

Imágenes en Cirugía Torácica y Cardiovascular

Estenosis aórtica severa secundaria a ocronosis: ¿qué tipo de prótesis valvular está indicada?



Severe aortic stenosis related to ochronosis: Which type of valve replacement is indicated?

Patricia Couto-Comba^a, Diego Fernández-Rodríguez^{a,*}, Rafael Lloréns-León^b
y Julio Hernández-Afonso^a

^a Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Universidad de La Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España

^b Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Hospiten Rambla, Santa Cruz de Tenerife, España

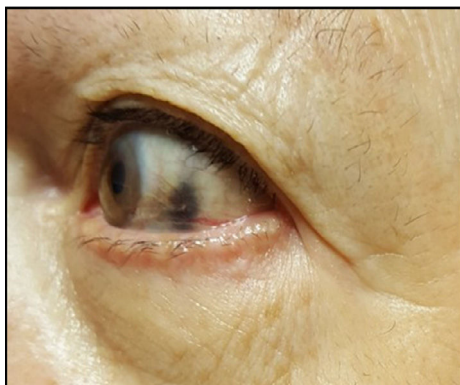


Figura 1. Pigmentación negra de la esclera ocular.

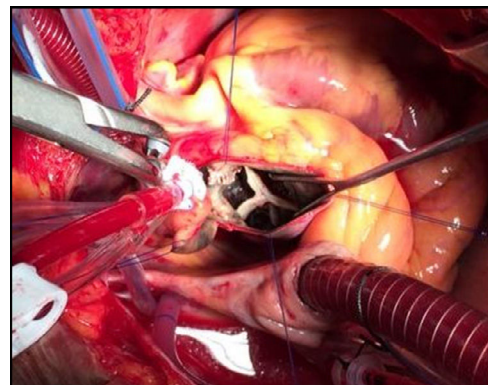


Figura 2. Calcificación negra de los velos aórticos.

La ocronosis es una rara enfermedad metabólica hereditaria que genera un depósito de ácido homogentísico en los tejidos conectivos, pudiendo dañar el corazón, especialmente a nivel valvular¹. Presentamos un caso de estenosis aórtica (EAo) severa relacionada con una ocronosis familiar.

Una mujer de 76 años ingresó en nuestra institución por insuficiencia cardíaca. La paciente tenía 2 hermanas afectadas de ocronosis. Una había requerido sustitución valvular por EAo severa sintomática y la otra seguía controles por EAo moderada. La paciente presentaba un soplo sistólico rudo aórtico y una pigmentación negra de la esclera ocular (fig. 1). El ecocardiograma mostró una EAo severa con importante calcificación valvular. No se detectaron estenosis en la coronariografía.

Publicaciones previas sugieren que en caso de ocronosis, podrían preferirse las prótesis mecánicas sobre las biológicas, ya que estas últimas presentan mayor riesgo de degeneración precoz por depósito de ácido homogentísico². Por ello, a pesar de su edad, la paciente fue aceptada para sustitución valvular con prótesis mecánica.

Durante la operación, se observó gran calcificación negra de los velos aórticos con preservación de las comisuras (fig. 2). La intervención fue completada exitosamente, implantando una válvula mecánica Medtronic Open PivotTM AP[®] 18 mm. La paciente permanece asintomática al año de seguimiento.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Phornphutkul C, Introne WJ, Perry MB, Bernardini I, Murphey MD, Fitzpatrick DL, et al. Natural history of alkaptonuria. *N Engl J Med*. 2002;347:2111–21.
2. Thakur S, Markman P, Cullen H. Choice of valve prosthesis in a rare clinical condition: Aortic stenosis due to alkaptonuria. *Heart Lung Circ*. 2013;22:870–2.

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: d.fernand.2@hotmail.com, dfernand2@clinc.ub.es (D. Fernández-Rodríguez).



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es