



www.cardiologiaveterinaria.com

**Descripción anatomopatológica de un nuevo defecto cono troncal.
Tetralogía de Fallot con un mecanismo de flap valvular sobre el
defecto septal ventricular debido a tejido tricúspideo accesorio y a un
seudoaneurisma del seno de Valsalva de la valva coronariana derecha
aórtica.**

Autores:

Dr Guillermo Belerenian. Jefe de grupo de cardiología clínica y cirugía cardiovascular de Bs As.

Dr Carlos Mucha. Doctorando por la Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. España.

Dra Claudia Pucheta. Miembro del grupo de cardiología clínica y cirugía cardiovascular de Bs As.

Dr Pablo Hall. Miembro del grupo de cardiología clínica y cirugía cardiovascular de Bs As.

Dr Fernando Sicardi. Residente de 1er año de la residencia de veterinaria en Salud Pública del Instituto de Zoonosis Luis Pasteur.

Resumen:

Se describe una nueva forma de Tetralogía de Fallot en caninos, caracterizada por las lesiones de estenosis pulmonar, comunicación interventricular y dextroposición aortica, mas la presencia de tejido accesorio tricúspide y pseudoaneurisma del Seno de Valsalva. Debiéndose tener en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de cardiopatías congénitas cianóticas en cachorros.

Palabras Clave:

Tetralogía de Fallot – Canino – Cianosis –Cardiopatía Congénita

Abstract:

The following is a description of a new form of Fallot's Tetralogy in canines. It is characterized by pulmonary stenosis lesions, interventricular communication, and aortic dextroposition. In addition there is the presence of accessory tricuspid tissue and a Valsalva sinus' pseudoaneurism. This should be taken into account when making differential diagnosis of cyanotic congenital cardiopathies in puppies.

Key Words:

Fallot's Tetralogy, Canine, Cyanosis, Congenital Cardiopathy.

Descripción del caso clínico:

Se presentó a la consulta un canino caniche, macho, de 4 meses de edad, con antecedentes de síncope, en el examen físico se reveló un soplo 4/6 sistólico eyectivo con el punto de máxima intensidad sobre el foco de la válvula pulmonar y un soplo 2/6 diastólico en el foco mitral, el animal se presentó sin cianosis. Venía con un diagnóstico anterior de Ductus Arterioso Persistente. La placa radiográfica mostró una cardiomegalia derecha y normo circulación pulmonar. El electrocardiograma mostró un patrón de sobrecarga del ventrículo derecho con ondas s profundas en derivación II, III y avf. El ecodopler color mostró un flujo de alta velocidad de aproximadamente 4 m/seg. a nivel de la válvula pulmonar, un flujo de izquierda a derecha a través de una comunicación interventricular y un acabalgamiento de la aorta sobre el defecto septal ventricular, también mostró un flujo turbulento transmitral en la diástole. Con estas características clínicas y de los estudios complementarios se llega a la conclusión de que el paciente padece una tetralogía de fallot, el dueño del animal no acepta la cirugía muriendo éste a los pocos días del diagnóstico.

Descripción morfológica:

En la necropsia no se encontró edema de pulmón, en la raíz de la aorta se encontró un ramillete de neovascularización con comunicaciones aortopulmonares dadas a expensas de la arterias bronco esofágicas, las uniones entre las arterias bronco esofágicas y las arterias pulmonares eran termino laterales. El corazón presentaba una cardiomegalia generalizada siendo su peso mayor a 9 gramos de tejido cardiaco por kilo de peso corporal del animal lo que demostraba un incremento de la masa cardiaca total real. En el estudio morfológico del corazón surgen las distintas anormalidades que pasamos a describir:

La válvula mitral se presentaba displásica con una gran valva anteroseptal con cuerdas tendinosas que se insertaban en ambos músculos papilares y una valva posterior muy corta con muy pocas cuerdas tendinosas y con inserción directa a la cabeza del papilar anterior, también se presento un falso tendón que cruzaba desde la cabeza del papilar posterior toda la luz del ventrículo izquierdo hasta insertarse en la región subaortica inmediatamente por debajo del reborde muscular de la comunicación interventricular asi mismo se encontró otro falso tendón muy corto que presentaba una inserción en la columna carnosa que se ubica entre el músculo papilar anterior y el tracto de salida del ventrículo izquierdo con un pequeño orificio dorsal y una gran base de inserción mas ventral.

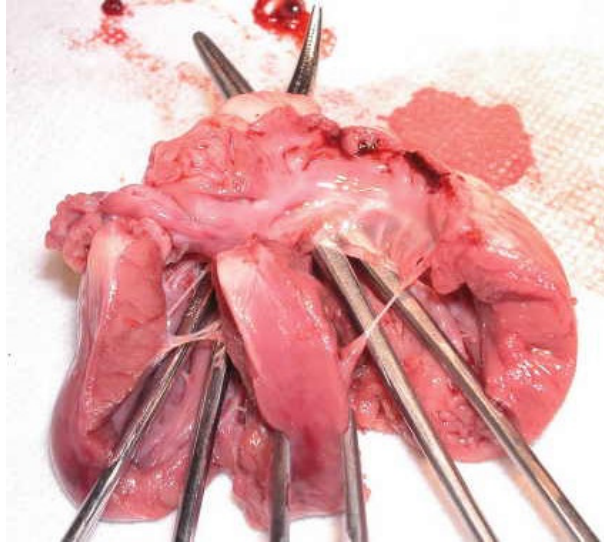
El anillo aortico se presentaba con un diámetro mucho mayor al anillo pulmonar y con un desplazamiento en sentido craneal muy marcado a tal punto que dejaba prácticamente hacia su izquierda el orificio hipoplasico de la arteria pulmonar vale decir en vez de encontrarse centralmente en la base del corazón , el anillo aortico formaba parte del borde craneal de la base del corazón, la válvula se presento bifoliada o bivalvar, con una valva que contenía en su seno el orificio coronariano derecho formando esta las 2/3 partes del orificio del anillo

aortico mientras que el tercio restante estaba formado por la valva que soportaba el orificio de nacimiento de la coronaria izquierda, ostium izquierdo, a su vez, el borde de contacto comisural de esta valva bifoliada presentaba una dirección craneocaudal, aproximadamente el 60% de la aorta tenía su origen en el ventrículo derecho debido al acabalgamiento sobre el defecto septal ventricular, del lado del ventrículo izquierdo el defecto era completamente muscular mientras que del lado del ventrículo derecho el defecto era totalmente membranoso, dando lugar a las siguientes consideraciones, en la tetralogía de fallot clásica el septum membranoso esta ausente y una gran comunicación interventricular perimembranosa y yuxtaarterial o subaortica esta presente , en este caso el septum membranoso no estaba completamente ausente sino que estaba multiperforado por distintas inserciones de tejido fibroso similares a cuerdas tendinosas que partían de la cara ventricular de la valva posterior de la válvula tricúspide y se iban a insertar por un lado en el septum membranoso y por otro al reborde muscular del septum subaortico esto da origen a tejido tricuspideo accesorio, la válvula aortica al abrir los bordes de aposición se veía perfectamente como en un Angulo casi de 90° era cruzada por el tabique interventricular, la valva izquierda se presentaba libre mientras que el tercio mas craneal de la valva derecha tomaba inserción sobre un reborde muscular del defecto septal ventricular.

Por otro lado la valva derecha presentaba una dilatación muy marcada conformando un pseudoaneurisma a tal punto que había comunicación o continuidad membranosa entre la valva coronaria derecha y la válvula pulmonar, también partiendo de la cara ventricular derecha del pseudoaneurisma había una serie de cuerdas tendinosas que se iban a insertar en el músculo de la pared libre o de lo que quedaba de las bandas de la trabecula septomarginal del ventrículo derecho, conformando la ausencia total del septum infundibular o conal, tampoco pudo ser reconocible una cresta supraventricular que normalmente separa la válvula tricúspide de la pulmonar en el ventrículo derecho, las anomalías del ventrículo derecho, entonces pueden ser descritas como, una ausencia del septum conal, sabemos que en un ventrículo derecho normal la trabecula septomarginal presenta una banda septal izquierda anterior y una banda septal derecha posterior, entre esas se inserta el septum conal o infundibular, en el corazón que describimos existía la ausencia absoluta del septum conal o infundibular y éste era reemplazado por tejido membranoso, de tal forma que el tracto de salida del ventrículo derecho era conformado en su aspecto mas craneal por tejido muscular de la pared libre del ventrículo derecho y en su aspecto caudal por la dilatación aneurismática del seno de valsalva coronario derecho de la válvula aortica. A su vez entre la válvula tricúspide y la dilatación aneurismática se encontraba tejido accesorio tricuspideo en forma de cuerdas tendinosas que partía de la unión de la valva mural o posterior con la septal y una valva ciega colocada en el espacio de modo perpendicular a las inserciones de las cuerdas tendinosas de la valva posterior y entre la valva posterior de la válvula tricúspide y la dilatación aneurismática del seno de valsalva.

El ventrículo derecho presento una marcadísima hipertrofia infundibular, casi conformando un ventrículo derecho con una doble cámara, una cámara de recepción muy pequeña y una cámara de eyección con una luz muy pequeña pero con una gran hipertrofia en su pared, el tracto de eyección del ventrículo derecho terminaba en una válvula pulmonar con un anillo marcadamente

hipoplasico y la valva tenía una única valva es decir una válvula pulmonar unifoliada.



Ambas pinzas salen por la aorta e ingresan por distintos ventrículos. Se observa la válvula mitral estenótica.



Válvula aórtica bifoliada.



Se observa la ausencia de septum conal y cresta supraventricular. Hay continuidad fibrosa aortopulmonar.



El capuchón plástico pasa por la comunicación multiperforada.

Consecuencias fisiopatológicas:

El hecho de que el animal no presentara cianosis en vida puede deberse básicamente a un mecanismo de flap valvular conformado por el tejido accesorio de la válvula tricúspide en parte y en parte por el tejido aneurismático del seno de Valsalva coronario derecho. Al existir una gran hipertrofia infundibular en el ventrículo derecho el incremento marcado de las presiones pudo provocar virtualmente la oclusión del defecto durante la sístole a través del tejido accesorio fibroso de la válvula tricúspide, este defecto en medicina humana muchas veces es confundido con un aneurisma del septum membranoso, pero no es el caso que nos ocupa aquí dado que desde la luz del ventrículo derecho podemos identificar una salida hacia la raíz de la aorta cuyos límites estarían dados por el lado craneal el aneurisma del seno de Valsalva coronario derecho, el lado caudal, la valva posterior o mural y su

tejido accesorio de la válvula tricúspide, teniendo un borde derecho dado por un tejido valvar ciego y un borde izquierdo por el remanente del borde muscular de la comunicación interventricular. A su vez la cantidad de tejido accesorio que parte de la valva posterior de la válvula tricúspide para insertarse en la banda septal de la trabecula septomarginal hipertrofiada y por otro lado para insertarse en el reborde muscular de la comunicación interventricular produce una válvula tricúspide que se encuentra prácticamente a horcajadas del defecto septal y la sangre durante la sístole del ventrículo derecho encuentra mucha dificultad para ser eyectada hacia la raíz de la aorta debido a que el tejido fibroso accesorio esta multiperforada en la válvula tricúspide y forma diversas rutas que debe atravesar la sangre para ser eyectada en la raíz de la aorta dextroposicionada. En el espacio cuando se abre la válvula bifoliada aortica se observa que este tejido anormal tricuspideo discurre en un ángulo de 90° con respecto al borde de aposicion de ambas valvas aorticas, a su vez luego de la sístole ventricular, en la diástole inmediata el llenado de los senos de valsalva hacen que el gran pseudoaneurisma del seno de valsalva de la coronaria derecha, al llenarse de sangre, se dirija hacia la válvula tricuspide que está en este momento abierta para dejar pasar sangre hacia la luz del ventrículo derecho, la conclusión es que durante la sístole es muy poco factible que exista eyección desde el ventrículo derecho hacia la aorta dextroposicionada por este tejido accesorio que actúa a modo de flap y sí puede existir pasaje de sangre desde el ventrículo izquierdo hacia el derecho a través de la comunicación interventricular.

El hecho de que exista una válvula pulmonar unifoliada provoca por otro lado una gran hipertrofia infundibular secundaria que normalmente no es vista en la tetralogía de fallot, esto también dificulta durante la sístole la eyección de sangre hacia la aorta dextroposicionada, todos estos cambios podrían explicar por un lado los fenómenos audibles de un soplo eyectivo pulmonar y de un soplo diastólico de estenosis relativa mitral dada su displasia y malformación y por otro lado la ausencia de cianosis y la propensión a padecer sincopes.

Debemos considerar que la tetralogía de fallot es un defecto cono troncal que en algunas razas de perros se demostró su herencia autosomica recesiva como en la raza keeshond pero que en otras razas se desconoce su mecanismo de herencia, si bien se sabe que forma parte de una gama de malformaciones, teniendo en cuenta que lo que sucede en la tetralogía es un mal posicionamiento hacia craneal del septum conal, lo que provoca un defecto septal perimembranoso que del lado aortico es subaortico o yuxtaarterial y del lado del ventrículo derecho normalmente se encuentra ubicado por debajo de la valva septal de la válvula tricúspide, no siendo éste el caso que estamos describiendo. También hay que considerar que de acuerdo al grado de acabalgamiento de la aorta sobre el defecto, algunos autores consideran que cuando se produce mas del 50% del acabalgamiento de la aorta hacia el ventrículo derecho ya se puede estar hablando de tetralogía de fallot con ventrículo derecho de salida doble, asimismo otro defecto cono troncal que podría estar relacionado es la transposición completa de la arteria aorta y de la arteria pulmonar.

En nuestro conocimiento, es la primera vez que se describe en animales un caso de tetralogía de fallot con un mecanismo de flap por tejido accesorio de la válvula tricúspide y es de interés su detección prequirúrgica dado que las

cirugías paliativas podrían no funcionar tan bien como en el fallot clásico debido a que para la reparación completa del defecto se debería considerar la reparación de la válvula tricúspide y de su tejido accesorio sin quitarle función a ésta por lo tanto, una posibilidad de reparación para este defecto de tanta complejidad sería la reparación a corazón abierto con circulación extracorpórea. Por otro lado el hecho de la coexistencia de un soplo sistólico de eyección y de un soplo diastólico de estenosis mitral pueden confundir con un soplo en maquinaria de un ductus arterioso persistente y llevar entonces al animal a cirugía erróneamente, dado que rara vez estos animales presentan cianosis, la sospecha de un defecto cono troncal sería baja, a pesar de los estudios de imágenes que si bien se realizaron en el caso que presentamos, tampoco pudieron determinar fehacientemente el tipo anatómico de defecto cono troncal, lo cual nos hace pensar en la gran variabilidad de presentaciones fenotípicas de dichos defectos que deben ser consideradas antes de llevar el animal a una cirugía paliativa o correctiva.

Como conclusión, podemos manifestar que a nuestro entender es la primera vez que se describe una tetralogía de fallot con un mecanismo de flap por tejido tricuspideo accesorio y una ausencia total del septum conal y su reemplazo por un gran pseudoaneurisma del seno de Valsalva de la valva coronaria derecha, por otro lado tenemos que considerar esta patología para el diagnóstico diferencial de la tetralogía de fallot clásica y para el diagnóstico diferencial cuando se combina con displasia mitral de las patologías que causan soplos sistodiastólicos.

En este caso existía continuidad fibrosa mitroaortica y aortopulmonar, no existiendo continuidad fibrosa entre la válvula mitral y la tricúspide dado que estaban separados por el septum muscular, esta es otra característica anatómica que difiere de la tetralogía de fallot clásica en particular.

Bibliografía:

- Afecciones cardiovasculares en pequeños animales. Autores: Belerenian, Guillermo; Mucha, Carlos; Camacho, Aparecido. Editorial Intermedica. Año 2001. Cap. 14, pags. 149 – 154.
- Small animal cardiovascular medicine. Autores: Kittleson, Mark; Kienle, Richard. Editorial Mosby. Año 1998. Cap.14 pags. 240 – 247.
- Congenital heart malformations in mammals. Autores: Magnus, Michaëlson; Siew Yen Ho. Imperial College Press. Año 2000. Cap. 8 pags. 81 – 96.
- Cardiac Surgery. Second edition. Autores: Kirklin, John. Barratt-Boyes, Brian. Editorial Churchill Livingstone. Año 1993, Vol 2. Cap. 23. Pags. 975-977.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.