



Revista Argentina de Cardiología

ISSN: 0034-7000

ISSN: 1850-3748

revista@sac.org.ar

Sociedad Argentina de Cardiología  
Argentina

Dionisio, Gabriel; Puerta, Leandro; Terragno, Alicia P;  
Valverde, Tomás; León, Noemí; Sequeiros, Rolando  
Estenosis valvular pulmonar grave como manifestación vascular  
de enfermedad de Von Recklinghausen en la edad adulta  
Revista Argentina de Cardiología, vol. 86, núm. 1, 2018, -Febrero, pp. 51-52  
Sociedad Argentina de Cardiología  
Argentina

DOI: <https://doi.org/10.7775/rac.es.v86.i1.11601>

Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=305362535012>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

UAEH [redalyc.org](https://www.redalyc.org)

Sistema de Información Científica Redalyc  
Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal  
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso  
abierto

con glutaraldehído previene la calcificación según los reportes del grupo de Carpentier en las series de pacientes que han tratado tanto válvulas aórticas como mitrales. (1)

Duran y colaboradores presentaron una experiencia de seguimiento de 16 años con una técnica de reconstrucción valvular aórtica con pericardio autólogo embebido en glutaraldehído al 0,5% por 10 minutos; utilizaban unos medidores plásticos para medir y moldear el pericardio con el fin de conformar las nuevas cúspides aórticas. (2)

A partir de estas experiencias iniciales, el grupo del Dr. Ozaki desarrolló y abrió quizás una nueva oportunidad para la realización de nuevas válvulas aórticas con pericardio autólogo, que constituye una opción terapéutica tentadora en algunos escenarios. Los resultados presentados son muy alentadores en más de 400 casos realizados con esta técnica, sin conversiones a reemplazo protésico ni mortalidad hospitalaria de causa cardíaca. (3) Esta técnica también ha sido aplicada en pacientes con válvulas aórticas unicúspide, bicúspide y cuadrícúspide. (4)

Teniendo como principal beneficio los buenos resultados hemodinámicos a corto y mediano plazo, por las características de su confección ( $19,8 \pm 10,2$  mmHg 1 semana posterior a la cirugía y  $13,8 \pm 3,7$  mmHg a los 3,5 años), con buena calidad de vida sin anticoagulación. (3) Esta característica es de relevante importancia en pacientes bajo diálisis en los cuales la terapia dialítica puede conllevar a complicaciones. (5)

En este caso reportado, así como en la experiencia de Ozaki, no se realiza la estabilización de anillo interna o externa dado que son pacientes con anillos normales, cabe la discusión si esto no tendrá impacto en el seguimiento alejado como así lo describiese Lansac. (6) Los resultados a largo plazo se verán en un futuro.

#### Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

REV ARGENT CARDIOL 2018;86:50-51. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i1.11479>

**Guillermo Vaccarino, Cristian Kreutzer,  
Daniel Killinger, Benjamín Chiostrì,  
Christian Gil, Gustavo Bastianelli**  
Hospital Universitario Austral, Pilar,  
Buenos Aires, Argentina.  
[gvaccari@cas.austral.edu.ar](mailto:gvaccari@cas.austral.edu.ar)

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Chachques JC, Vasseur B, Perier P, Balansa J, Chauvaud S, Carpentier A. A rapid method to stabilize biological materials for cardiovascular surgery. *Annals New York Academy Sciences* 1988; 529:184-6. <http://doi.org/fnbpmr>

2. Al Halees Z, Al Shahid M, Al Sane A, Sallehuddin A, Duran C. Up to 16 years follow-up of aortic valve reconstruction with pericardium: a stentless readily available cheap valve? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005;28:200-5. <http://doi.org/dzt7s7>

3. Ozaki S, Kawase I, Yamashita H, Uchida S, Nozawa Y, Takatoh M, et al. A total of 404 cases of aortic valve reconstruction with glutaraldehyde-treated autologous pericardium. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;147:301-6. <http://doi.org/cmjb>

4. Ozaki S, Kawase I, Yamashita H, Uchida S, Nozawa Y, Takatoh M, et al. Reconstruction of Bicuspid Aortic Valve With Autologous Pericardium. *Circulation Journal*, 2014;78:1144-51. <http://doi.org/f528gr>

5. Kawase I, Ozaki S, Yamashita H, Uchida S, Nozawa Y, Matsuyama T, et al. Aortic valve reconstruction with autologous pericardium for dialysis patients. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2013;16:738-42. <http://doi.org/f4wzs2>

6. Lansac E, Di Cetta I, Sleilaty G, Lejeune S, Berrebi A, Zacek P, et al. Remodeling root repair with an external aortic ring annuloplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;153:1033-42. <http://doi.org/gbhjhs>

#### Estenosis valvular pulmonar grave como manifestación vascular de enfermedad de Von Recklinghausen en la edad adulta

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1), conocida como enfermedad de Von Recklinghausen, constituye el síndrome neurocutáneo más frecuente, que afecta, aproximadamente, a 1 de cada 3300 infantes. Pese a que los hallazgos más habituales y característicos son las manchas café con leche y los neurofibromas cutáneos, su carácter multisistémico puede conducir a manifestaciones clínicas diversas. (1, 2)

Dentro de las alteraciones cardiovasculares se han reportado hipertensión arterial sistémica y pulmonar, estenosis de la arteria renal, enfermedades cardíacas congénitas, miocardiopatía hipertrófica, y menos frecuentemente feocromocitoma. En un registro de la base internacional de la Fundación Nacional de Neurofibromatosis, con NF1 definida, que incluyó 2322 pacientes, el 2,3% presentó anomalías cardiovasculares. En los grandes vasos, suelen detectarse más frecuentemente defectos de flujo clase II. Estos incluyen la estenosis de valvular pulmonar, estenosis subvalvular pulmonar y la coartación de aorta como los más frecuentes. (3, 4) La edad de presentación y diagnóstico más habitual es durante la infancia, sin que se supere la adultez temprana. (3-5)

En esta oportunidad, presentamos el caso de una paciente de género femenino, de 71 años de edad, que concurre a la consulta con diagnóstico de disnea clase funcional II-III. En el examen físico, presentaba soplo sistólico en foco pulmonar de gran intensidad, acompañado de frémito. Llamaba la atención la presencia de tumores grandes y blandos de color amarronado, distribuidos en la cara y el tronco (Figura 1).

Se realizó un ecocardiograma 2D y Doppler donde pudo constatar la presencia de estenosis valvular pulmonar grave con un gradiente de 100 mmHg, con leve gradiente subvalvular telesistólico y leve dilatación de cavidades derechas. Dichos hallazgos se correlacionaron con los observados en una angiorresonancia cardíaca realizada. Esta última aportó información clave

sobre la ausencia de otras malformaciones cardíacas asociadas con la enfermedad de base (Figura 2).

En la biopsia de una lesión cutánea, pudieron observarse masas bien delimitadas con células en forma de huso, con estroma colagenizado con material mixoide, hallazgo típico de la enfermedad. (5)

Se decidió realizar una valvuloplastia pulmonar. Accediendo por la vena femoral derecha, se atravesó la válvula pulmonar con una cuerda metálica 0,035", y sobre ella, se avanzó un catéter *pig tail*. Se constató un gradiente pico a pico de 112 mmHg. Se procedió a realizar valvuloplastia con balón (Cristal Ballon®) de 20 mm sobre cuerda extrasoprote. Se comprobó gradiente

residual de 2 mmHg con un gradiente infundibular de 20 mmHg.

La paciente evolucionó con franca mejoría sintomática, con alta sanatorial al día siguiente.

La NF1 es una enfermedad que puede identificarse semiológicamente, debido a las manifestaciones cutáneas macroscópicas específicas. Su reconocimiento debe conducirnos a la pesquisa de alteraciones cardiovasculares asociadas y, como médicos cardiólogos, identificar si requieren corrección quirúrgica o percutánea.

#### Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

**Gabriel Dionisio, Leandro Puerta,  
Alicia P. Terragno, Tomás Valverde,  
Noemí León, Rolando Sequeiros**

Servicio de Hemodinamia y Cardiología Intervencionista.  
Clínica Modelo Lanús.  
gfdionisio75@gmail.com



**Fig. 1.** Neurofibromas cutáneos.



**Fig. 2.** Angiorresonancia cardíaca. Flecha: Área de estenosis valvular. Flecha punteada: Dilatación posestenótica de arterias pulmonares

REV ARGENT CARDIOL 2018;86:51-52. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i1.11601>

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Ray AC, Karji N, Roy AN, Dutta AK, Biswas A. Seizure, spinal schwannoma, peripheral neuropathy and pulmonary stenosis - A rare combination in a patient of Neurofibromatosis 1. *Ann Indian Acad Neurol.* 2012;15:51-3. <http://doi.org/gcb2wb>
2. Listernick R, Charrow J. Neurofibromatosis Type 1 in childhood. *J Pediatr.* 1990;116:845-53. <http://doi.org/chtcc9>
3. İncecik F, Hergüner ÖM, Alınç Erdem S, Altunbaşak Ş. Neurofibromatosis type 1 and cardiac manifestations. *Türk Kardiyol Dern Ars.* 2015;43:714-6. <http://doi.org/cmvvd>
4. Lin AE, Birch PH, Korf BR, Tenconi R, Niimura M, Poyhonen M, et al. Cardiovascular malformations and other cardiovascular abnormalities in neurofibromatosis 1. *Am J Med Genet.* 2000;95:108-17. <http://doi.org/ds7qsp>
5. Tedesco MA, Di Salvo G, Natale F, Pergola V, Calabrese E, Grassia C, et al. The heart in neurofibromatosis type 1: an echocardiographic study. *Am Heart J.* 2002;143:883-8. <http://doi.org/dd4f56>

#### Aneurisma gigante de arteria coronaria derecha

Los aneurismas de las arterias coronarias son definidos como la dilatación de un segmento de la arteria superior al 50% en relación con el diámetro del vaso de referencia. Se denomina aneurisma gigante cuando su diámetro excede cuatro veces el diámetro del vaso de referencia, o también cuando es mayor de 8 mm<sup>2</sup>. Son poco frecuentes, en los adultos su origen es generalmente aterosclerótico, (1) mientras que la enfermedad de Kawasaki es la causa más frecuente en la infancia. Otras causas incluyen los de origen infeccioso, congénito y los que pueden aparecer tras una intervención coronaria. La arteria coronaria derecha es la más frecuentemente afectada, seguida de