

## NOTAS CLÍNICAS

### ATRESIA AORTICA

A. SÁNCHEZ CASCOS.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.  
Prof.: JIMÉNEZ DÍAZ.

y L. CHIVA.

Instituto Provincial de Obstetricia y Ginecología.  
Prof.: PARACHE GUILLÉN.

La atresia aórtica es una de las más raras cardiopatías congénitas; según MONIE<sup>15</sup>, MARTENS, en 1890, recopiló veintisiete casos de la literatura, y desde entonces hasta su trabajo, publicado en 1950, se habían presentado otros veintiséis casos más. Algun otro caso ha sido después esporádicamente presentado<sup>2, 16</sup>.

Esta rareza de la atresia aórtica contrasta vivamente con el incremento actual del número de casos de los otros tipos de cardiopatías congénitas que aparecen en la literatura.

Esta razón nos ha inducido a publicar un caso de atresia aórtica visto recientemente por nosotros, a pesar de que el estudio clínico fue muy incompleto, lo cual, por otra parte, es típico de esta cardiopatía, dada la corta supervivencia de sus portadores.

### PRESENTACIÓN DEL CASO.

El niño en cuestión nació en el Servicio del Profesor PARACHE GUILLÉN, del Instituto Provincial de Obstetricia y Ginecología de Madrid, de primipara de veintiséis años. El parto fue normal y el niño al nacer presentó discreta cianosis, que no llamó atención especial. Pocas horas después, la cianosis incrementó progresivamente, presentando además disnea y llanto débil, muriendo a las ocho horas de vida sin que hubiera tiempo de practicarle las exploraciones pertinentes.

Practicada la autopsia, las alteraciones se encontraron localizadas en el corazón. El protocolo de autopsia, realizada según la técnica de LEV<sup>11</sup>, es el siguiente:

Pericardio normal, sin defectos. Localizada la coronaria descendente anterior se ve que queda situada a la derecha del ápex, por lo que éste parece estar formado por el ventrículo izquierdo.

Del corazón emanan dos troncos arteriales, uno grande, anterior, y otro pequeño, posterior, unidos por un grueso ductus. Es normal la entrada de venas sistémicas y pulmonares en las correspondientes aurículas.

Se abre la aurícula derecha, según técnica de VIRCHOW-ROKITANSKI<sup>12</sup>, dirigiendo una incisión desde un punto entre ambas venas cava hasta el anillo auriculovenricular derecho. Se encuentra un limbo de la fosa oval de configuración normal; un seno coronario normal, con válvula de Thebesio normal, así como la de Estaquio. El endocardio presenta unas trabéculas carnaeas muy gruesas; el miocardio está muy engrosado, teniendo un grosor de 2,5 mm.; la cámara auricular está muy dilatada.

El ventrículo derecho se corta, según técnica de MARJOLIN<sup>13</sup>, haciendo una incisión en forma de V, cuya

primera rama corre a lo largo del margo acutus hasta el ápex, y la segunda, desde allí hasta la válvula sigmoidea. La válvula tricúspide es de configuración e implantación normales. Igual lo son sus valvas, cuerdas y músculos papilares. En la cavidad del ventrículo derecho se ve claramente la separación entre sinus y conus. La crista supraventricular está claramente hipertrofiada, pero su configuración es normal, llamando solamente la atención la cortedad de su banda septal, mientras que la parietal es única y de tamaño normal. Detrás de la crista y delante de la valva interna de la tricúspide, que llega a insertar alguna cuerda en la misma crista, queda la fosita subinfundibular, perfectamente formada y terminando en fondo de saco ciego. La arteria gruesa nace totalmente anterior a la crista.

Se hace un corte a lo largo de esta arteria, respetando la crista. Se encuentra que su válvula tiene tres valvas sigmoideas, que ocupan posición anteroderecha, posteroderecha e izquierda respectivamente, siendo la izquierda la mayor. En ninguno de los senos de esta válvula nacen arterias coronarias, tratándose, por lo tanto, de la arteria pulmonar. Es grande y tiene la pared muy gruesa. De su cara posterior nacen sucesivamente dos vasos, uno inferior, de boca triangular, que es la arteria pulmonar derecha; otro, inmediatamente encima, de boca cuadrada, que es la pulmonar izquierda. Finalmente, en la cuspide del vaso nace un grueso ductus que desemboca en el cayado de la aorta.

En la figura 1 vemos la cavidad del ventrículo derecho, la crista supraventricular, la válvula pulmonar, el tronco de la arteria pulmonar, el nacimiento de sus dos ramas y el ductus arteriosus.

Se estudia a continuación la aurícula izquierda. Se hace para ello la incisión de Kadletz a lo largo de la unión de aurícula y orejuela<sup>14</sup>. La aurícula izquierda es mucho más pequeña que la derecha, teniendo su pared un grosor de 1,5 mm. El foramen oval es permeable,

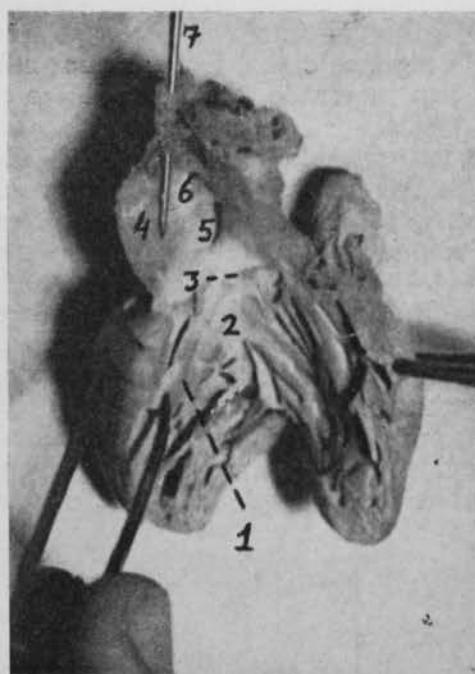


Fig. 1.—1. Ventrículo derecho. 2. Crista supraventricularis. 3. Válvula pulmonar. 4. Arteria pulmonar. 5 y 6. Ramas de la pulmonar. 7. Estilete que va de la aorta a la pulmonar a través del ductus arteriosus.

pero su válvula está perfectamente formada, dependiendo la permeabilidad de la gran dilatación de la aurícula derecha. La válvula mitral está hipoplásica, teniendo 1,5 mm. de luz.

Se corta el ventrículo izquierdo, según técnica de MARJOLIN<sup>2</sup>, desde la válvula mitral al ápex, y desde allí, a la teórica salida de la aorta. El ventrículo izquierdo aparece formado por dos pequeñas cámaras, la primera de las cuales está separada de la aurícula izquierda por una rudimentaria válvula mitral, que, no obstante, está perfectamente formada, teniendo dos diminutas valvas, cada una con tres o cuatro cuerdas de unos 3 mm. de longitud; la segunda cámara está situada delante de la valva mitral anterior y en relación de vecindad (por detrás) de la valva interna de la tricúspide, terminando en un fondo de saco ciego; está dirigida hacia arriba, a la izquierda y hacia adelante, teniendo una longitud de unos 4 mm.

En la figura 2 vemos la hipoplásica válvula mitral y el rudimentario ventrículo izquierdo. Este está surcado por dos pequeños y rudimentarios músculos papilares.



Fig. 2.—1. Ventrículo izquierdo. 2. Válvula mitral. 3. Estilete que va de la aurícula izquierda a la derecha a través del foramen ovale. 4. Ventrículo derecho.

Encima exactamente del fondo de saco ciego que forma la rudimentaria cámara de salida del ventrículo izquierdo, se halla colocada la aorta, que se presenta como un pequeño tronco arterial de unos tres milímetros de diámetro, terminando por abajo en un tabique ciego totalmente imperforado. De este fondo de saco nacen los ostia coronarios del siguiente modo:

De su parte anteroderecha nacen sucesivamente tres ostia, el más anterior de los cuales se continúa con la rama descendente anterior, la cual llega hasta unos 5 mm. de la punta; el segundo se continúa con la rama anterior; el tercero, con la rama obtusa. Estos tres vasos riegan exclusivamente ventrículo derecho.

En la parte posterior hay otro ostium muy grande, que se continúa con la rama descendente posterior, la cual llega hasta unos 15 mm. de la punta.

El tronco de la aorta se continúa hacia arriba, confluyendo con el ductus para dar un cayado aórtico de anchura normal y de ramas asimismo normales.

En resumen: Atresia aórtica con hipoplásia mitral y de ventrículo izquierdo. Pequeña dextrorrotación de los grandes vasos, por la situación relativa de las valvas pulmonares y de los ostia coronarios. Nacimiento separado de las tres ramas principales de la coronaria iz-

quierda. Foramen ovale permeable. Hipertrofia de cavidades derechas. Dilatación del tronco y las ramas de la arteria pulmonar. Ductus arteriosus persistente.

#### DISCUSIÓN.

*Rasgos anatómicos.* — Tenemos que discutir los siguientes rasgos de nuestro caso: 1) Atresia aórtica. 2) Hipoplásia mitral y de corazón izquierdo. 3) Persistencia del ductus. 4) Dextrorrotación truncal. 5) Integridad del séptum interventricular. 6) Foramen ovale permeable. 7) Ostia coronarios.

1. Atresia aórtica.—Al parecer<sup>15</sup>, el primer caso de la literatura con estudio completo fue el de ZIEGENSPECK, en 1888. Clásicamente se han estudiado juntamente los casos con atresia aórtica y los con hipoplásia de dicha válvula por estenosis extrema<sup>21</sup>. Nuestro caso presentaba atresia aórtica completa.

2. Hipoplásia mitral y de corazón izquierdo.—En la mitad de los casos de la literatura, la mitral estaba hipoplásica<sup>2, 15, 16, 21</sup>, estando estenótica en la otra mitad aproximadamente<sup>2, 15, 20, 21</sup>, siendo en este caso difícil precisar cuál de las anomalías fue la primaria. En todo caso, el ventrículo izquierdo permanece atrófico, no existiendo sino una pequeña cámara rudimentaria. No obstante, en nuestro caso estaba perfectamente marcado el dibujo de la válvula mitral y de su aparato muscular.

3. Persistencia del ductus permeable.—La permeabilidad del ductus arteriosus es prácticamente rasgo integrante de la anomalía. Su papel es mantener la perfusión retrógrada de las coronarias y la anterógrada de las ramas del cayado aórtico.

4. Dextrorrotación truncal.—Ya dijimos que existía en nuestro caso un pequeño grado de dextrorrotación de los grandes vasos, puesto que las valvas de la pulmonar están en situación anteroderecha, posteroderecha e izquierda, y que los orificios de las coronarias ocupan una posición anteroderecha y posterior, la izquierda y la derecha respectivamente. Esto podía ser debido a la existencia de una transposición parcial<sup>3, 4, 14</sup>. Pero en las transposiciones parciales, bien de primero o de segundo grado<sup>11, 18</sup>, existen siempre anomalías de la crista supraventricularis y de la distribución de las ramas de las arterias coronarias, a más de comunicación interventricular. En este caso ninguno de estos rasgos estaba presente, por lo que la dextrorrotación debe más bien interpretarse como anomalía posicional consecutiva a la gran hipertrofia del ventrículo derecho.

5. Integridad del tabique interventricular.—La mitad de los casos de la literatura lo tenían íntegro; la otra mitad, defectuoso, permitiendo entonces la libre comunicación entre los dos ventrículos.

Es posible que en el cuadro anatómico de la atresia aórtica se incluyan varias entidades distintas y la integridad o no del séptum interven-

tricular sería rasgo diferencial entre ellas. Más abajo hablaremos de la posible significación patogénica de este rasgo.

6. Foramen ovale permeable.—En casi todos los casos de la literatura estaba permeable el foramen ovale. En el nuestro, su aparato valvular estaba perfectamente desarrollado; pero, dada la dilatación de la aurícula derecha, era insuficiente en ambas direcciones. Es sabido que, dada la especial situación de la válvula del foramen ovale, el cortocircuito a su través, en el caso de que permanezca permeable, sólo se puede hacer en dirección derecha-izquierda, estando normalmente impedido dicho cortocircuito por la mayor presión existente en aurícula izquierda, en relación con la derecha<sup>17</sup>. No obstante, la elevación de la presión atrial derecha

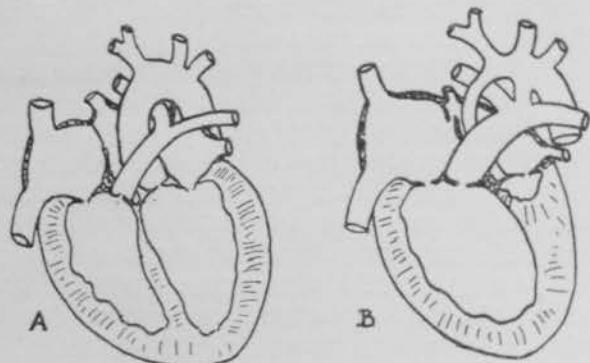


Fig. 3.—Esquema anatómico del caso (B), en comparación con la estructura normal (A).

o la dilatación auricular pueden hacer incompetente una válvula normalmente formada (síndrome de Bard-Curtillet).

Así, en la atresia aórtica, el foramen ovale funciona en dirección izquierda-derecha, permitiendo el vaciamiento de la sangre, que no tiene salida hacia la aorta.

7. Ostia coronarios.—Como más arriba dijimos, en nuestro caso nacían independientemente las tres ramas mayores de la coronaria izquierda. Esta es una anomalía coronaria rara. ALEXANDER cita<sup>1</sup> diecinueve anomalías coronarias distintas en cincuenta y cuatro casos, pero no encontró ésta. No obstante, en uno de sus tipos, la circunfleja izquierda nacía independientemente de la coronaria izquierda, aunque en el seno derecho en vez del izquierdo, siendo esta anomalía bastante frecuente, puesto que la encontró en cinco de los cincuenta y cuatro casos; en otros cuatro casos, la circunfleja nacía directamente de la coronaria derecha.

Estas anomalías son distintas de la anómala distribución de las ramas coronarias hallada por LEV<sup>11</sup> en los casos con transposiciones parciales o incompletas.

En veinte casos de atresia aórtica de la literatura se estudiaron las arterias coronarias. Se encontraron anormales en cinco<sup>18</sup>, habiendo en uno de ellos tres en vez de dos coronarias, no especificándose cuál era la rama independiente.

En la figura 3 hemos representado esquemáticamente los rasgos anatómicos de nuestro caso.

*Patogenia.*—No vamos a repetir aquí el proceso de formación de las válvulas sigmoideas, que hemos resumido recientemente en otro lugar<sup>18</sup>.

Las teorías invocadas para la explicación de esta anomalía son:

a) Teoría hemodinámica de LEV<sup>11</sup>.—La anomalía sería consecutiva a la existencia de un pequeño flujo fetal derecho-izquierdo a través del foramen ovale o de un gran ductus, que favorecería el fácil paso de sangre desde la pulmonar a la aorta en el feto. Así, el corazón izquierdo quedaría sin sangre y se atrofiaría.

El papel del flujo sanguíneo en la morfogénesis cardiaca, del que ya hablara SPITZER, ha sido recordado recientemente por FOXON<sup>19</sup>, que habla de la similitud entre las corrientes sanguíneas intracardiacas y la fuerza erosiva de las corrientes de agua que fluyen en un río. Parece que estas corrientes juegan un papel en la formación de los septos, aunque no del auricular, el cual sería de formación puramente genética, sin influencia ambiental. También jugaría el principal papel en la evolución ulterior de los arcos del sistema aórtico, tanto ontogénicamente (regresión de los distintos arcos al descender el corazón al tórax) como filogénicamente (el hecho de que aves y reptiles tengan arco aórtico derecho, mientras que los mamíferos lo tienen izquierdo, se explica porque en el período carbonífero los reptiles se dividieron en dos grupos: uno de ellos, en el cual la sangre oxigenada expulsada por el lado izquierdo de su parcialmente dividido ventrículo iba principalmente hacia los arcos izquierdos, lo cual dio lugar a la desaparición del arco derecho y persistencia sólo del izquierdo, originándose de este grupo los mamíferos de hoy, no quedando supervivientes reptiles; en el segundo grupo, la sangre iba fundamentalmente hacia el arco aórtico derecho, lo que dio lugar a la desaparición (aves) o menor funcionamiento (reptiles actuales) del arco izquierdo).

Otro hecho más a favor de las teorías hemodinámicas en la morfogénesis cardiaca es la frecuente coexistencia de estenosis aórtica en la coartación aórtica, que ha dado lugar a que FRIEDBERG<sup>7</sup> crea que la coartación se produce por falta de flujo en el segmento aórtico preductal.

b) Teoría de MÖNCKEBERG.—Se debería la anomalía a una partición desigual del truncus a expensas de la aorta. En contra de esta teoría va la no existencia de comunicación interventricular y de anomalías de la crista supraventricularis, así como de la distribución de las arterias coronarias, que serían rasgos acompañantes de las particiones desiguales del primitivo truncus<sup>3, 4, 11, 18</sup>. También va en contra el hecho de que la aorta esté permeable y no exista el

llamado *truncus solitarius pulmonalis*<sup>3, 14, 18</sup>. No obstante, tal vez los casos con comunicación interventricular tengan esta explicación.

c) Teoría de SHANER.—La anomalía se produciría por excesivo crecimiento de la almohadilla auriculoventricular ventral, que comprimiría las almohadillas aórticas<sup>15</sup>, aunque esta teoría explicaría más bien los casos de atresia pulmonar<sup>6</sup> que los de aórtica. Tal vez este mecanismo cuente para algunos de los casos con doble atresia y la mitral fuera la primaria.

Respecto a la causa primera de la anomalía en cuestión, sabemos hoy día que en la patogenia de las cardiopatías congénitas intervienen factores genéticos y ambientales. A favor del papel de los primeros, en la atresia aórtica, está el hecho de que BREKKE<sup>2</sup> haya presentado dos casos en la misma familia, dato que tiene gran valor, pensando en el corto número de casos que hay publicados en la literatura. Puede ser, por tanto, una anomalía predominantemente genética. Debemos recordar aquí que otra anomalía muy relacionada, la estenosis pulmonar, se considera hoy día como de fuerte predominio genético<sup>13, 23</sup>.

Entre los factores ambientales, los que más nos interesan son tal vez la necrosis<sup>8</sup> y la hiperoxigenación<sup>9</sup>. El primero puede ser responsable de la regresión de estructuras ya formadas, quitando así importancia al "teratogeneticischer Terminationspunkt" (último estadio en el que una determinada anomalía debería estar formada). El segundo es responsable de hipertrofias y estenosis, y, en general, de anomalías por obstrucción de flujo. No obstante, con ninguno de estos procedimientos se han producido atresias aórticas<sup>8, 9</sup>.

Los otros factores ambientales, como las carencias vitamínicas<sup>10, 22</sup>, o los infectivos, deben tener escaso papel en la determinación de esta anomalía.

*Clinica.* — Vamos a discutirla brevemente, puesto que en nuestro caso, como en la mayoría de los existentes en la literatura, la temprana muerte impidió la observación clínica completa del enfermo. Los únicos rasgos que el nuestro presentaba eran cianosis y disnea intensas.

La anomalía es más frecuente en el sexo masculino, en proporción de 2 : 1. La media de vida, según los datos de la literatura, es de 3,5 días<sup>15</sup>. La clínica, cianosis y disnea desde el nacimiento<sup>2, 15, 16, 20, 21</sup>. La auscultación revela, en algunos casos, un soplo sistólico apical, no teniendo soplos el resto.

El ECG suele dar<sup>16, 19, 21</sup> taquicardia sinusal, hipertrofia auricular derecha, desviación axil

derecha (aunque el caso de SOLOFF<sup>20</sup> tenía desviación axil izquierda) e hipertrofia ventricular derecha. Se ha visto también que puede dar signos de anoxia coronaria, por dificultad de perfusión coronaria, similares a los del síndrome de BLAND-WHITE-GARLAND, con el que además coincidía en uno de los casos de la literatura<sup>15</sup>.

A rayos X se evidencia una gran dilatación del cono de la pulmonar y de las cavidades derechas, cayendo en posición frontal el borde izquierdo de la silueta recto desde el cono hasta la punta<sup>16</sup> y estando la base cardíaca ancha por dilatación de la cava superior<sup>21</sup>.

*Clasificación.* — Dijimos más arriba que posiblemente, bajo el encabezamiento común de atresia aórtica se estudian varias anomalías distintas. Nos parece que podría ensayarse la siguiente clasificación:

Tipo I.—Atresia aórtica primitiva (o estenosis) con consecutiva hipoplasia del ventrículo izquierdo y de la mitral.

Tipo II.—Atresia mitral primitiva con consecutiva hipoplasia del ventrículo izquierdo y atresia aórtica.

Tipo III.—Atresia o estenosis de ambas válvulas con comunicación interventricular.

Tipo IV.—*Truncus solitarius pulmonalis*.

El tipo I se explicaría por la teoría de LEV; el II, por la de SHANER; el III, por la de MONCKEBERG; el IV, por partición extrema del truncus, a expensas de la aorta (teoría de CRUZ<sup>3, 4</sup>).

#### BIBLIOGRAFIA

1. ALEXANDER, R. W., y GRIFFITH, G. C.—Circulation, 14, 800; 1956.
2. BREKKE, V. G.—Amer. Heart J., 45, 925; 1953.
3. CRUZ, M. V. DE LA, y ROCHA, P. DA.—Amer. Heart J., 51, 782; 1956.
4. CRUZ, M. V. DE LA, y ROCHA, P. DA.—Arch. Inst. Cardiol. Méx., 25, 669; 1955.
5. DONZELLOT, E., y D'ALLAINES, F.—Traité des Cardiopathies Congénitales. Masson. Paris, 1954.
6. FOXON, G. E. H.—Brit. Heart J., 21, 51; 1959.
7. FRIEDBERG, C.—Diseases of the Heart. Saunders. Philadelphia, 1955.
8. GRUENWALD, P.—Amer. J. Pathol., 34, 77; 1958.
9. HARING, O. M., y POLL, J. F.—Arch. Pathol., 64, 290, 1957.
10. KALTER, H., y WARKANY, J.—Physiol. Rev., 39, 69; 1959.
11. LEV, M.—Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts. Springfield. Illinois, 1953.
12. LEV, M., y McMILLAN, J. B.—Amer. Heart J., 58, 140; 1959.
13. LEWIS, S. M.; SONNENBLICK, B. P.; GILBERT, L., y BIBER, D.—Amer. Heart J., 55, 458; 1958.
14. MARSTON, E. L.; BRADSHAW, H. H., y MEREDITH, J. H.—Surgery, 42, 352; 1958.
15. MONIE, T. W., y DE PAPE, A. D. J.—Amer. Heart J., 40, 595; 1950.
16. ROSENBAUM, F. F., y STILES, F. C.—Amer. Heart J., 43, 573, 1952.
17. SÁNCHEZ CASCOS, A.—Rev. Clin. Esp., 72, 217; 1959.
18. SÁNCHEZ CASCOS, A.—■ v. Clin. Esp., 72, 289; 1959.
19. SÁNCHEZ CASCOS, A.—Rev. Clin. Esp., 75, 71; 1959.
20. SOLOFF, L. A.—Amer. Heart J., 37, 123; 1949.
21. TAUSSIG, H. B.—Congenital Malformations of the Heart. The Commonwealth Fund. Philadelphia, 1947.
22. YUCEOGLU, Y. Z., y DRESDALE, D. T.—Amer. Heart J., 55, 255; 1958.