



Ventrículo superoinferior con doble salida del ventrículo derecho. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Andrea Cadenas-Morales,^{1,*} Rocío Alejandra Peña-Juárez,²
Adrián García-Canales,³ Juan Gerardo Aguilar-Moya⁴

¹ Residente de Pediatría, Hospital General de Occidente, Zapopan, Jalisco, México; ² Cardióloga Pediatra, Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital General de Occidente, Zapopan, Jalisco, México; ³ Médico Intensivista Pediatra, Hospital "Dr. Valentín Gómez Farías", Zapopan, Jalisco, México; ⁴ Médico Intensivista Pediatra, Hospital General de Occidente, Zapopan, Jalisco, México.

RESUMEN

El ventrículo superoinferior es una cardiopatía sumamente rara, con una incidencia aproximada menor al 0.1% del total de las cardiopatías. Consiste en una alteración de la posición espacial final de los ventrículos, la cual es debida a la ubicación horizontal del tabique interventricular. Hasta el año 2010 se habían registrado dos casos. La naturaleza de la patología no es bien conocida; existen varias teorías que tratan de explicar su origen embriológico. Suele asociarse a otro tipo de defectos, entre ellos, doble vía de salida del ventrículo derecho y alteraciones en la válvula pulmonar y en la válvula tricúspide, como estenosis. Los pacientes pueden presentarse sin algún defecto cardíaco asociado. Se describe el curso clínico de una paciente en la cual se diagnosticó dicha patología.

Palabras clave: Ventrículo superoinferior, doble salida, cardiopatía congénita.

ABSTRACT

Supero-inferior ventricle is an extremely rare disease, with an incidence of less than 0.1% of all congenital heart disease: It is an alteration of the final spatial position of the ventricles, which is due to the horizontal location of the interventricular septum. Until 2010, there had only been reported two. The nature of the disease is not well understood; there are several theories that try to explain its embryological origin, often associated with other defects, including double outlet right ventricle and lesions of the pulmonary or tricuspid valve, such as stenosis. These patients may not have an associated heart defect. We report the clinical course of a patient in whom this disease was diagnosed.

Key words: Supero-inferior ventricle, double outlet, congenital heart disease.

INTRODUCCIÓN

En este artículo presentamos el caso de una paciente de 12 años de edad referida por cianosis y falla cardíaca. Se estableció el diagnóstico de ventrículo superoinferior con doble salida del ventrículo derecho. Discutimos la embriología y las variaciones anatómicas de esta enfermedad cardíaca. Este tipo de cardiopatía es sumamente rara y consiste en una alteración de la posición espacial final de los ventrículos, la cual es debida a la ubicación horizontal del tabique interventricular.

* Correspondencia: ACM, andrea.cadenas19@gmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Cadenas-Morales A, Peña-Juárez RA, García-Canales A, Aguilar-Moya JG. Ventrículo superoinferior con doble salida del ventrículo derecho. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Mex Pediatr 2017; 84(5):201-203.

[Supero-inferior ventricle with double outlet right ventricle. Case report and literature review]

El primer caso de ventrículos superoinferiores fue descrito por Porras y sus colaboradores.¹ Es una patología sumamente rara, con una incidencia aproximada menor al 0.1% del total de las cardiopatías congénitas.² Hasta el año 2010, se habían registrado dos casos.³ El primer caso no se explicaba la naturaleza de la patología, pero se conocía que era debido a una falla en la formación del asa ventricular.⁴ Actualmente, se encuentran varias teorías embriológicas. La primera refiere que la posición superoinferior de los ventrículos es debida a la ubicación horizontal del tabique interventricular, a causa de una rotación anormal, antihoraria, de los ventrículos.⁵ En un estudio realizado por Yang y su equipo se menciona que la naturaleza embriológica de esta patología no es producida por alteración del asa, sino que se asocia con alteración en la malrotación del ápex en sentido de las manecillas de reloj, al contrario de lo normal, lo que ocasiona que éste se encuentre opuesto a la habitual, pero los tractos de entrada no están cruzados; esto provoca el típico septum en línea horizontal.²

En el análisis segmentario, encontramos en casi todos los pacientes un *situs solitus* abdominal; el asa cardiaca puede encontrarse en “L” o en “D” en iguales proporciones. Puede asociarse con conexión auriculo-ventricular normal; sin embargo, por y en concordancia con el defecto propuesto en su embriogénesis es la relación auriculoventricular cruzada (*criss-cross*) la esperada. La relación ventrículo-arterial casi siempre es anormal, pudiendo encontrarse discordancia ventrículo-arterial o, más comúnmente, una doble vía de salida del ventrículo derecho.⁶ Por último, este tipo de anatomías puede acompañarse de defectos del tabique interventricular, estenosis de los tractos de salida ventriculares y, con mayor rareza, defectos de las válvulas auriculoventriculares.⁷

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una paciente de 12 años de edad referida por cianosis y falla cardiaca, a la cual se le detectó soplo al nacimiento; acudió al hospital de su región, donde se refirió que presentaba “una cardiopatía compleja”; sin embargo, perdió seguimiento y, al notar un incremento en su sintomatología, decidió acudir a nuestro hospital para su valoración. En la exploración física presentó cianosis severa, desnutrición, deformidad precordial, clase funcional II, ingurgitación yugular II/IV, soplo holosistólico grado II/VI con irradiación en barra, soplo regurgitante tricuspídeo grado II/VI, segundo ruido intenso. El hígado se ubicaba cinco centímetros por debajo del borde costal derecho.

El electrocardiograma se observaba con ritmo sinusal, *situs solitus*, eje de AQRS a 120 grados, crecimiento ventricular derecho.

La radiografía de tórax mostró *situs solitus* abdominal y bronquial, arco aórtico derecho, cardiomegalia, a expensas del ventricular derecho (*Figura 1*).

El ecocardiograma mostró una doble salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular doblemente relacionada, con cortocircuito de derecha a izquierda, sin estenosis pulmonar.

El estudio de imagen con angiotomografía corroboró el diagnóstico; se encontraron ventrículos con ápex hacia la izquierda; el ventrículo derecho localizado superior y el izquierdo inferior (*Figura 2*), además de una doble vía de salida del ventrículo derecho, con doble infundíbulo con aorta anterior y derecha, y la pulmonar, posterior e izquierda (*Figura 3*), dos comunicaciones interventriculares y el arco aórtico derecho.

En el estudio hemodinámico no se encontraron otros hallazgos diagnósticos anatómicos de los ya mencionados; sin embargo, mostró resistencia vascular pulmonar no móvil y cambios evidentes en la vasculatura pulmonar, por lo que se consideró fuera del tratamiento quirúrgico.

En la última evaluación la paciente se encontraba en la clínica de hipertensión arterial pulmonar, con manejo sintomático, presentando mejoría de su clase funcional.



Figura 1. Radiografía de tórax. *Situs solitus* abdominal y bronquial, arco aórtico derecho, cardiomegalia con crecimiento ventricular derecho.

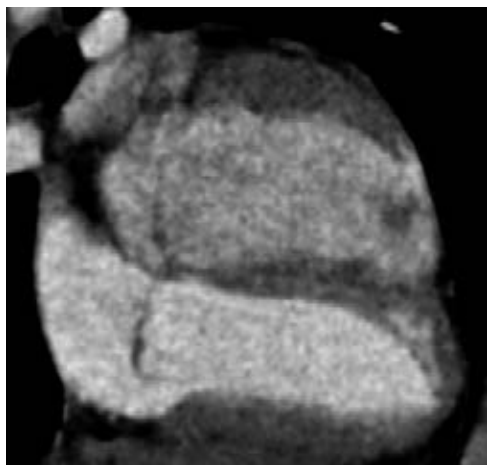


Figura 2. Angiotomografía, donde observamos conexión AV concordante. VD en la parte anterosuperior y VI en la parte posteroinferior.



Figura 3. Angiotomografía donde se observa la doble vía de salida del VD en la parte superior.

DISCUSIÓN

En esta patología, la radiografía de tórax no muestra características específicas para corroborar el diagnóstico, por lo que son necesarios otros estudios de imagen. En el electrocardiograma se han publicado casos donde es frecuente encontrar taquicardia supraventricular en estos pacientes.³

En este caso se asocia con doble vía de salida del ventrículo derecho, la cual es un hallazgo frecuente; además, pueden presentar alteraciones en las válvulas pulmonar y tricúspide, principalmente estenosis en menor medida.⁶ Los pacientes pueden presentarse sin algún defecto cardíaco asociado.

El curso clínico y la supervivencia dependen de las anomalías asociadas.⁷ Esta paciente cuenta con una doble vía de salida del ventrículo derecho sin estenosis pulmonar, lo que es un mecanismo importante para el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar. Lamentablemente, no fue atendida a tiempo para poder realizar algún tipo de intervención y evitar el daño a la vasculatura pulmonar. De ahí la importancia en el conocimiento y detección temprana de estos pacientes, para evitar el curso natural de la enfermedad y mejorar su calidad de vida.

CONCLUSIÓN

Los ventrículos superoinferiores se incluyen entre las malformaciones de la posición espacial de los ventrículos del corazón; se asocian con múltiples malformaciones, la mayoría graves. Al ser una cardiopatía sumamente variada, se requiere de diferentes estudios de imagen para establecer un diagnóstico preciso.

REFERENCIAS

1. Porras D, Kratz C, Loukas M, Van Doesburg NH, Davignon A, Van Praagh R. Superoinferior ventricles with superior left ventricle and inferior right ventricle: a newly recognized form of congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2003; 24(6): 604-607.
2. Yang G, Wang Q, He J, Wu M. Superior left ventricle in combination with inferior right ventricle: presenting with balanced hemodynamics and mild symptoms in a late adolescent. *Tex Heart Inst J.* 2010; 37(4): 445-448.
3. Angelini P. Left ventricle on top versus right ventricle on top in superoinferior ventricles. What are we talking about? *Tex Heart Inst J.* 2010; 37(4): 442-444.
4. Sato K, Ohara S, Tsukaguchi I, Yasui K, Nakada T, Tadai M et al. A criss-cross heart with concordant atrioventricular connections. Report of a case. *Circulation.* 1978; 57(2): 396-400.
5. Patiño E, Muñoz CL, Calderón CJ, Ramírez S, García MJ, Buendía A. Aspectos clínicos de criss-cross: a propósito de un caso. *Arch Cardiol Méx.* 2006; 76(2): 197-201.
6. Héry E, Jimenez M, Didier D, van Doesburg NH, Guérin R, Fouron JC et al. Echocardiographic and angiographic findings in superior-inferior cardiac ventricles. *Am J Cardiol.* 1989; 63(18): 1385-1389.
7. De Rubens FJ, Erdmenger OJ, Muñoz CL, Vázquez AC, Buendía HA, Vargas BJ. Echocardiographic segmental analysis in patients with an atrioventricular criss-cross. *Rev Esp Cardiol.* 2009; 62(9): 1055-9.