



PRESENTACIÓN DE CASO

VÁLVULA AÓRTICA BIVALVA CON CAMBIOS DE DEGENERACIÓN MIXOIDE ASOCIADOS.

Francisco Quesada Brenes *

Resumen:

En la actualidad con el uso generalizado de los antibióticos, la fiebre reumática ha perdido el primer puesto como causa de afección de las válvulas del corazón, cediéndolo a otras patologías como el debilitamiento del tejido de la válvula ocasionado por la degeneración mixomatosa, el acumulación de calcio en las válvulas denomina degeneración cálcica, o el hecho mismo de nacer con una válvula de forma irregular como lo es válvula aortica bivalva. Precisamente, esto da pie a la presentación del caso de un joven masculino conocido sano de 16 años de edad el cual muere de forma súbita mientras practica el ciclismo de forma recreativa.

Palabras clave:

degeneración valvular, aorta bivalva, degeneración mixoide, muerte súbita de origen cardiaco, estenosis aórtica.

Summary:

Today with the widespread use of antibiotics, rheumatic fever has lost first place as a cause of disease of the heart valves, ceding it to other pathologies such as the weakening of the tissue of the valve caused by myxomatous degeneration, the accumulation of calcium valves called calcific degeneration, or being born with a valve same irregular shape as bicuspid aortic valve is. Precisely, this leads to the presentation of the case of a healthy young male known 16-year- old who suddenly dies while practicing cycling recreationally.

Key words:

valvular degeneration, bicuspid aortic, myxoid degeneration, sudden cardiac death, aortic stenosis.

* Médico residente de Medicina Legal. Correo Electrónico: fquesada95@gmail.com

Introducción:

La válvula aórtica permite el paso de sangre oxigenada del ventrículo izquierdo a la aorta, y de allí a todo el cuerpo. Normalmente, esta válvula tiene tres compuertas, cúspides o valvas. Ocasionalmente, algunas personas nacen con una válvula aórtica con solo dos cúspides, esto se conoce como válvula aórtica bicúspide o bivalva.

Una válvula aórtica bicúspide puede encontrarse en forma aislada, en un corazón por lo demás sano; pero también puede asociarse a otros defectos cardiacos. (figura1)

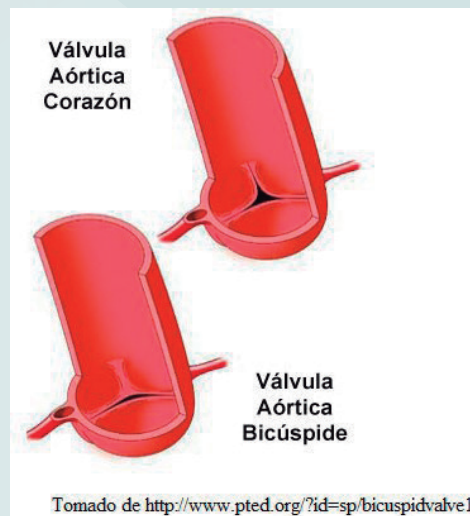


Figura 1

La válvula aórtica bicúspide aislada es la malformación congénita cardiaca más común y usualmente no produce ningún efecto sobre la función del corazón, lo que constituye un hallazgo fortuito, pero en algunos de los casos esta válvula aórtica bicúspide no se abre bien (estenosis) o no se cierra con normalidad (insuficiencia), lo que deriva en un mal funcionamiento valvular. De todos los casos de estenosis aórtica, el 3- 6% corresponde a esta malformación (válvula aórtica bivalva. Figura 2).

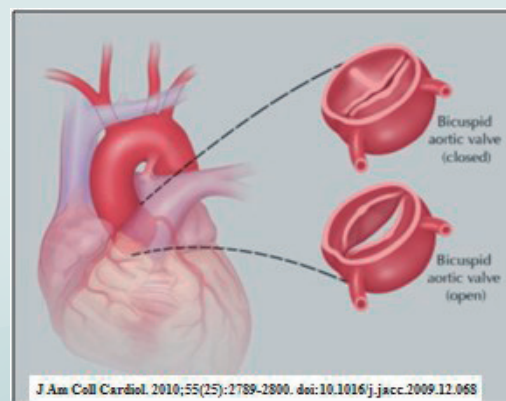


Figura 2



La valvulopatía aórtica bicúspide (VAB), usualmente produce complicaciones hasta la edad adulta. Presentando, una clara preponderancia masculina, 3:1 (Basso, 2004).

La conformación más habitualmente de esta alteración, está constituida por dos valvas desiguales, siendo la mayor la que presenta un rafe central como resultado de la fusión de dos de las tres valvas. No obstante, existen diversos patrones morfológicos, dependiendo de qué comisuras estén fusionadas. Esta variante (la más frecuente), supone la fusión de las cúspides coronarias derecha e izquierda.

Por otra parte, hasta en un 50% de los adultos con VAB se observan otras anomalías no valvulares, como lo son: dilatación de la aorta ascendente (aneurismas de aorta torácica), coartación de aorta, alteraciones a nivel del tronco de la arteria pulmonar, hipoplasia de corazón izquierdo, síndrome de Shone (múltiples lesiones obstructivas izquierdas), síndrome de Williams, síndrome de Turner, comunicación interventricular (CIV), persistencia del ductus arterioso, comunicación interauricular (CIA) y anomalías coronarias (Samuel, 2010).

A pesar de las potenciales complicaciones, los estudios más recientes confirman que actualmente las personas con VAB no ven acortada su esperanza de vida respecto a la población general. De hecho, en pacientes asintomáticos sin disfunción valvular significativa, se ha publicado supervivencia a los 20 años del 90%±3% (Michelena, 2008).

Desde el punto de vista del seguimiento se recomienda controles anuales si hay disfunción valvular significativa o cuando la raíz aórtica mida más de 40 mm de diámetro, para las personas asintomáticas por completo los controles se pueden distanciar hasta cada dos años.

En relación con el tratamiento intervencionista o quirúrgico, éste variará según las circunstancias y la edad del enfermo. En la infancia se recomienda valvuloplastia con balón, intentando evitar implantar prótesis, por el problema añadido que supone el crecimiento. En adultos las indicaciones quirúrgicas son similares a las de los enfermos con valvulopatía trivalva, siendo el reemplazo valvular el procedimiento más frecuente. Suele ser preciso a una edad más temprana que en la valvulopatía degenerativa (La Canna, 2006). Aunque existen pocos datos, en general, se acepta que no hay limitaciones específicas para realizar actividad física en VAB sin disfunción significativa o sin dilatación aórtica por encima de 4,5 cm (Graham, 2005).

La evolución clínica es muy variable, y va desde enfermedad valvular severa en la infancia hasta afectación valvular aórtica asintomática en la vejez. Normalmente, los síntomas se desarrollan en la edad adulta. Sólo uno de cada 50 niños presentan enfermedad valvular significativa clínicamente, en la adolescencia. La prevalencia del desarrollo de alteraciones valvulares o dilatación aórtica varía mucho según la época del estudio, la cohorte seleccionada, y la técnica de imagen empleada para el diagnóstico. Durante el seguimiento, en estudios recientes (Michelena, 2008)(Tzemos, 2008), se han constatado, como factores de riesgo de desarrollar complicaciones, la edad mayor de 30 años, y la existencia estenosis o insuficiencia valvular áortica moderada o severa.

La Estenosis aórtica, se da como un proceso activo, tal vez iniciado por un mecanismo inflamatorio, y fibrosis con depósito de lipoproteínas y calcio, en el borde aórtico de las valvas. En la infancia, se observa poco calcio valvular, mientras que en los adultos, la progresión de la enfermedad se debe habitualmente a la calcificación de la misma. Esta calcificación suele detectarse ya a partir de los 40 años.

Antes de que comenzaran a usarse los antibióticos, la fiebre reumática era la principal causa de enfermedad valvular. Hoy en día, es más probable que la enfermedad valvular esté vinculada a un debilitamiento

del tejido de la válvula ocasionado por cambios en el organismo, como lo constituye la degeneración mixomatosa, la cual se produce con mayor frecuencia en las personas de edad avanzada y comúnmente afecta a la válvula mitral, o una acumulación de calcio en las válvulas aórtica o mitral, que produce un engrosamiento de las valvas, lo que se denomina degeneración cálcica, o el mismo hecho de una válvula de forma irregular como lo constituye la válvula aortica bivalva.

La degeneración mixoide o mixomatosa valvular, consiste en la acumulación de mucopolisacáridos ácidos en el tejido conectivo con alteración de los elementos fibrilares, siendo que las fibras colágenas y elásticas se fragmentan y desaparecen, y las fibras musculares lisas se alteran y pueden desaparecer. Usualmente, se forman cavitaciones que contienen mucopolisacáridos.

Presentación del caso:

Se trata del cadáver de una persona masculina de 16 años de edad, de raza blanca, con un estado nutricional adecuado (IMC: 23.94), conocido sano a la fecha de la muerte, el cual según el Informe de Muerte en Investigación, se encontraba practicando ciclismo de forma recreativa en compañía de otras personas, cuando de forma súbita se desvanece, precipitándose desde la bicicleta a la carretera. Se llamó al personal de socorro por partes de los allí presentes y al llegarlo declaran fallecido en el lugar.

Los familiares del ahora fallecido, informan que el sujeto en algún momento durante su infancia fue diagnosticado como portador de un soplo cardiaco, pero ese diagnostico no trascendió y hasta donde recuerdan al parecer en algún momento se le dio de alta.

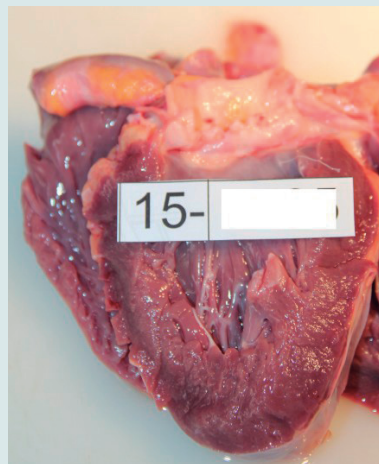


Figura 3

Fuente: Sección Patología Forense

Al momento de la autopsia, se encuentra el cuerpo de una persona masculina envuelta en cobija, el cual viste uniforme (camisa y short de lycra), y zapatos de ciclista, todo bien colocado.

Al examen externo presentaba contusiones simples tipo excoriación y equimosis en el rostro hacia el lado derecho del mismo (pómulo y mejilla), codos y brazos, y rodilla izquierda.



Figura 4

Fuente: Sección Patología Forense

Al examen interno llamó la atención la presencia de congestión multi-visceral. El corazón pesó 270 gramos, el ventrículo derecho midió 0,4 cm de espesor y el izquierdo 1,8 cm, la vía de entrada y salida del ventrículo derecho midió 8 cm y 10 cm, respectivamente y en el ventrículo izquierdo midieron 6 cm y 7 cm, respectivamente. Las válvulas cardíacas midieron: tricúspide 11 cm, pulmonar 7 cm, mitral 8 cm y aórtica 5,5 cm. Siendo que la válvula Aórtica se palpaba endurecida, es bivalva y presenta múltiples tabicaciones que se extienden entre el anillo fibroso de la misma y al borde libre de las valvas (figuras 3,4 y 5).

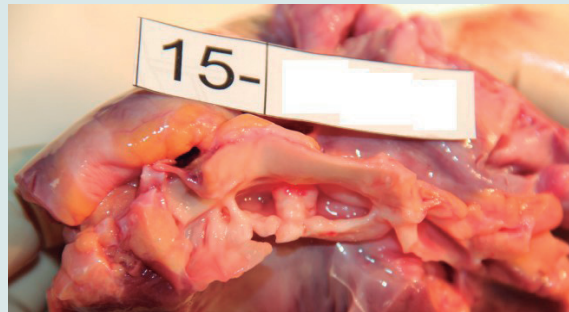


Figura 5

Fuente: Sección Patología Forense

Por otra parte, el pulmón derecho pesó 530 gramos y el izquierdo 680 gramos, ambos de color violáceo oscuro, duros (turgentes), a la palpación, poco crepitantes y rezumaban moderada cantidad de líquido espumoso claro. Tanto las ramificaciones bronquiales, como las arteriales no mostraron alteraciones.

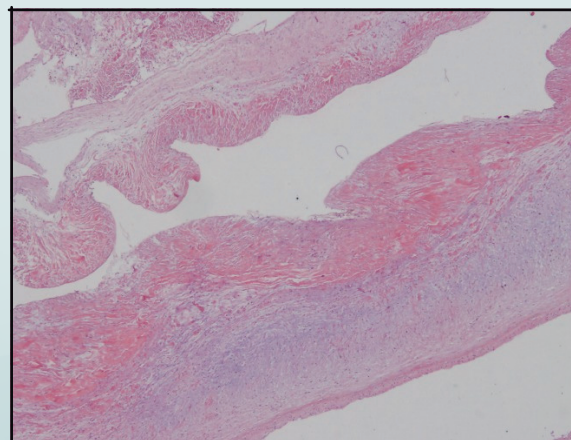


Figura 6

Fuente: Sección Patología Forense

Como estudios complementarios se solicitó la determinación de alcohol y drogas de abuso en muestras de sangre periférica, mismo que brindó hallazgos positivos.

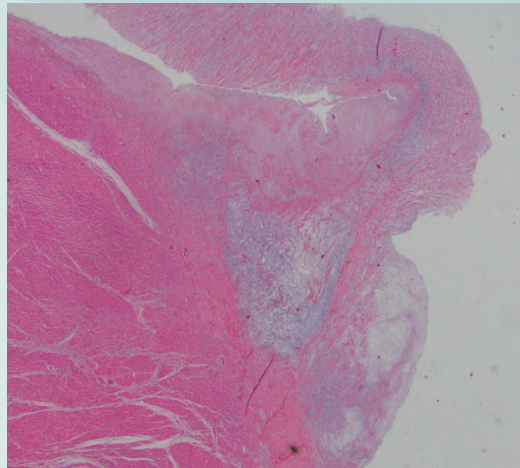


Figura 7

Fuente: Sección Patología Forense

Además, se fijó el cerebro para estudio de neuropatología y se tomaron cortes de viscerales para análisis histopatología, lo que arrojó los siguientes resultados:

Reporte de Neuropatología: edema cerebral moderado con hernia de ambos unci del hipocampo, hemorragia subaracnoidea occipital bilateral y congestión cerebral moderada.

Reporte de histopatología: degeneración mixoide de la válvula aórtica con enfermedad de pequeños vasos coronarios, fibrosis miocárdica difusa e infartos antiguos, cambios de hipertensión miocárdica, congestión, edema agudo y hemorragia pulmonar, y congestión multivisceral. (figuras 6,7,8,y 9)

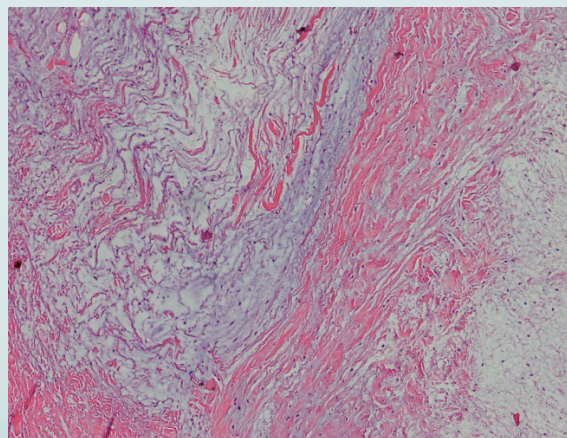


Figura 8

Fuente: Sección Patología Forense

Discusión:

Con la información ya expuesta, es evidente que las lesiones que presentaba el cadáver, por su ubicación, extensión y magnitud, son completamente compatibles con la precipitación descrita desde la bicicleta al desvanecerse y no dan explicación a la muerte.

Por otra parte, el mismo cuadro descrito como “desvanecimiento”, empieza a orientar con un evento de origen cardiovascular como causa de la muerte, lo que se apoya aún más en los hallazgos tanto macroscópicos como microscópicos de la autopsia, ya que el corazón del fallecido aunque no estaba aumentado de peso, sí presenta cambios estructurales importantes como lo son: la hipertrofia del ventrículo izquierdo asociado a la válvula aórtica bivalva fibrosada y estenótica.

Como lo demuestra los estudios recientes, el advenimiento de los antibióticos y más que eso, el fortalecimiento de los servicios de salud ha venido a desplazar a la fiebre reumática como causa principal de enfermedad valvular, delegándole esta responsabilidad a otras etiologías, dentro de las que se menciona la válvula aórtica bivalva, condición que en sí misma no tiende a generar mayores afecciones hemodinámicas para el portador, pero en este caso en particular la válvula no sólo era estructuralmente anormal, sino que estaba endurecida y fibrosada, lo que produjo una estenosis valvular que se convirtió en una importante obstrucción al flujo normal de salida del corazón, lo que terminó sólo acelerando el proceso fisiológico generativo de este tipo de válvulas anormales, sino que también condujo a la hipertrofia del ventrículo izquierdo.

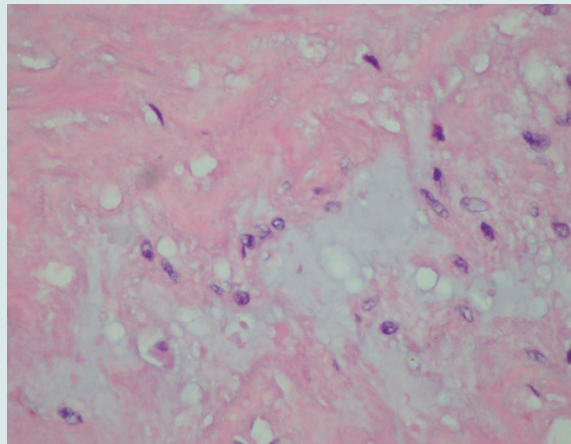


Figura 9

Fuente: Sección Patología Forense

La malformación de la válvula aórtica aunque relativamente frecuente, tiende a pasar asintomática en la gran mayoría de las personas que la presentan, por otra parte la degeneración mixoide valvular es poco frecuente, siendo más común en la válvula mitral y tiende a generar una destrucción de las fibras colágenas lo que se traduce en laxitud y por ende en insuficiencia valvular, no obstante en este caso todo se confabuló de forma fatídica desencadenando una serie de eventos como terminaron por generar el resultado ya evidente.

La presencia de una válvula aórtica bivalva no diagnosticada en la infancia, el nulo seguimiento de tal condición y la degeneración mixoide de la válvula aórtica, generaron por consiguiente el endurecimiento y fibrosis de la válvula a una edad mucho menor que lo usualmente se ve, que a su vez produjo una estrechez infranqueable a la salida del ventrículo izquierdo, lo que con los años generó una hipertrofia del mismo y a la vez una disminución de la perfusión de este músculo cardíaco anormalmente aumentado de tamaño,



para llegar irremediablemente a una condición de Insuficiencia Cardíaca que el día de la muerte se vio completamente sobre pasada por las demandas del ejercicio, siendo que todos los posibles mecanismos fisiológicos de compensación se vieron anulados.

Conclusiones:

Esa frase que suena a cliché “antes de practicar algún deporte debe consultar al médico”, debe ser reconsiderada, debemos no sólo como médicos, sino también como posibles pacientes, cuántos de nosotros nos animamos a practicar cualquier tipo de deporte, sin tener una valoración médica adecuada de nuestra condición cardiovascular. Cuántos de nosotros andamos con problemas valvulares o cardiacos en general, practicando deportes de altas demandas, sin tener consciencia de tales problemas.

Bibliografía:

1. Basso C, Boschello M, Perrone C, et al. Anechocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2004; 93: 661-3.
2. Samuel C. Siu, et al. Bicuspid Aortic Valve Disease. *Journal of the American College of Cardiology* Vol. 55, No. 25, 2010. doi:10.1016/j.jacc.2009.12.068
3. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation* 2008; 117:2776–84.
4. Tzemos N, Therrien J, Yip J, et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008;300:1317–25.
5. La Canna G, Ficarra E, Tsagalau E, et al. Progression rate of ascending aortic dilation in patients with normally functioning bicuspid and tricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 2006;98:249–53.
6. Graham TP Jr., Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, Towbin JA. Task Force 2: congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1326–33.
7. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1226–33.
8. Ikonomidis JS, Jones JA, Barbour JR, et al. Expression of matrix metalloproteinases and endogenous inhibitors within ascending aortic aneurysms of patients with bicuspid or tricuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1028–36.
9. Loscalzo ML, Goh DL, Loeys B, Kent KC, Spevak PJ, Dietz HC. Familial thoracic aortic dilation and bicommissural aortic valve: a prospective analysis of natural history and inheritance. *Am J Med Genet A* 2007;143A:1960–7.
10. Rashid A, Saucedo JF, Hennebry TA. Association of single coronary artery and congenital bicuspid aortic valve with review of literature. *J Interv Cardiol* 2005;18:389–91.
11. Cripe L, Andelfinger G, Martin J, Shoener K, Benson DW. Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:138–43.
12. Robicsek F, Thubrikar MJ, Cook JW, Fowler B. The congenitally bicuspid aortic valve: how does it function? Why does it fail? *Ann Thorac Surg* 2004;77:177–85.
13. Fernandes SM, Khairy P, Sanders SP, Colan SD. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2211–4.
14. Pellikka PA, Sarano ME, Nishimura RA, et al. Outcome of 622 adults with asymptomatic, hemodynamically significant aortic stenosis during prolonged follow-up. *Circulation* 2005;111:3290–5.



15. Beroukhim RS, Kruzick TL, Taylor AL, Gao D, Yetman AT. Progression of aortic dilation in children with a functionally normal bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 2006;98:828–30.
16. Cecconi M, Manfrin M, Moraca A, et al. Aortic dimensions in patients with bicuspid aortic valve without significant valve dysfunction. *Am J Cardiol* 2005;95:292–4.
17. Della Corte A, Bancone C, Quarto C, et al. Predictors of ascending aortic dilatation with bicuspid aortic valve: a wide spectrum of disease expression. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31:397–404, discussion 404–5.
18. Guntheroth WG. A critical review of the American College of Cardiology/American Heart Association practice guidelines on bicuspid aortic valve with dilated ascending aorta. *Am J Cardiol* 2008;102:107–10.
19. Pape LA, Tsai TT, Isselbacher EM, et al., on behalf of International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) Investigators. Aortic diameter \geq or \leq 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2007;116:1120–7.
20. Nistri S, Grande-Allen J, Noale M, et al. Aortic elasticity and size in bicuspid aortic valve syndrome. *Eur Heart J* 2008;29:472–9.
21. Friedman T, Mani A, Elefteriades JA. Bicuspid aortic valve: clinical approach and scientific review of a common clinical entity. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2008;6:235–48.
22. Roberts WC, Ko JM. Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation* 2005;111:920–5.
23. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). *J Am Coll Cardiol* 2008;52:e1–121.