

## Una forma rara de cardiopatía cianosante por obstrucción supralvalvular tricuspídea en el lactante

Juan C. García López<sup>a</sup>, Inmaculada Sánchez Pérez<sup>b</sup>, Mario Cazzaniga<sup>b</sup>, Julio Pérez de León<sup>b</sup> y Carmen C. González Diéguez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Getafe. Madrid. España.

<sup>b</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Presentamos el caso de un lactante de 2 meses con cianosis desde el primer día de vida. El diagnóstico de sospecha inicial fue displasia tricuspídea, con *shunt* derecha-izquierda a través de una comunicación interauricular. Fue necesario llegar al acto quirúrgico para objetivar un «bolsón» de tejido supratricuspídeo adherido al septo interauricular bajo, que dificultaba el llenado del ventrículo derecho. Tras su resección se evidenció el aspecto macroscópico normal de la válvula tricúspide. La histología fue compatible con tejido fibromixóide. Se discuten la etiopatogenia y posibilidades diagnósticas de este hallazgo inhabitual.

**Palabras clave:** *Cardiopatía congénita. Displasia tricuspídea. Cor triatriatum dexter.*

### Unusual Cyanosing Heart Defect Due to Supralvalvular Tricuspid Obstruction in an Infant

We present a case involving a rare form of cyanotic congenital heart disease in a 2-month-old neonate. The initial diagnosis was thought to be tricuspid dysplasia with right-to-left shunting through an interatrial communication. However, surgery showed the presence of a pedunculated mass that prolapsed into the tricuspid valve orifice, thereby causing severe obstruction to right ventricular filling. This mass was attached to the lower part of the atrial septum. Pathological examination showed fibrotic myxoid tissue. After the mass was resected surgically, the tricuspid valve appeared normal. We comment on the pathogenesis and the differential diagnosis of this rare entity.

**Key words:** *Congenital heart disease. Tricuspid dysplasia. Cor triatriatum dexter.*

Full English text available at: [www.revvespcardiol.org](http://www.revvespcardiol.org)

### INTRODUCCIÓN

La presencia en el neonato de anomalías estructurales en la aurícula derecha (AD) establece un diagnóstico diferencial limitado a cardiopatías congénitas, neoplasias y trombos. Toman relevancia, por su elevada incidencia, la presencia de remanentes del seno venoso (SV) embrionario en sus distintas variedades morfológicas.

### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un lactante de 2 meses con cianosis en el momento del nacimiento.

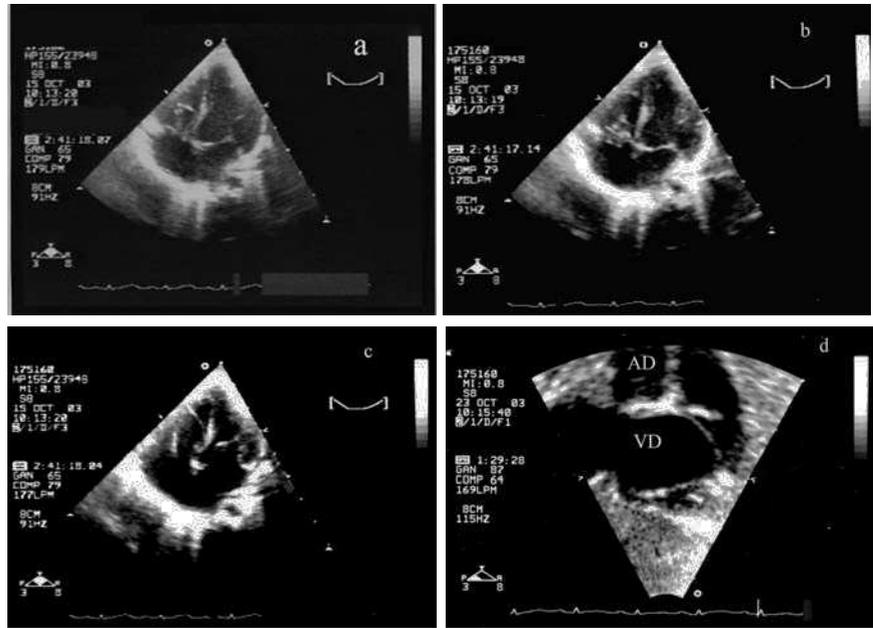
Exploración física: 3.410 g, 51 cm, presión arterial 100 mmHg, saturación basal O<sub>2</sub> 77%. Cianosis central. Soplo sistólico en foco tricuspídeo. Ligera hepatomegalia. Electrocardiograma en ritmo sinusal, crecimiento de la aurícula derecha. Radiografía de tórax: imagen tímica, hipoaflujo pulmonar. El ecocardiograma transtorácico (ETT) (fig. 1) revelaba una válvula tricúspide lisa, móvil, redundante, que se abría tensa y generaba un gradiente diastólico (5 mmHg); fue tipificada de válvula tricúspide displásica. Se asociaba con una comunicación interauricular fosa oval (4 × 6 mm) con cortocircuito derecha-izquierda.

Oximetrías con O<sub>2</sub> 50%: sistémica 85%, VCI 69,6%, VCS 70,9%, AD 69,5%, AP 70,6%, AI 77%, VI 85,2%. Asumiendo VPs 95%, QP/QS 0.63. Registro de presiones (mmHg): VI 63/-6, VD 22/-7, AI 6, AD 7, AP 23/9/15, Ao 55/29/40. Desde la perspectiva angiográfica (fig. 2), la contrastación del ventrículo derecho mostró una doble imagen: una adyacente a la válvula tricúspide, de pequeño tamaño y paredes lisas, que

Correspondencia: Dr. J.C. García López.  
Orense, 23, 2.º izqda. 02005 Albacete. España.  
Correo electrónico: [jugarlo@hotmail.com](mailto:jugarlo@hotmail.com)

Recibido el 24 de septiembre de 2004.

Aceptado para su publicación el 21 de abril de 2005.



**Fig. 1.** Proyecciones ecocardiográficas apical (diástole [c] sístole [a,b]) y subcostal invertido (d) que revelan una válvula tricúspide que parece displásica.



**Fig. 2.** Ventriculografía derecha en proyección OI. Inyección casual de contraste (a) en pequeña cavidad (↑), capaz de ser confundida con «un falso ventrículo derecho hipoplásico»; correspondía a la cavidad vestigial. Al inyectar a través de la válvula tricúspide (b) se define el ventrículo derecho verdadero morfológicamente normal (↑↑).

pasó inicialmente inadvertida. Otra más alejada, de mayor tamaño, que dibujaba la clásica trabeculación del ventrículo derecho, con competencia tricuspídea.

En quirófano, sorprendentemente, se apreció un tejido accesorio a modo de «bolsón», con orificio de entrada, unido por uno de los bordes al anillo tricúspide. (fig. 3). El estudio histológico fue compatible con tejido fibromixóide.

## DISCUSIÓN

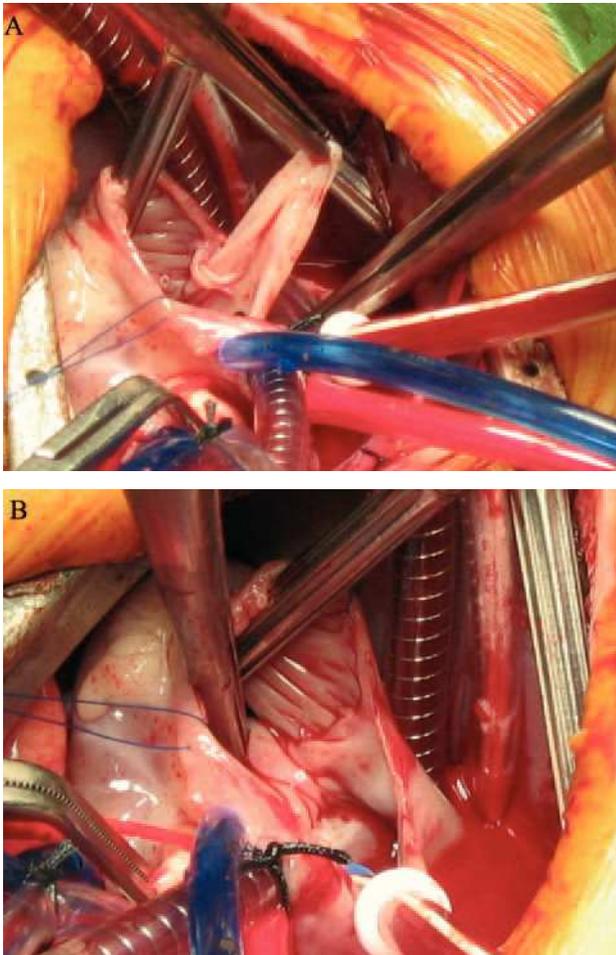
La presentación clínica nos centra en una cardiopatía cianósante del lactante, inicialmente tipificada como displasia tricuspídea. Ante los hallazgos de la cirugía nos planteamos como posibilidad diagnóstica encontrarlos ante un remanente vestigial de la válvula derecha del SV embrionario<sup>1</sup>. Es frecuente encontrarlos en las pruebas de imagen convencionales (el 30% en población no seleccionada)<sup>2</sup>. En su variedad más

leve se pone de manifiesto como una estructura simple (válvula de Eustaquio, Tebesio, *crista terminalis*) o como entramado reticular (red de Chiari). En el otro extremo se encuentra, si el tamaño es lo suficientemente grande como para compartimentar la aurícula derecha, el denominado *cor triatriatum dexter*, entidad clasificada según su distribución en la aurícula derecha<sup>1</sup>. La clínica se encuentra definida por la obstrucción (si la genera) y las anomalías congénitas asociadas, siendo la hipoplasia de ventrículo derecho la más frecuente<sup>2,3</sup>.

Entre estas dos variedades anatómicas hay un amplio espectro, dependiendo del momento en el que se alteró el desarrollo del SV<sup>4,5</sup>.

Como complicaciones asociadas se describen infecciones en esa zona<sup>6</sup>, arritmias auriculares, embolias paradójicas y déficit en el crecimiento por enteropatía.

En este caso también descartamos un seno coronario de distribución atípica (ETT/recirculación).



**Fig. 3.** Imagen intraoperatoria (A) en la que se observa un «bolsón» de tejido accesorio supratricúspideo (1,5 cm de diámetro); tras su resección (B) se observa una válvula tricúspide normal.

Entre los tumores que podrían mostrar un cuadro similar destacamos el fibroelastoma papilar. En la edad pediátrica, a diferencia de los adultos, suele asentar en la válvula tricúspide. Se sospecha por su imagen ecocardiográfica típica.

### CONCLUSIÓN

Hemos presentado una forma inhabitual de cardiopatía cianósante en el lactante. La entidad descrita debe formar parte del cribado de toda «anomalía estructural» en la aurícula derecha estudiada.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Moreno Granado F, Herráiz Sarachaga I, Castro Gussoni C, Duha-gon Cajelli P. Persistencia de la válvula derecha del seno venoso *cor triatriatum dexter*. *An Esp Pediat*. 1976;9:407-14.
2. Schutte D, Rowland D, Allen H, Bharati S. Prominent venous valves in hypoplastic right hearts. *Am Heart J*. 1997;134:527-31.
3. Inoue T, Tomomasa Y, Okada Y, Morikawa A. Divided right atrium associated with extensive coronary vein abnormalities. *Pediatric Cardiology*. 2002;1:68-70.
4. Trento A, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Park SC, Siewers RD. Divided right atrium (prominence of the eustachian and thebesian valves). *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96:457-63.
5. Lanzarini L, Lucca E. Persistence of the right valve of the sinus venosus resulting in an unusually Chiari network remnant mimicking *cor triatriatum dexter*. *Pediatr Cardiol*. 2002;23:103-5.
6. San Román JA, Vilacosta I, Sarriá C, Garcimartín I, Rollán MJ, Fernández-Avilés F. Eustachian valve endocarditis: Is it worth searching for? *Am Heart J*. 2001;142:1037-40.