

Atresia de Valvula de Tebesio

Luis Antonio González-Ramos*
Juan Domingo Castillo-Aldaco**
Guillermo López-Cervantes***
Adela Rascón-Alcantar****
Norma Patricia Ruiz-Bustamante*****

RESUMEN

Presentamos el primer caso de atresia de válvula de Tebesio y seno coronario que forman parte anatómica de la circulación miocárdica coronaria. Esta anomalía rara se ha reportado en forma aislada y en asociación vena cava izquierda persistente. Su importancia radica en que puede ser el origen de arritmias cardíacas, trombosis e infarto secundario; y durante intervención quirúrgica condiciona congestión y disfunción miocárdica.

SUMMARY

We present the first case with atresia of Tebesian valve and coronary sinus ostium that are anatomic structures of coronary myocardial circulation. This is a very rare abnormality and it has been few cases reported in association with persistent left superior vena cava. Its importance is because may be the cause for cardiac arrhythmia, myocardial infraction, due to thrombosis and during an operation it may result in congestion and myocardial dysfunction.

INTRODUCCIÓN

La válvula de Tebesio es un componente del seno coronario que normalmente encuentra en el atrio derecho. A través del seno coronario llega la sangre venosa que proviene del músculo cardíaco una vez que el músculo del corazón recibió la sangre arterializada a través de las arterias coronarias las cuales tienen su origen en el ostium coronario en el seno de valsalva por arriba de la válvula aórtica.

Las anomalías del seno coronario se asocian con trastorno del retorno venoso ya sea a nivel sistémico por la presencia de vena cava superior izquierda, pulmonar o bien puede estar ausente como en casos de anomalías complejas.

El propósito de este reporte es dar a conocer el primer caso de anomalía de válvula de Tebesio sin presencia de otra anomalía en el retorno venoso sistémico ni pulmonar que se encontró durante la revisión de un espécimen de corazón de autopsia con anomalía obstructiva izquierda tipo coartación de

* Cardiólogo-Pediatra del Hospital Infantil del Estado.

** Patólogo del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado.

*** Jefe del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado.

**** Patólogo del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado.

***** Médico Pediatra.

Sobretiros: Dr. Luis Antonio González-Ramos, Reforma 355 Nte. Col. Ley 57, Hospital Infantil del Estado de Sonora.

aorta.

Presentación de caso clínico

Lactante menor de 1 mes de edad del sexo femenino originaria de la ciudad de Nogales Sonora que ingreso al servicio de urgencias de nuestro hospital donde tuvo una estancia de 5 horas. En su lugar de origen fue atendida en un hospital donde permaneció internada unas horas y se decidió su traslado al Hospital Infantil del Estado de Sonora. Desde su nacimiento presentó síntomas de fatiga, cianosis y taquipnea al alimentarse; estos signos se intensificaban al llanto, por lo que al presentar una duración prolongada y acentuación de la signología en los episodios de llanto, acude para atención médica. Antecedentes Familiares: madre de 17 años de edad con toxicomanías no especificada; padre de 18 de edad con toxicomanía base de marihuana y cocaína. Es producto de la primera gesta, de término, embarazo normoevolutivo, sin control prenatal, con consumo de drogas no especificadas durante la gestación; nacimiento por vía vaginal con respiración y llanto espontáneo al nacimiento, su peso al nacimiento de 3,200 gr. A la exploración física se encontró lactante menor con piel marmórea y palidez generalizada (+++), hipoactiva, discreta cianosis peribucal, mucosa oral seca +. Cráneo sin alteración. En tórax se ausculta discreta hipoventilación leve en hemitórax izquierdo; área precordial con hiperdinamia y soplo sistólico de eyección grado II/VI en el 2 E.I.C.Izq. y reforzamiento del primer ruido. Hígado palpable a 7,6 y 5cm. bajo el borde costal derecho. Llenado capilar de 4 seg., los pulsos periféricos disminuidos, se tomó su TA y no la registró el monitor. Se sospecho presencia de cardiopatía congénita. Se procedió a colocar catéter central mediante venodisección de vena yugular y se intuba para

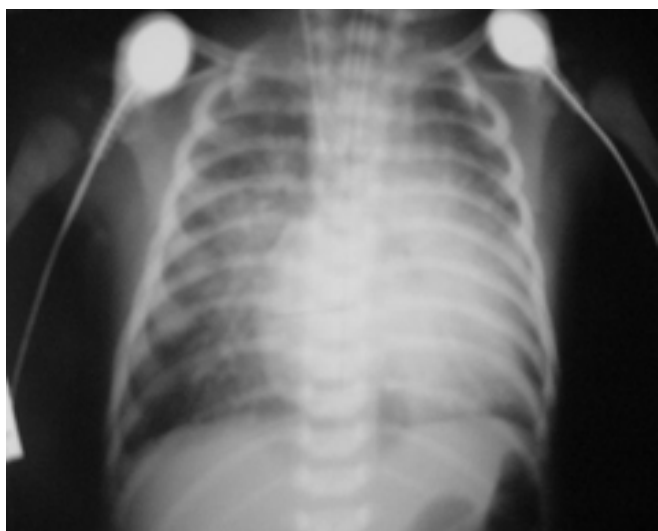


Figura 1: Radiografía de tórax muestra cardiomegalia, flujo pulmonar aumentado y congestión venocapilar pulmonar. Tubo endotraqueal y catéter en vena cava superior.

dar ventilación asistida en vista de su gravedad. Se pasan soluciones parenterales en cara rápida y manejo de aminas, se realizan exámenes de laboratorio y estudio de radiografía de tórax. La biometría hemática mostró Hb13.8g%, Hto 42.7%, Leucocitos 13.800 mm³, Neutrófilos 30.1%, Linfocitos 57.2%, Plaquetas 389 000 mm³. Electrolitos: Sodio 144.3 mEq/l, Potasio 6.02 mEq/l, Cloro 113.5 mEq/l, Calcio 9.9 mg%, Glucosa 76 mg%, Urea 40 mg%, Creatinina 0.5 mg%, Proteínas séricas total 6.7 gr%, albumina 4.2 gr%, transaminasa glutámico oxalacética 46 U/l, transaminasa glutámico piruvica 12 U/l Bilirrubinas totales 1.2 mg%, indirecta 0.9 mg%, directa 0.3 mg%. Gasometría: PO₂ 159 mmHg, PCO₂ 29 mmHg, pH 7.4, Bicarbonato 18 EB mmol/L 5.6 Saturación 99% lactato 18 mmol/L. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia grado III con flujo aumentado y patrón de congestión venocapilar imponente (Figura 1). El estudio de electrocardiograma mostró taquicardia sinusal con eje eléctrico en + 135° hipertrofia de ventrículo derecho y crecimiento de aurícula derecha (Figura 2).

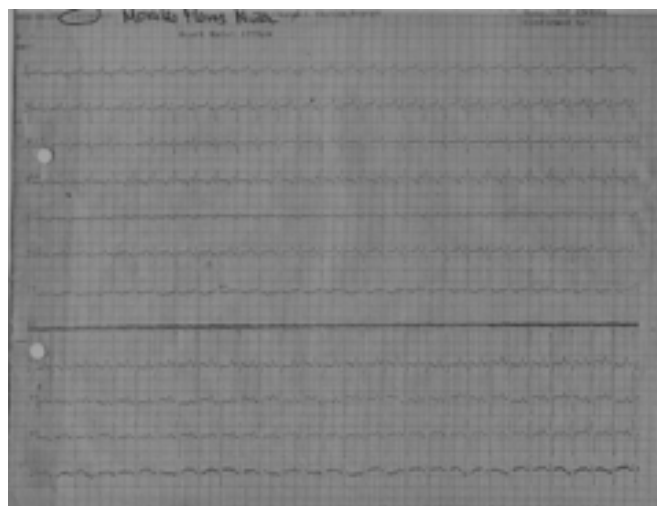


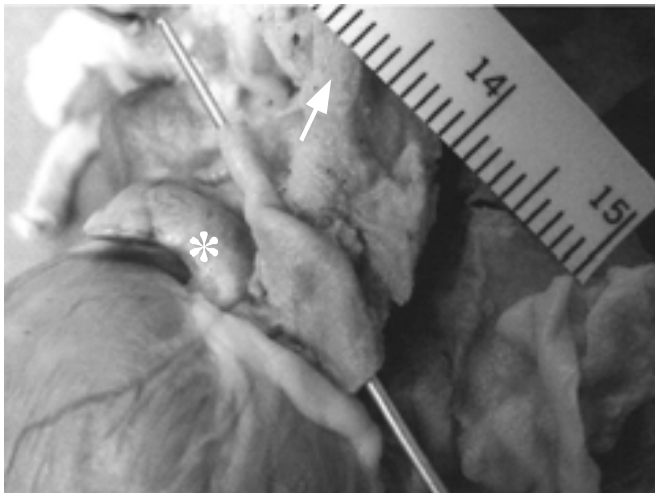
Figura 2: Electrocardiograma muestra taquicardia sinusal.

A cuatro horas de haber ingresado al hospital, tuvo mala evolución y continuó en estado grave con piel marmórea, ventilación asistida y se ausculto buena entrada de aire bilateral. En corazón se ausculto taquicardia con F.C. de 200 x minuto con temperatura 37.8°C su TA no se pudo registrar, desde su ingreso no presento micción; hepatomegalia, ruidos del peristaltismo disminuidos, pulsos débiles; se realizó estudio de electrocardiograma y se continuó manejo dinámico de soluciones parenterales en vista de su inestabilidad hemodinámica; llegó a presentar paro cardiaco que revirtió no así en una segunda ocasión. Los diagnósticos de egreso por defunción fueron: Choque cardiogénico por cardiopatía congénita cianogena.

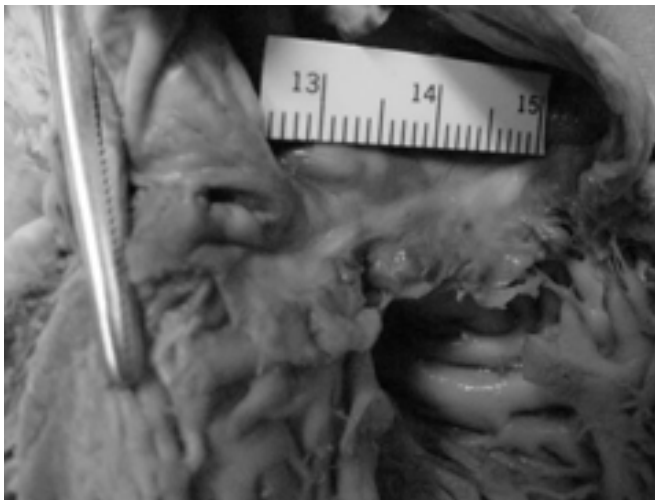
En el servicio de patología del Hospital previa autorización se realizó el estudio de autopsia en la que se encontró

malformación cardíaca congénita. El análisis segmentario del espécimen mostró retorno venoso sistémico normal al atrio derecho; en éste no se encontró la valva de Tebesio ni ostium del seno venoso coronario (Figura 3B). En la pared posterior de los atrios se identificó el seno coronario dilatado en cual se cortó con el fin de establecer su trayecto mediante un estilete. Hacia el lado izquierdo el seno coronario se continuó con una vena cava izquierda misma que fue cortada a un segmento de 5mm en su trayecto hacia arriba por lo que no pudimos establecer su conexión con otros vasos venosos. La vena cava superior izquierda en su trayecto proximal al corazón pasó entre la orejuela del atrio izquierdo y las venas pulmonares izquierdas (Figura 3, ladoA). Al pasar un estilete a través del seno venoso coronario en su trayecto hacia el atrio derecho, el seno terminó en un fondo de saco ciego (Figura 4) y la vena cardíaca

Figura 3



Lado A: Estilete atraviesa el seno coronario y vena cava izquierda entre orejuela (*) y vena pulmonar (↑).



Lado B: Atrio derecho y anillo tricúspide sin orificio del seno coronario.

interventricular posterior se visualizó dilatada (Figura 4). No se encontró defecto septal auricular ni ventricular. El bloque cardiopulmonar se encontró con un peso de 150gramos contra lo esperado de 81gramos, hipertrofia biventricular con dilatación de cavidades de predominio derecho. En el istmo de aorta se encontró zona de estrechez debido a una coartación circunscrita y presencia de conducto arterioso; las sigmoideas de aorta mostraron anomalía al encontrarse bicúspide con una de ellas de mayor tamaño (Figura 5).

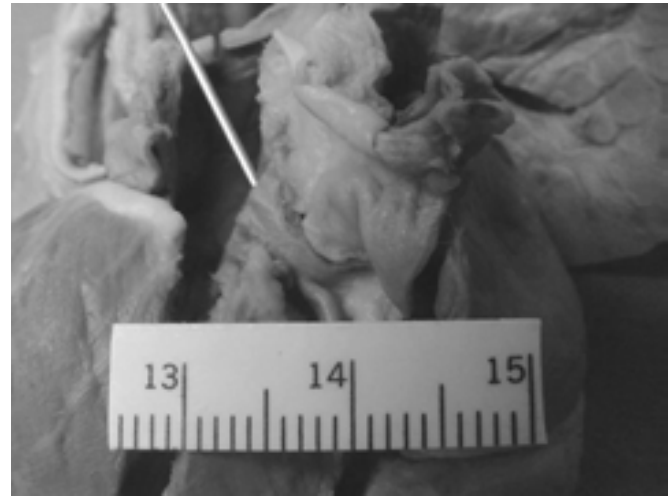


Figura 4: Estilete en seno coronario que termina en fondo de saco ciego y vena del surco interventricular posterior dilatada que desemboca en cara lateral del seno cerca del fondo de saco.

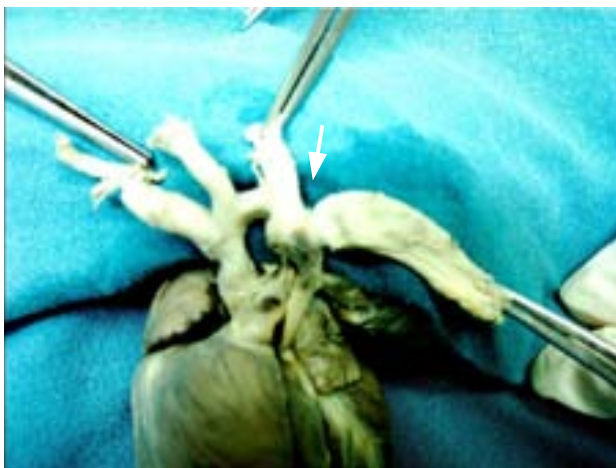
DISCUSIÓN

La anomalía del seno venoso coronaria se asocia anomalía del sistema venoso sistémico y reviste especial interés en su tipo por ausencia de válvula de Tebesio y atresia del ostium venoso coronario; por su rareza al ser pocos y en forma aislada los casos reportados en la literatura médica¹⁻³. Este es el primer caso que se nos presenta en nuestro hospital; en México en un hospital de concentración para la atención de enfermedades cardiovasculares se reportó un solo caso en un estudio de vena cava izquierda y anomalía con que se asocia⁴. En la revisión de MEDLINE los casos reportados con esta anomalía son aislados y relacionados con anomalía venosa sistémica ocasionada por persistencia de vena cava superior izquierda. El caso clínico que presentamos acudió tardíamente al hospital para su atención médica, por tal motivo sus condiciones hemodinámicas críticas en estado de choque cardiogénico condicionaron una corta estadía hospitalaria y no fue posible la realización de otros procedimientos de diagnóstico específico de la cardiopatía porque el paciente falleció a las pocas horas de su ingreso al servicio de urgencias. Este cuadro clínico observado suele presentarse en problemas obstructivos izquierdos como previamente

Figura 5



Lado A: Aorta bivalva con sigmoidea grande (*).



Lado B: Coartación de aorta (→) y conducto arterioso.

se ha sido reportado y ser causa de muerte⁵.

Los estudios de laboratorio reflejaron el estado de desequilibrio ácido-base por el colapso isquémico-hipóxico sistémico así como la radiografía de tórax que mostró cardiomegalia y congestión venocapilar, consecuencia del estado fisiopatológico a su ingreso. Durante su breve estancia hospitalaria presentó episodio de taquicardia con frecuencia cardíaca hasta de 200 X' que en un momento pudo haber tener relación con hallazgo anatómico en el espécimen en la anomalía atresia del seno coronario porque se han descrito trastornos del ritmo en esta anomalía⁶⁻⁸. Los hallazgos del estudio de autopsia revelaron la existencia de una anomalía obstructiva izquierda y de estas la coartación de aorta que ha ocupado el primer lugar en casos de autopsia en la última década⁹. La coartación de aorta puede asociarse con aorta bicúspide como sucedió en nuestro caso (Figura 5 Lado A). Se demostró la presencia de vena cava izquierda en continuidad con el seno coronario, mismo que se encontró dilatado al terminar en un fondo de saco ciego en una tramo corto antes de su desembocadura en el atrio derecho, y en esta cavidad no se encontró válvula de Tebesio en el sitio que corresponde al ostium coronario. Ade-

más de esta anomalía existen otras entre ellas también esta la estenosis del ostium coronario, fenestraciones del techo que condiciona comunicación entre el seno coronario y el atrio izquierdo o bien la ausencia total del techo del seno coronario origina una comunicación entre las aurículas tipo seno coronario; en su origen embrionario el cuerno izquierdo del seno venoso se transforma en seno venoso coronario al recibir la conexión de las venas cardíacas proceso que termina en la 9ª semana^{4,11}. En este caso el flujo de la circulación venosa cardíaca posiblemente se dio por una circulación retrograda través de vena cava superior izquierda que conecta a un tronco bronquicefálico venoso izquierdo el cual no se pudo demostrar debido a los cortes del espécimen, pero se ha reportado dilatación del tronco en casos de atresia; por otro lado la falta de conocimiento de esta anomalía puede llevar a problemas durante el acto quirúrgico en caso de ligadura de vena cava izquierda al ser esta la única vía de flujo del sistema venoso cardíaco y condicionar congestión y distensión miocárdica como se ha reportado¹⁰. Otro tipo de problemas con las obstrucciones del seno coronario desencadenados por trombosis y ser causa de infarto¹².

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- O'hAodha LT, Berg B, Jessurun J, Rose AG: Localized atresia of the coronary sinus a short distance proximal to its ostium. *Cardiovasc Pathol* 2004; 13(5): 293-5.
- 2.- Giebel J, Fanghanel J, Hauser S, Paul I. A case of a persistent left vena cava superior with atresia of the right atrial ostium of the coronary sinus. *Ann Anat* 2000; 182(2): 191-4.
- 3.- Von Ludinghausen M, Ichleuthner A: Atresia of the right atrial ostium of the coronary sinus. *Acta Anat (Basel)* 1998; 131(1): 81-3.
- 4.- Muñoz CL, Kuri NM, Zapata CRR, Salinas SHC: Vena Cava Izquierda y anomalías con que se asocia. *Arch Cardiol Mex* 2003;

73:175-184.

- 5.- González RLA, López CG, Ruiz BNP: Anomalías obstructivas del Arco Aórtico. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2005; 22: 2-7.
- 6.- Luik A, Deisenhofer I, Estner H, Ndrepepa G, Pflaumer A, Zrenner B, Schmitt C: Atresia of the coronary sinus in patients with supraventricular tachycardia. Pacing Clin Electrophysiol 2006; 29(2): 171-4.
- 7.- Okuyama Y, Oka T, Mizuno H, Sakai T, Hirayama A, Kodama K: A case of atrioventricular nodal reentrant tachycardia with atresia of the coronary sinus ostium. Int Heart J. 2005; 46(5): 899-902.
- 8.- Weiss C, Cappato R, Willems S, Meinertz T, Kuck KH. Prospective evaluation of coronary sinus anatomy in patients undergoing electrophysiologic study. Clin Cardiol 1999; 22(8): 537-43.
- 9.- González RLA, López CG: Anomalías Cardiovasculares en Pediatría detectadas a través de sesiones Clínico Patológicas en el HIES. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2003; 20: 3-9.
- 10.- Jha NK, Gogna A, Tan TH, Wong KY, Shankar S. Atresia of coronary sinus ostium with retrograde drainage via persistent left superior vena cava. Ann Thorac Surg 2003; 76(6): 2091-2.
- 11.- Arciniegas E, Henry JG, Green EW: Stenosis of the coronary sinus ostium. An unusual site of obstruction in total anomalous pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg. 1980; 79 (2): 303-5.
- 12.- Gerlis LM, Gibbs JL, Williams GJ, Thomas GD: Coronary sinus orifice atresia and persistent left superior vena cava. A report of two cases, one associated with atypical coronary artery thrombosis. Br Heart J. 1984; 52 (6): 648-53.

Agradecimiento:

**A la Srita. María Dolores Ríos Duarte
y Sr. Francisco Galindo Encinas**

Su valiosa colaboración técnica.