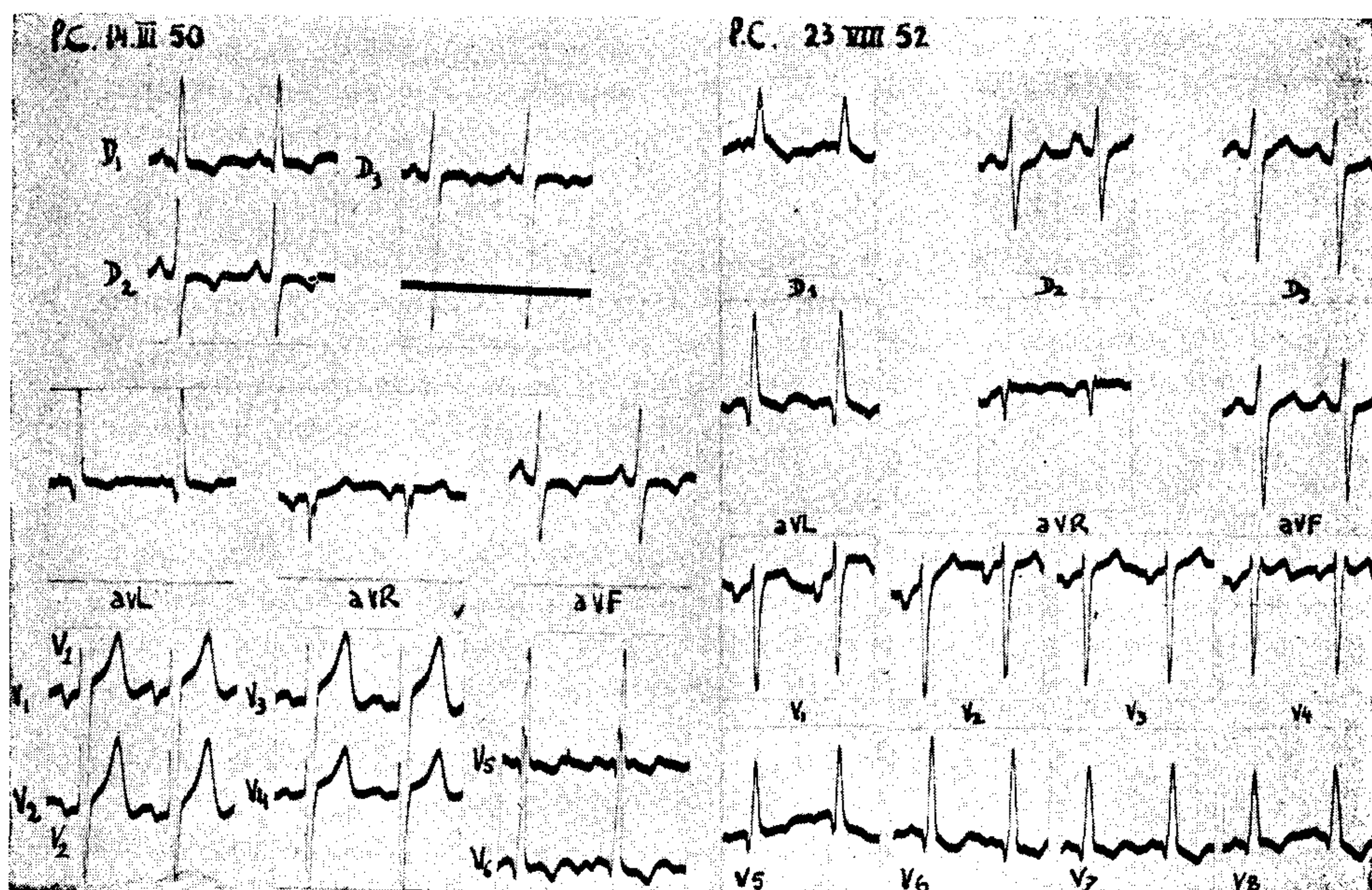


FIG. 1

FIG. 2

*Estudio fluoroscópico y radiográfico:*

Las radiografías (figs. 3, 5 y 6) muestran, en la primera consulta, un agrandamiento global del corazón predominando especialmente el auricular y ventricular izquierdo. El practicado en el último mes de su vida (fig. 4) revela un aumento de tamaño que respeta el pedículo vascular. Hay además un agrandamiento del tracto de entrada y salida del ventrículo derecho +++ y de la orejuela derecha.

En síntesis: enfermo con cuadro de insuficiencia aórtica no diagnosticada hasta los 20 años en que se la descubre accidentalmente en un examen médico

## FENESTRACIÓN VALVULAR AÓRTICA

militar y que en el término de menos de dos años desarrolla una grave insuficiencia cardíaca progresiva con síntomas de insuficiencia coronaria. Que ingresa sin presentar manifestaciones infecciosas concretas a pesar de haber cursado un proceso febril, aparentemente inespecífico 5 meses antes, seguido tres meses después por un proceso hepático icterico.

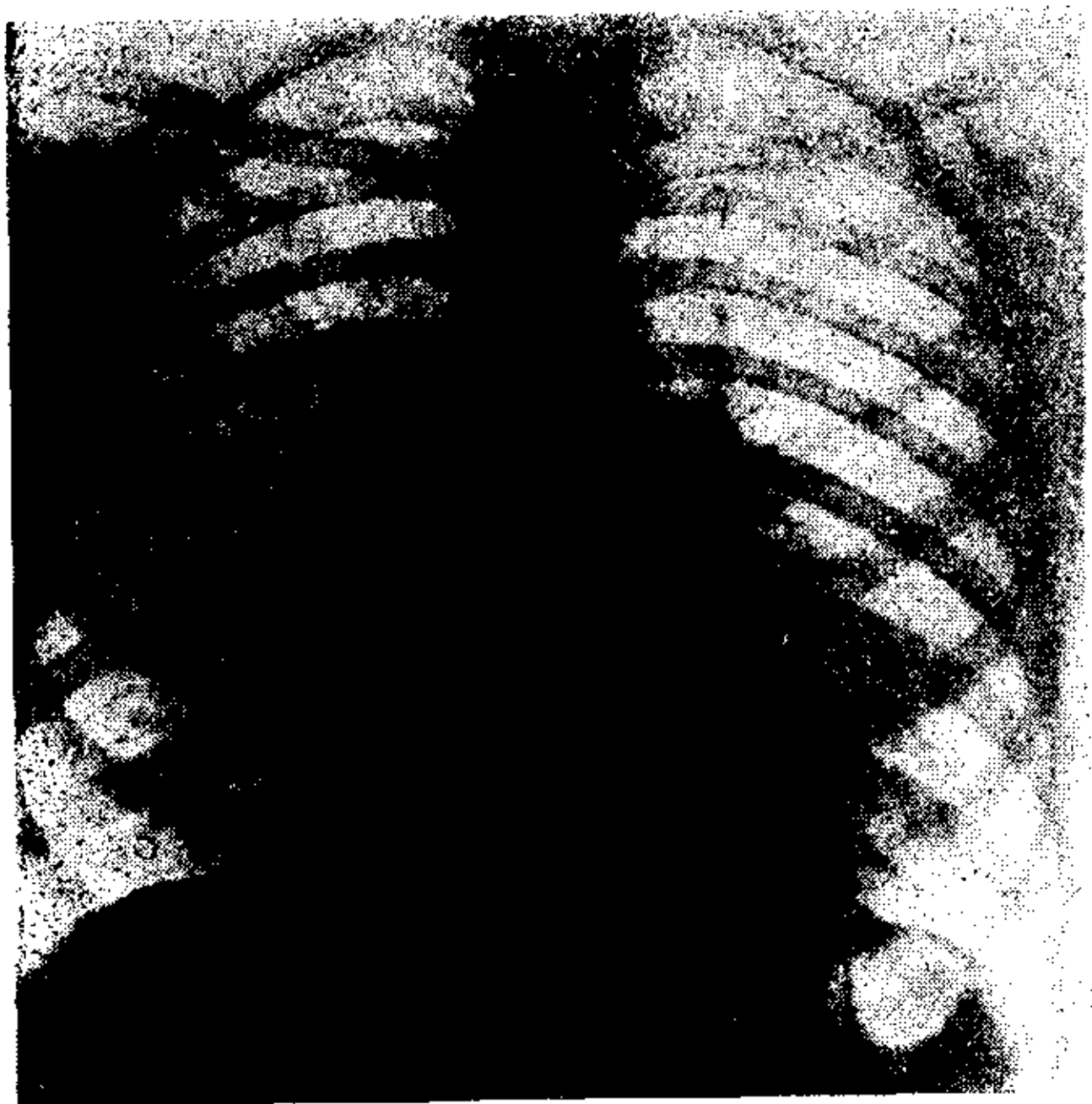


FIG. 3

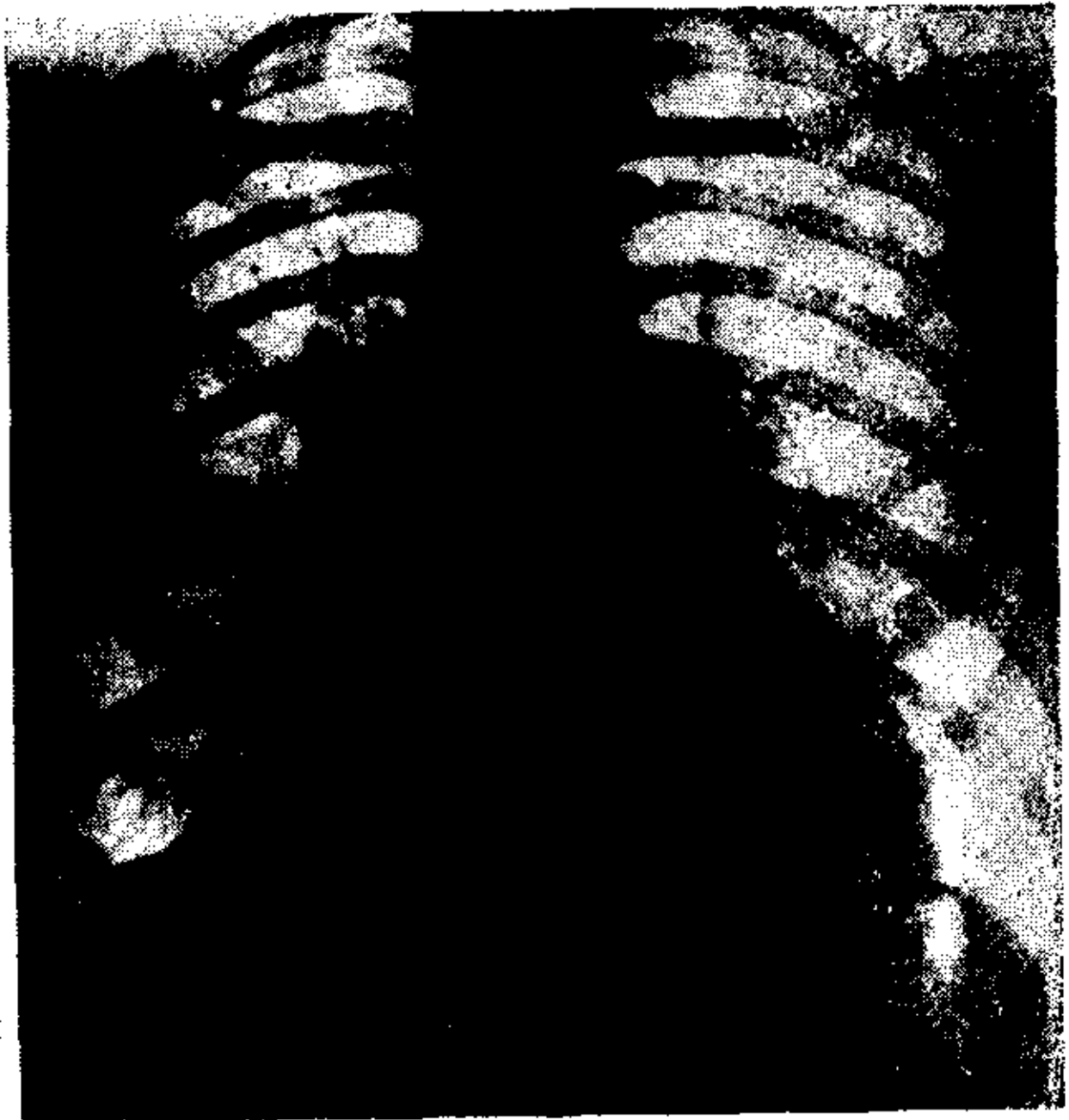


FIG. 4



FIG. 5



FIG. 6

Evolución: A pesar del tratamiento, la insuficiencia cardíaca no mejora y 20 días después del ingreso hace un infarto de pulmón.

Sigue subictérico, con cianosis y coluria, y una semana después fallece bruscamente con cianosis acentuada y profusa diaforesis.



Con estos antecedentes se piensa en enfermedad aórtica reumática con probable estenosis e insuficiencia mitral.

Resultaba, sin embargo, inexplicable el rápido curso de su insuficiencia cardíaca sin manifestaciones ostensibles de actividad reumática o evidencia de injerto bacteriano, que pudiera haber contribuido a agravar las consecuencias hemodinámicas del defecto valvular.

*Descripción anatómo patológica.*— La cavidad pericárdica contenía 50 cc. de líquido sero-hemático. La serosa era lisa, brillante y transparente. El corazón

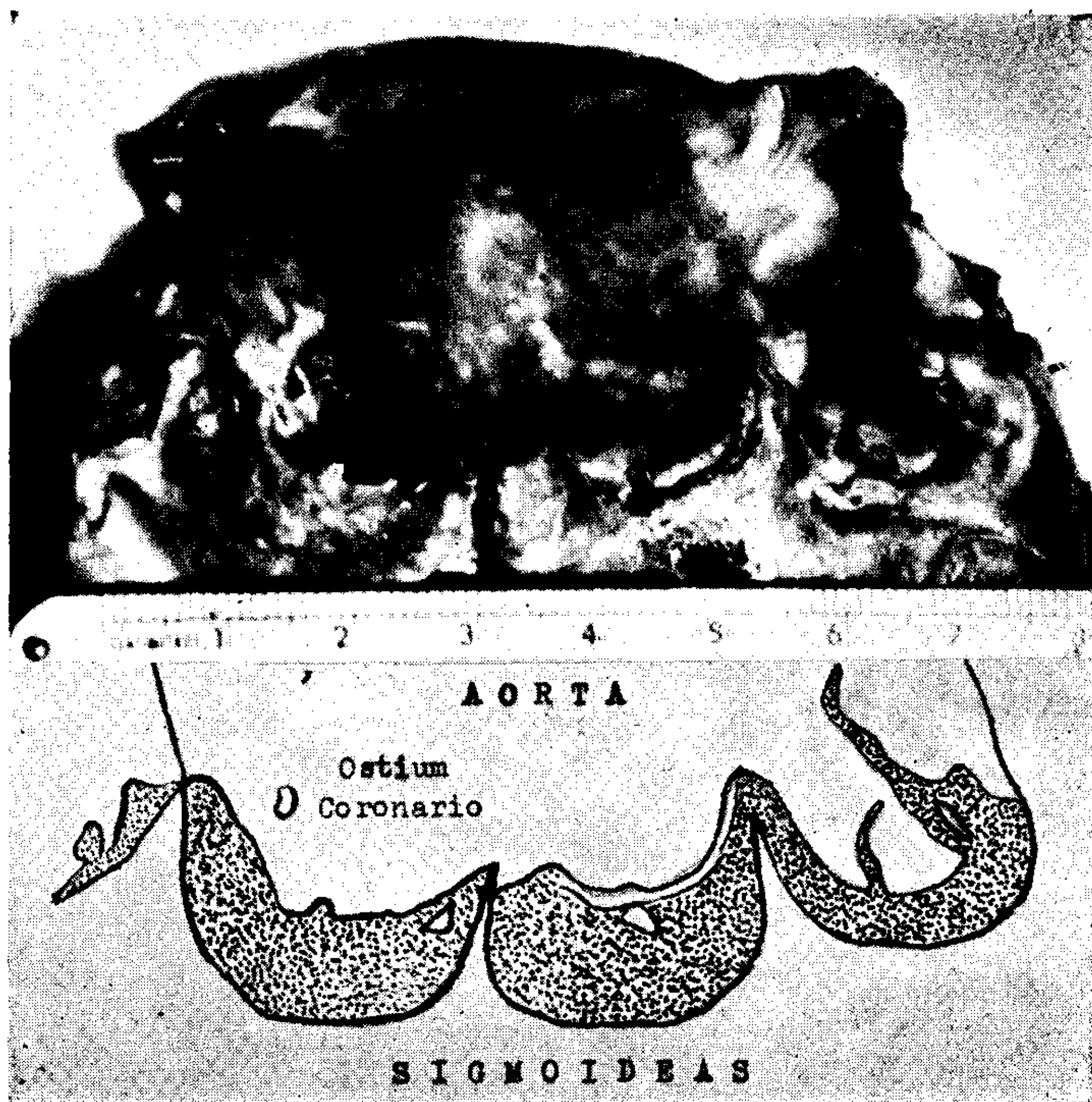


FIG. 7

se hallaba muy aumentado de volumen y pesaba, con escasa grasa subepicárdica, 910 gramos. Los diámetros de su cara anterior eran de 20 cm. El ventrículo derecho se hallaba aumentado en todos sus diámetros, y sus paredes se hallaban engrosadas (8 mm. en la base, 6 mm. en la parte media y cerca del ápex). El orificio de la arteria pulmonar medía 65 mm. de circunferencia y las valvas eran normales. El orificio tricuspídeo medía 170 mm. de circunferencia y sus valvas eran normales. La aurícula derecha se hallaba discretamente dilatada, el orificio de Botal se hallaba cerrado, y la orejuela se hallaba ocupada por un coágulo fibrí-

## FENESTRACIÓN VALVULAR AÓRTICA

nocruórico, retenido por prolongaciones que se insinuaban entre las trabéculas carnosas parietales. El ventrículo izquierdo se hallaba aumentado en todos sus diámetros, y su espesor parietal era de 16 mm. en la base, 15 mm. en la parte media, y 12 mm. cerca de la punta. La circunferencia del orificio mitral se hallaba aumentada: 150 mm., y existía un espesamiento difuso de la valva mayor. Existía aumento de volumen y espesor parietal de la aurícula izquierda.

La circunferencia del anillo valvular aórtico era normal: 70 mm. En dos de las valvas aórticas (fig. 7) existían soluciones de continuidad romboidales, sin bordes engrosados, que afectan el 3 y 4 % respectivamente de la superficie de las mismas. Estos cálculos fueron realizados por planimetría. La tercera estaba reducida a una delgada semiluna de la que pendían filamentos fibrosos desflecados, equivaliendo a un 50 % de la extensión normal de la valva la superficie de estos elementos residuales. En la aorta ascendente se apreció, como único elemento patológico, la existencia de estrias y plaquitas de lipoidosis en regular cantidad.

El estudio histológico demostró la ausencia de todo proceso inflamatorio o de sus secuelas a nivel de las valvas dehiscentes, de los restantes aparatos valvulares, del miocardio y de sus cubiertas. Se pudo descartar categóricamente la existencia de un injerto bacteriano a nivel de las mismas.

Se puede consignar la coexistencia de una bronquitis muco-pio-hemática, de un infarto hemorrágico reciente de lóbulo inferior derecho, y de una congestión crónica esplácnica.

*En síntesis.* — Insuficiencia aórtica, producida por fenestración de las valvas sigmoideas, que determina una gran hipertrofia y dilatación del ventrículo izquierdo, la que es seguida por una insuficiencia mitral funcional, agrandamiento e hipertrofia de aurícula izquierda, dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho, insuficiencia funcional tricuspídea, y dilatación e hipertrofia de la aurícula derecha. La evolución del cuadro de insuficiencia cardíaca se hizo en menos de dos años.

## RESUMEN

Sólo se han encontrado fenestraciones aórticas en 5 casos de 96 corazones pertenecientes a enfermos muertos por afección cardiovascular (5 %).

En 4 casos éstas coincidían con otros factores etiológicos (valvulitis reumática, hipertensión, arterioesclerosis) siendo en 3 las fisuras tan pequeñas que no tenían aparentemente significación dinámica.

En el 5º era el único factor responsable de una insuficiencia aórtica en un paciente de 22 años que originó grave insuficiencia cardíaca con síndrome anginoso, rápidamente evolutiva, llevando al enfermo a la muerte en menos de dos años.

## BIBLIOGRAFÍA

1. *Corrigan.* — Citado por Barié (6).
2. *Castleman, B.* — Cabot Case N° 37501. "Día Médico" 1952, 24, 364.

3. *Foxe, A. N.* — "Am. J. Patholog.", 1929, 5, 179.
4. *Bizot.* — Citado por Barié (6).
5. *Arzouian.* — Thèse Nancy 1896. Citado por Barié (6).
6. *Barié, E. M.* — Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hop de Paris, 1922, 46, 1735.
7. *Berg-, A. y Basch, George.* — Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hop de Paris, 1922, 46, 1700.
8. *Lian, M. C.* — Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hop. de Paris, 1922, 46, 1704.
9. *Thiry.* — Thèse Nancy 1896. Citado por (7).
10. *Abbott, M. E.* — Disorders of the heart and circulation, ed. Robert Levy Thomas Nelson and Sons, New York, 1951.
11. *Abbott, M. E.* — Atlas of Congenital Cardiac Disease, ed. The Americ. Heart Association, New York, 1936.
12. *Alzamora, V. V., Rubio, W. C., Battilana, G. y Subiria, R.* — Esta Revista. 1947. 14, 163.

#### RÉSUMÉ

On trouva fenestrations aortiques seulement dans 5 cas sur 98 coeurs appartenant à des malades morts par affection cardiovasculaire (5 %).

Dans quatre cas, celles-ci coïncidaient avec d'autres facteurs étiologiques (valvulitis rhumatique, hypertension, artériosclérose) dans 3 cas les fissures étaient si petites, qu'elles n'avaient, apparament, aucune signification dynamique.

Dans le 5ème cas elles étaient le seul facteur responsable d'une insuffisance aortique dans un malade âge de 22 ans, originant une grave insuffisance cardiaque avec syndrome angineux, rapidement évolutif qui mena le malade à la mort en moins de deux ans.

#### SUMMARY

Aortic phenestrations have been found in 5 out of 98 patients dying of cardiovascular diseases; in 4, other etiological factors were also present (rheumatic valvulitis, hypertension and arteriosclerosis); in 3, the defects were so small that they probably were of no dynamic importance. In the fifth case, aortic phenestration was the only responsible factor for aortic regurgitation in a 22-year old patient. Heart failure and angina pectoris in this case, rapidly progressed to death.

#### ZUSAMMENFASSUNG

Man fand Aortenfensterungen nur in 5 von 98 Herzen von an kardiovaskulären Erkrankungen Verstorbenen (5 %).

Bei vier Faellen trafen diese mit anderen ethiologischen Faktoren zusammen (rheumatische Klappenentzuenduedug, Hochdruck, Arteriosklerosis) wobei in 3en die Fissuren so klein waren, dass sie anscheinend keine dynamische Bedeutung hatten.

Beim 5. waren sie der einzige verantwortliche Faktor einer Aorteninsuffizienz bei einer 22 jaehrigen Patientin, der eine schwere Herzinsuffizienz hervorrief mit anginoesen Erscheinungen von rascher Evolution. die in weniger. als 2 Jahren den Tod der Patientin verursachte.