

Figura 1A-C. RM craneales del paciente donde se aprecia hematoma frontotemporal derecho.

Cefalomatoma a nivel occipital. Auscultación cardíaca: rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar, normal; abdomen normal, no se palpan megalias. No existía otorragia, ni lesiones cutáneas. El resto de exploración sin hallazgos. No existían antecedentes familiares de casos de muerte súbita, arritmias o crisis convulsivas, ni personales de crisis convulsivas previas, ni síncope. El desarrollo neurológico había sido normal y el paciente practicó deporte con frecuencia. Las exploraciones complementarias (hemograma, gasometría, coagulación, perfil hepático y renal, radiografía de tórax y electrocardiograma [ECG]) mostraron parámetros normales, salvo una discreta acidosis respiratoria previa a la intubación. Ante la disminución progresiva del nivel de conciencia se decidió intubación previa a la realización de neuroimagen. Se realiza tomografía computarizada (TC) craneal donde se apreció la existencia de aumento de partes blandas compatible con cefalohematoma parietal derecho, discreta cantidad de aire extraaxial adyacente a la sutura lambdaoidea y al peñasco derecho sin que pueda descartarse fractura mastoidea o de peñasco. No se apreciaron lesiones ocupantes de espacio ni desplazamiento de la línea media.

En la UCIP se mantuvo con sedoanalgesia (midazolam y propofol), tratamiento antimicrobiano con fenitoína por vía intravenosa y medidas anti edema cerebral (restricción moderada de líquidos y corticoides). A las 24 h se realizó resonancia magnética (RM) craneal donde se apreció hematoma frontotemporal derecho, contusiones hemorrágicas corticosubcorticales frontales bilaterales y en lóbulo temporal derecho, mínimo hematoma subdural bihemisférico, pequeño hematoma epidural occipital derecho y laceración o trombosis del seno transversal y sigmoideo derecho (fig. 1A-C). Se decidió actitud conservadora manteniendo la ventilación mecánica, sedación y medidas anti edema cerebral durante 72 h. Durante este período el paciente no presentó ninguna complicación. Tras realizar RM de control, que no mostraba cambios significativos respecto a la anterior, se procedió a la extubación, comprobándose que la exploración neurológica era rigurosamente normal sin presentar ningún tipo de déficit.

Tras despertar, el paciente refirió que la pérdida brusca de conciencia se produjo mientras el paciente estaba jugando con sus compañeros en el patio del colegio. Este "juego" consiste en provocar una casi pérdida de conciencia para así poder experimentar la sensación de pérdida de control o las alucinaciones visuales que pueden acompañar al presíncope. Para ello, un niño se coloca en el centro y empieza a hiperventilar; posteriormente los demás compañeros le impiden que respire, tapándole la boca y la nariz y comprimiéndole el tórax. El niño debe aguantar la respiración hasta que nota la sensación brusca de

pérdida de control o mareo. En este caso, la pérdida de conciencia brusca hizo caer a nuestro paciente hacia atrás sobre su propio peso sin que los demás compañeros pudieran sujetarle, por lo que se golpeó en la región occipital provocando el traumatismo craneoencefálico.

No hemos encontrado en la bibliografía alusiones a esta conducta peligrosa como causa de síncope provocado o de traumatismo craneoencefálico ni de las posibles complicaciones que puede producir. Consideramos que es importante llamar la atención sobre esta conducta anormal actualmente extendida entre los adolescentes que puede entrañar riesgos importantes y como en este caso una gran morbilidad.

**M.ªM. Ballesteros García, C. Pérez Caballero,
N. Arribas Alonso y L. Moreno Fernández**

Servicio de Cuidados Intensivos de Pediatría.
Hospital San Rafael. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. M.ªM. Ballesteros García.
Federico Rubio, 92, 3º A. 28040 Madrid. España.
Correo electrónico: mmballesteros@hotmail.com

Válvula de Eustaquio hipertrófica y redundante

Sr. Editor:

La válvula de Eustaquio procede de la válvula derecha embrionaria del seno venoso. Esta formación tiene una misión importante en el feto, derivando la corriente sanguínea hacia la aurícula izquierda a través del foramen oval. La ausencia de esta derivación en la vida extrauterina hace que la válvula carezca de función y se atrofie gradualmente durante la infancia¹. Sin embargo, en ocasiones, puede persistir hasta edades adultas sin que ello suponga enfermedad cardíaca propiamente dicha².

El objetivo de esta carta es comunicar una variante normal de válvula de Eustaquio hipertrófica que planteó inicialmente el diagnóstico diferencial con masas cardíacas intracavitarias.

Se presenta el caso de un niño de 8 años, sin otros antecedentes familiares ni personales de interés que una convulsión febril a los 2 años de edad, que refería 3 episodios de dolor torácico intenso. Todos estos procesos se acompañaron de sintomatología vegetativa con palidez cutánea, vómitos y síncope en una ocasión. No notaba sensación de taquicardia con estos episodios, ni otra sintomatología desde el punto de vista cardíaco. La exploración física general y cardiovascular fueron normales. Hemograma completo con velocidad de sedimentación globular (VSG), bioquímica sanguínea completa, que incluía creatinina, lactodeshidrogenasa (LDH) e interleucina 6 y estudio de coagulación dentro de los límites normales; electrocardiograma y radiografía de tórax normales. En el estudio ecocardiográfico Doppler transtorácico se observaba una masa muy móvil de unos 18×3 mm anclada en el techo de la aurícula derecha (fig. 1). La resonancia magnética (RM) cardíaca fue normal sin apreciarse imagen alguna de masa en las cavidades. El diagnóstico se completó con un estudio ecocardiográfico transeo-

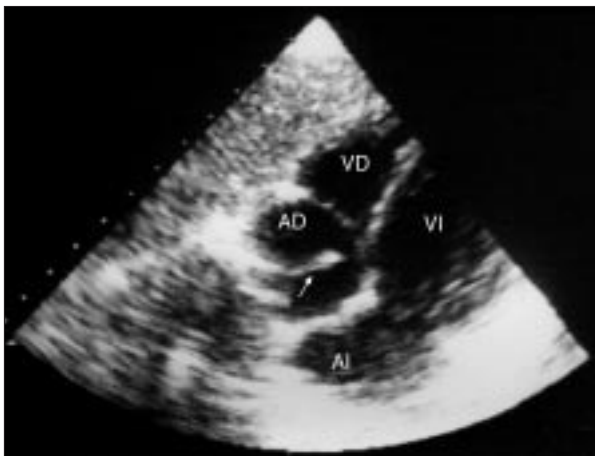


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica, plano subcostal sagital de 4 cámaras. Se visualiza masa de 18 mm (flecha) anclada en el techo de la aurícula derecha. AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo.

fágico que mostró la existencia de una válvula de Eustaquio hipertrófica y redundante que, desde la llegada de la vena cava inferior en el techo de la aurícula derecha, prolapsa hasta la válvula tricúspide (fig. 2).

La persistencia de válvula de Eustaquio suele ser asintomática, y se detecta casualmente por ecocardiografía², pero también puede ser asiento de endocarditis y mixomas^{3,4}. Además, si su tamaño es grande, puede asociarse con la aparición de arritmias o incluso producir, en los primeros días de vida, una derivación derecha izquierda importante a través de una comunicación interauricular con cianosis central grave que haga necesaria la escisión quirúrgica⁵⁻⁷. En el caso que se presenta de válvula de Eustaquio hipertrófica, el hallazgo fue casual, ya que los síntomas referidos, que justificaron el estudio, no parece que estén asociados con el elevado tamaño de la válvula de Eustaquio. Creemos que la única sintomatología que podría presentar este paciente atribuible a su válvula hipertrófica son arritmias y no se han detectado en los Holter realizados.

Más interesante resulta discutir la persistencia de una válvula de Eustaquio hipertrófica como simuladora de enfermedad cardíaca, principalmente, el diagnóstico diferencial entre ésta y masas intracardíacas^{1,8,9}.

Los tumores de corazón, a pesar de su baja frecuencia en la edad pediátrica, son un diagnóstico que debe tenerse en cuenta en casos de sintomatología indicativa de obstrucción mecánica, insuficiencia cardíaca o arritmias. En nuestro paciente, la sintomatología referida, dolor torácico, sintomatología vegetativa y síncope, junto con el hallazgo de una masa móvil unida a la pared de la aurícula derecha en el estudio ecocardiográfico inicial obligó a descartar una masa intracavitaria. Para identificar la estructura de la válvula de Eustaquio y diferenciarla de masas intracavitarias en el estudio ecocardiográfico transtorácico, Lima-cher et al¹ sugieren la proyección sagital subcostal en un plano perpendicular frente al plano de 4 cavidades. Por último, como ocurrió en nuestro caso, las ecografías transeofágicas bidimensionales, o incluso tridimensionales¹⁰, pueden ser de gran ayuda en el diagnóstico diferencial entre válvula de Eustaquio hipertrófica y masas intracardíacas.

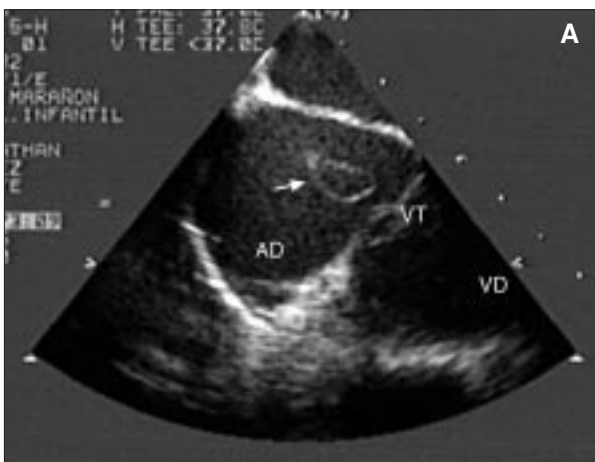


Figura 2. Ecocardiografía transeofágica, plano transversal. **A)** Masa vibrátil (flecha) que prolapsa hasta la válvula tricúspide; **B)** al rotar ligeramente el transductor se confirma que se trata de una válvula de eustaquio hipertrófica, observándose su inicio en la desembocadura de la vena cava inferior. AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VT: válvula tricúspide; VC: vena cava inferior; VE: válvula de Eustaquio.

**P. Fernández González^a, J.M.^a de la Hera Galarza^b,
B. Lastra Areces^a, M. Camino López^c
y I. Riaño Galán^a**

Servicios de ^aPediatría y ^bCardiología. Hospital Carmen
y Severo Ochoa. Cangas del Narcea. Asturias.

^cCardiología Pediátrica.
Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. P. Fernández González.
Hospital Carmen y Severo Ochoa.
Sierra, 11. 33800 Cangas del Narcea. Asturias. España.
Correo electrónico: porfiriofg@terra.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Limacher MC, Gutgesell HP, Vick GW, Cohen MH, Huhta JH. Echocardiographic anatomy of the eustachian valve. *Am J Cardiol* 1986;57:363-5.
2. Barriales V, Busta MA, Moris C, Martínez Trabanco I, Simarro E, Segovia E, et al. Estudio de la válvula de Eustaquio mediante ecocardiografía bidimensional. *Rev Esp Cardiol* 1988;41:349-51.
3. Vilacosta I, San Roman JA, Roca V. Eustachian valve endocarditis. *Br Heart J* 1990;64:340-1.
4. Teoh KH, Mulji A, Tomlinson CW, Lobo FV. Right atrial myxoma originating from the eustachian valve. *Can J Cardiol* 1993;9:441-3.
5. Bharati S, Bauernfiend R, Scheinman M, Massie B, Cheitlin M, Denes P, et al. Congenital abnormalities of the conduction system in two patients with tachyarrhythmias. *Circulation* 1979;59:593-606.
6. Condoluci C, Di Donato RM, Marcelletti C, Guccione P. Cianosi centrale in un neonato dovuta a prominenza della valvola della vena cava inferiore. *G Ital Cardiol* 1994;24:151-4.
7. Corno AF, Bron C, Von Segesser LK. Divided right atrium. Diagnosis by echocardiography, and considerations on the functional role of the Eustachian valve. *Cardiol Young* 1999;9:427-9.
8. Carson W, Chiu SS. Image in cardiovascular medicine. Eustachian valve mimicking intracardiac mass. *Circulation* 1998;97:2188.
9. Krishnamoorthy KM. Unusual variety of eustachian valve. *Int J Cardiol* 2001;79:305-6.
10. Maeno YV, Boutin C, Benson LN, Nykanen D, Smallhorn JF. Three-dimensional transesophageal echocardiography for secundum atrial septal defects with a large eustachian valve. *Circulation* 1999;99:E11.

¿Es suficiente la valoración cardiológica en la tetralogía de Fallot?

Sr. Editor:

Hemos leído con gran interés el artículo en la sección "¿Cuál es su diagnóstico?" sobre síndrome cardiofacial o de Cayler¹, y deseamos felicitar a sus autores. Este cuadro con entidad pro-

piya se reconoce actualmente como la asociación de malformaciones cardíacas congénitas y la hipoplasia o agenesia del músculo depresor del ángulo de la boca (depresor *anguli oris*)². Sin embargo, nos gustaría hacer algunas precisiones.

Dentro de las pruebas complementarias a realizar en el caso presentado creemos que podría ser de especial interés un cariotipo con estudio genético molecular de síndrome CATCH 22q11.2. La deleción 22q11.2 es la alteración genética por deleción más frecuente en seres humanos, aproximadamente 1/4.000 recién nacidos vivos la presentan. Esta deleción se ha identificado en muchos pacientes con fenotipos y presentaciones clínicas muy variables, como el síndrome de Di George, síndrome velocardiofacial³, síndrome de anomalías conotruncales y faciales, así como algunos casos de síndrome de Opitz y de síndrome cardiofacial o de Cayler, caso presentado por Silveira Cancela et al¹.

Existe una gran variedad de anomalías clínicas que acompañan a esta deleción, sin una adecuada correlación genotipo-fenotipo en los pacientes afectados. Los hallazgos clásicos son facies dismórfica, defectos cardíacos conotruncales, hipocalcemia por hipoparatiroidismo, inmunodeficiencia mediada por linfocitos T y anomalías palatinas. Otros signos que pueden estar presentes son retraso mental, alteraciones nutricionales, psiquiátricas, así como defectos renales y musculoesqueléticos⁴.

Debido a su extraordinaria variabilidad clínica, el diagnóstico del síndrome de deleción 22q11.2 en muchas ocasiones lo establece el cardiólogo infantil tras la evaluación de anomalías cardíacas conotruncales, o el cirujano plástico tras la corrección de un defecto palatino o una incompetencia velofaríngea, o ambas⁵. Este síndrome debe sospecharse ante signos mayores como la cardiopatía. De hecho, la cardiopatía congénita constituye la anomalía estructural más frecuente ligada a esta deleción, siendo la tetralogía de Fallot el defecto cardíaco que se presenta en un porcentaje más elevado. En un estudio en el que se incluyeron pacientes con anomalías cardíacas conotruncales, se observó que el 15,3% de los pacientes con tetralogía de Fallot presentaban la deleción 22q11.2⁶. La frecuencia de la deleción 22q11.2 no varía en aquellos pacientes con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar cuando se compara con aquellos que presentan asociado el proceso con estenosis pulmonar. Sin embargo, en pacientes con tetralogía de Fallot y agenesia pulmonar parece existir un incremento en la incidencia de este síndrome de deleción^{7,8}. Ante estos datos, algunos autores defienden la necesidad de un adecuado estudio genético en todo recién nacido con anomalía conotruncal⁵.

Creemos muy interesante el caso clínico presentado por Silveira Cancela et al¹, y con los datos aportados defendemos que el cribado de la deleción 22q11 es necesaria. Haríamos extensivo el estudio genético a los pacientes afectados no sólo de los síndromes ligados a esta deleción (síndrome de Di George, síndrome velocardiofacial, síndrome de anomalías conotruncales y faciales, síndrome de Opitz y síndrome cardiofacial o de Cayler), sino también a los que presentan anomalías cardíacas conotruncales, entre ellas la tetralogía de Fallot, para mejorar el adecuado abordaje clínico del paciente y aportar a los padres un correcto consejo genético.

**J.A. López Medina^a, R. López-Jurado Romero
de la Cruz^b, J.M. Pérez de la Cruz^c,
J.L. Barrionuevo Porras^d y L. Ortega Martos^a**