

Ventrículo derecho bicameral

Double-chambered right ventricle

Luis Antonio González-Ramos¹

Anahí Camacho-Castro²

Marco Antonio Manzo-Ríos³

RESUMEN

Presentamos el primer caso clínico de malformación cardiaca congénita, denominada ventrículo derecho bicameral, que se diagnostica en el Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES); se trata de una cardiopatía que tiene baja incidencia entre las cardiopatías congénitas. Suele asociarse con otras anomalías intracardiacas, en este caso se asocia a conducto arterioso pequeño. Los reportes en la literatura médica en nuestro país son escasos. El estudio de ecocardiograma es el método principal para su diagnóstico, dadas sus características de ser no invasivo y de fácil acceso.

Palabras clave: ventrículo derecho bicameral, obstrucción intraventricular derecha.

ABSTRACT

We present the first clinic case that is diagnosed in Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES) of congenital heart malformation, called double-chambered right ventricle a heart disease that has a low incidence among congenital heart disease. It is usually associated with other intracardiac abnormalities, in this case it is associated with a small ductus arteriosus. Reports in the medical literature in our country are scarce; the echocardiogram study is the main method for diagnosis given the characteristic of being non-invasive and easily accessible.

Keywords: double-chambered right ventricle, obstruction inside right ventricle.

Fecha de recepción: 02/09/2019

Fecha de aceptación: 27/09/2019

1 Cardiólogo Pediatra, adscrito al Servicio de Cardiología del Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES).

2 Cardiólogo Pediatra, adscrito al Servicio de Cardiología del HIES.

3 Cardiólogo Pediatra, Jefe del Servicio de Cardiología del HIES.

INTRODUCCIÓN

La cardiopatía congénita, llamada ventrículo derecho bicameral, consiste en una banda muscular hipertrofica que ocasiona diferentes grados de obstrucción dentro de la cavidad ventricular derecha y divide a la cavidad en dos partes: una de entrada y otra de salida. Puede coexistir con otras alteraciones anatómicas, como la comunicación interventricular, la estenosis pulmonar, estenosis subaórtica y la tetralogía de Fallot. Esta cardiopatía constituye 0.5% de las cardiopatías congénitas en la población pediátrica y 2.1% en la adulta. Su manifestación clínica es variada, puede presentarse como asintomática, o manifestar afectación del estado general con presencia de cianosis, dependiendo de las lesiones asociadas. El estudio de ecocardiograma es el método de elección para su diagnóstico y permite valorar la severidad de la obstrucción.^{1,2} Al ser una malformación cardíaca congénita poco frecuente, consideramos de interés la presentación del primer caso clínico que se diagnostica en nuestro Hospital, además de comentar los estudios paraclínicos realizados y, entre ellos, resaltar la importancia del estudio de ecocardiograma para su diagnóstico como primer estudio en la valoración cardiológica.

Caso clínico

Se presenta a preescolar femenino de 3 años de edad. Como antecedente se menciona que al primer mes de vida fue diagnosticada con cardiopatía congénita, se mantuvo asintomática desde entonces hasta los 2 años y seis meses, cuando presentó síntomas de fatiga al deambular y disnea de grandes esfuerzos, motivos por los cuales acudió nuevamente a consulta externa del hospital para su revisión. Su crecimiento y desarrollo es normal. Procede de medio socioeconómico bajo y solo refiere antecedente de infección respiratoria superior en dos ocasiones. Al examen físico se registró peso: 15.5, talla: 1.1 m, TA 110/70 mmHg en MSIzq. Sat.O₂ 98% preescolar con buen crecimiento y desarrollo, buena coloración de tegumentos. Tórax con leve deformidad ósea central e hiperactividad paraesternal baja, presencia de soplo sistólico grado III/VI en cuarto espacio intercostal paraesternal

izquierdo con irradiación al segundo espacio intercostal izquierdo. No hay crecimiento visceral abdominal. Pulsos periféricos palpables de característica normal. La Rx tórax mostró dilatación de aurícula derecha y vascularidad pulmonar normal. El estudio de electrocardiograma registró ritmo sinusal, eje eléctrico en +180° y datos de hipertrofia ventricular derecha (Figuras 1A, 1B). El estudio de ecocardiograma mostró situs solitus con conexión atrio-ventricular y ventrículo arterial normal. Ausencia de cortocircuito. En cavidad ventricular derecha se observa masa muscular con hipertrofia que ocasiona obstrucción (Figura 2, 3A y 3 B). En válvula tricúspide el color muestra flujo de regurgitación que al doppler continuo alcanzó una velocidad máxima de 66.67 cm/s con gradiente de 177.8 mmHg. (Fig 4 A y 4B). La válvula de la arteria pulmonar se observó normal; así, como el tamaño del tronco y ramas. Presencia de corto circuito unidireccional de izquierda a derecha en arteria pulmonar a través de un conducto arterioso pequeño. Ventrículo izquierdo de tamaño y movilidad normal con tracto de salida libre y válvula aórtica sin alteración; arterias coronarias y trayecto aórtico normal. El angiocardiograma del estudio de cateterismo cardíaco expuso la masa obstructiva como un defecto de llenado que divide la cavidad en dos partes (Figura 5). Durante el estudio hemodinámico el registro de presiones en la entrada a cavidad ventricular derecha fue 145/7 mmHg, y en el mismo ventrículo derecho, al avanzar el catéter, se caía en un área o cavidad de menor presión que fue de 11/6 mmHg, lo cual ocasionó un gradiente de presión dentro de la cavidad de ventrículo derecho de 134 mmHg (Figura 6). El angiocardiograma de cavidades izquierdas mostró que no hay obstrucción y sólo un pequeño conducto arterioso permeable (Figura 7). Cirugía cardiovascular programa su intervención quirúrgica.

DISCUSIÓN

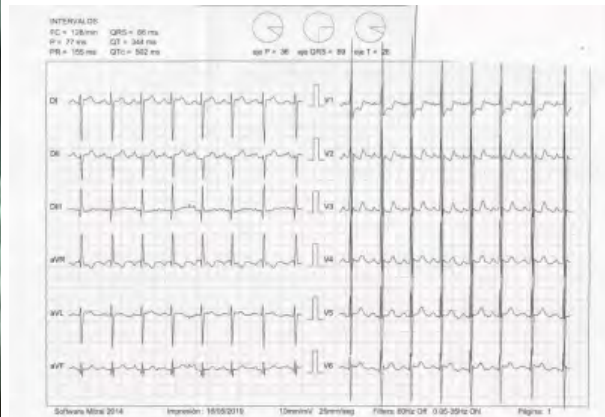
El ventrículo derecho bicameral define una obstrucción dentro de la cavidad que ocasiona división del mismo con diversos grados de obstrucción; es una cardiopatía poco frecuente dentro del grupo de cardiopatías

congénitas. Desde el siglo XIX se conocían informes anatómicos de bandas musculares anómalas en la cavidad ventricular derecha, pero fue a mediados del siglo pasado cuando empezaron a aparecer reportes de esta anomalía en la literatura médica en un número cada vez mayor. Son pocos los reportes en México que describen esta malformación; nosotros encontramos el primer reporte con presentación de dos casos en un adolescente y en un adulto joven, cuando el estudio hemodinámico era

el método de diagnóstico para esta cardiopatía.³ Posteriormente, cerca de 20 años después, se reportó una serie de casos de un hospital de alta especialidad en enfermedades del corazón.⁴ Trece años más tarde de la segunda publicación, se publicó otra serie de casos en número similar, por la misma institución de alta especialidad en enfermedades del corazón que hizo por vez primera el reporte en México.^{2,3}



Lado A: Rx tórax PA: dilatación de aurícula derecha

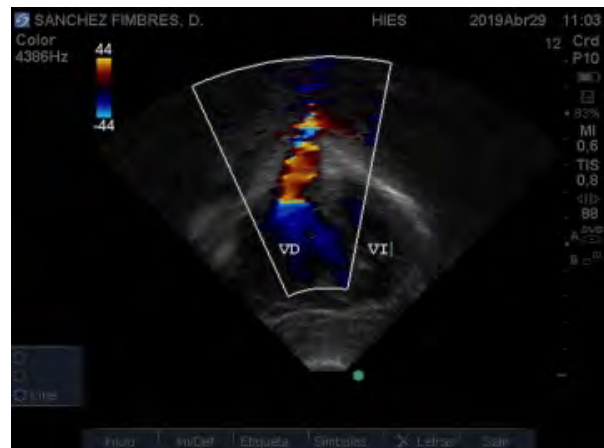


Lado B: Electrocardiograma: se observó tirno sinusal con eje eléctrico a + 180° e hipertrofia ventricular derecha

Figura 1. Rx tórax y electrocardiograma



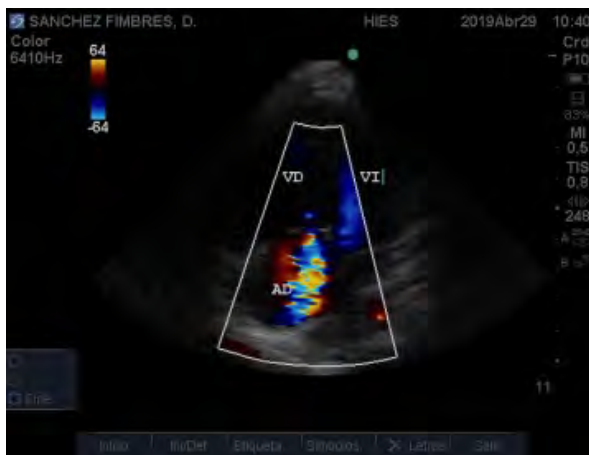
Figura 2. Ecocardiograma. Se observa obstrucción en cavidad ventricular derecha por banda muscular hipertrófica



Lado A: se observa banda obstructiva en cavidad ventricular derecha

Lado B: color muestra turbulencia por banda muscular obstructiva en cavidad ventricular derecha

Figura 3. Ecocardiograma



Lado A: color en válvula tricúspide muestra flujo de regurgitación

Lado B: color y Doppler continuo en válvula tricúspide muestra aumento de la velocidad de flujo en regurgitación

Figura 4. Ecocardiograma

Esta malformación cardiaca obstructiva intraventricular tiene diversas manifestaciones clínicas, puede ser asintomática hasta ocasionar limitación en actividad física, por ende, se le ha llegado a considerar una patología progresiva.² Según se asocia con otras anomalías cardíacas, puede presentarse cianosis y/o en una condición clínica hemodinámica de compromiso, insuficien-

cia cardiaca.⁵ La edad de presentación de esta anomalía abarca desde la lactancia hasta la adultez y en ambos géneros. Este caso solo presentó disnea de grandes esfuerzos como único síntoma. El crecimiento y desarrollo corporal es acorde a la edad; los hallazgos de la exploración física solo revelan leve hiperactividad como reflejo del problema obstructivo. La leve deformidad en tórax

descrita es de tipo ósea central, no considerada por su cardiopatía. El soplo holosistólico precordial revela el problema obstructivo al flujo sanguíneo hacia la arteria pulmonar; se considera semejante al de la comunicación interventricular y con un segundo ruido normal o incluso apagado. Tiene saturación de oxígeno normal, pues no

hay cortocircuitos intracardiacos asociados; asimismo, no hay inestabilidad hemodinámica que pudieran ocasionar desaturación sistémica, como ha sido reportado cuando esta patología se asocia con comunicación interventricular o tetralogía de Fallot, entre otras asociaciones (Figura 7).

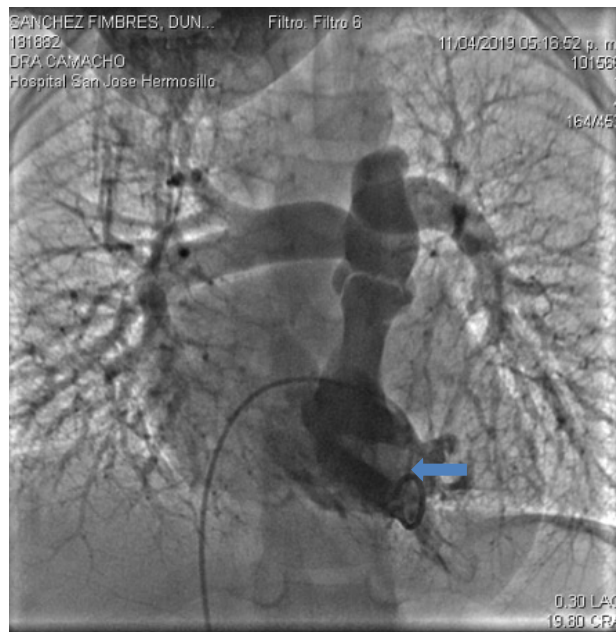
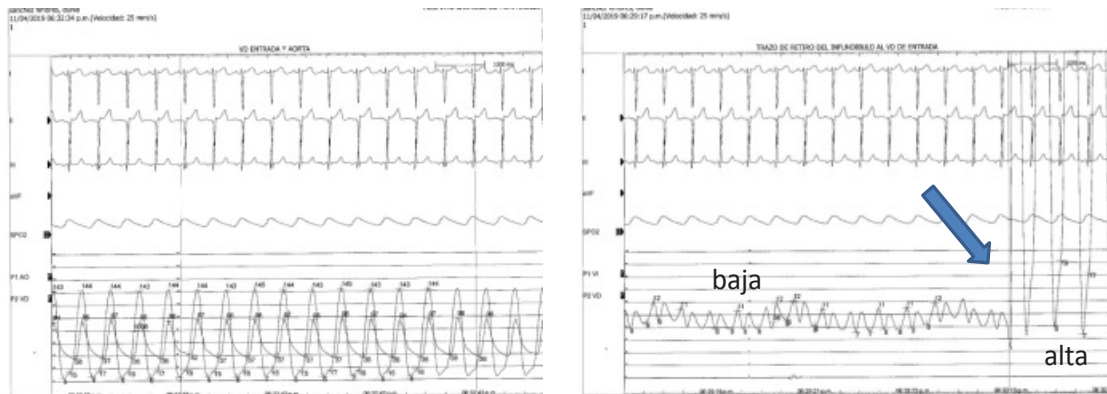


Figura 5. Angiocardiógrafa: muestra banda muscular obstructiva en cavidad ventricular derecha (→)



Lado A: registro simultáneo de presión. Cámara de alta presión en ventrículo derecho y aorta

Lado B: registro de curva de presión. Dos cámaras de baja y alta presión (→) en ventrículo derecho

Figura 6. Curvas de presión

Los estudios para-clínicos para el diagnóstico de cardiopatías realizados son básicos, debido a la información que aportan cada uno de ellos, como la radiografía de tórax en proyección P-A y el estudio de electrocardiograma. En este caso, en la radiografía se observó corazón dilatación de aurícula derecha por el flujo de regurgitación significativo en válvula tricúspide, secundario a la obstrucción intracavitaria; mientras que en el electrocardiograma consideramos que la desviación del eje eléctrico a la derecha y los complejos de precordiales proyectan la hipertrofia significativa como expresión severa del proceso obstructivo en ventrículo.

El estudio de Ecocardiograma Transtorácico (ETT) en pacientes pediátricos sigue siendo el método de diagnóstico más accesible para las malformaciones cardíacas; se menciona que en pacientes del grupo etario que presentamos, en el ecocardiograma la proyección o vista subxifoidea es la ideal para el diagnóstico de esta anomalía, por consiguiente, el diagnóstico de esta obstrucción dentro de ventrículo derecho es posible, así como precisar la severidad de la obstrucción a través del Doppler continuo. Éste muestra un aumento considerable de la velocidad del flujo sanguíneo a través de la regurgitación de válvula tricúspide, a su vez, también es posi-

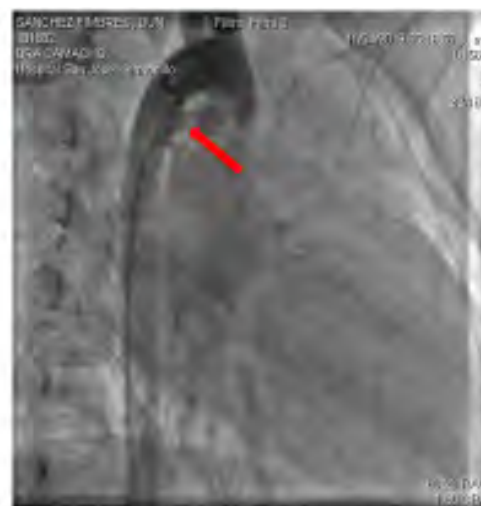
ble definirla como una anomalía aislada, es decir, que no tiene otras alteraciones estructurales intracardiacas como frecuentemente se presentan, tal como lo señalan publicaciones de la literatura médica.¹

Otro estudio a considerar con este método es la Ecocardiografía Transesofágica (ETE), que se ha considerado tiene mayor ventaja que la ETT en caso de adultos con esta patología.⁶ Se realizó estudio de cateterismo cardíaco complementario a los hallazgos obtenidos con el ultrasonido. Este método de diagnóstico sigue siendo útil en casos dudosos de ventrículo derecho bicameral o para descartar lesiones asociadas que pueden ser difíciles de detectar y que podrían influenciar en la estrategia quirúrgica.¹ Realizar dicho estudio demostró que no tiene anomalías intracardiacas asociadas y que sólo se trata de la obstrucción dentro de la cavidad ventricular, como lo muestra la imagen cardioangiográfica del estudio (figuras 5 y 7), así como el registro directo de presiones con los cambios que señalan la alteración.

El ventrículo derecho bicameral sin otra anomalía asociada es extremadamente raro, ya que lo más común es que en 90% de los casos esté asociado a otras anomalías estructurales.⁶ Hay otros métodos de diagnóstico,



Lado A: Angiocardiograma: ventrículo izquierdo y aorta sin obstrucción. Conducto arterioso pequeño (→)



Lado B: Angiograma de aorta: se observa conducto arterioso pequeño (→)

Figura 7. Angiocardiograma y angiograma

como la resonancia magnética, sea convencional o 3D, así como la tomografía computarizada multicorte, las cuales han demostrado ser útiles en ventrículo derecho bicameral.⁷ Existen reportes acerca de la variedad de obstrucción que se presenta en el ventrículo derecho bicameral, en ellos se han descrito dos tipos básicos: una obstrucción baja y oblicua, y otra alta y horizontal. Aunque se ha considerado una tercera, dada por la combinación de las anteriores, la variedad más frecuentemente es la baja y oblicua. En el caso que nos ocupa consideramos se trata de la obstrucción baja, tomando en cuenta la imagen cardioangiográfica del estudio de cateterismo cardiaco.⁸

En relación con el origen de la banda muscular obstructiva, se considera una extensión del área de las trabeculaciones septo-parietales del ventrículo derecho; aunque estas bandas son progresivas en su origen, tal progresión no ocurre uniformemente, esto ha llevado a sugerir que la malformación obstructiva es una lesión adquirida en el caso de la asociación con comunicación interventricular.⁸

El tratamiento quirúrgico de esta anomalía obstructiva se lleva a cabo mediante atriotomía, ventriculotomía o valvulotomía pulmonar, empero, otros investigadores refieren atrioventriculotomía.^{1,10} Los reportes en cuanto a los resultados quirúrgicos son buenos a mediano y largo plazo con una sobrevida de 90% a 10 años, sin gradiente residual intracavitaria ventricular, regresión de la hipertrofia de la pared ventricular derecha y mejoría clínica en la clasificación de la New York Heart Association (NYHA). En dicho contexto, la indicación quirúrgica del presente caso tendría relación con la presencia de síntomas y un gradiente de presión importante, en los hallazgos de los estudios realizados al paciente.^{7,10,11}

REFERENCIAS

1. Ríos-Méndez RE, Díaz-Beltrán LR, Palazzolo AG. Ventrículo derecho bicameral: serie de casos. Arch Argent Pediatr. 2010; 108: 11-7.
2. Yabur EMR, Patiño BE, Cruz PB, Espinoza IG, Espínola ZN. Forma de presentación y evolución del

- ventrículo derecho bicameral. Arch Cardiol Mex. 2013; 83: 18-23.
3. Mass EM, López SF, Verdejo J, Tamez JA, Attie F. Isolated double-chamber right ventricle. Report of 2 cases. Arch Inst Cardiol Mex. 1983; 53(6): 507-11.
4. Alva C, Ortegón J, Herrera F, Meléndez C, David F, Jiménez S et al. Types of obstructions in double-chambered right ventricle: mid-term results. Arch Med Res 2002; 33: 261-4.
5. Cazzaniga M, Dietl C, Gamboa R, Taube S, Torres A, Laneri D et al. Ventrículo derecho bicameral. Una obstrucción intraventricular singular. Rev Argent Cardiol. 1992; 60(5): 477-82.
6. Hoffman P, Wójcik AW, Rózanski J, Siudalska H, Jakubowska E, Wlodarska EK et al. The role of echocardiography in diagnosing double chambered right ventricle in adults. Heart. 2004; 90: 789-793.
7. Moriñigo JL, Arribas A, Nieto F. Ventrículo derecho con doble cámara en adulto. Rev Esp Cardiol. 2005; 58(2): 217.
8. Alva C, Ho SY, Lincoln CR, Rigby ML, Wright A, Anderson RH. The nature of the obstructive muscular bundles in double chambered right ventricle. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 1999; 117(6): 1181-88.
9. Fernández FM, González-Lamuño LD, Mirones MY, Valles UP, Cagigas DP, Valles SP. Ventrículo derecho bicameral por banda anómala. Bol Pediatr. 1993; 34: 293-96.
10. Telagh R, Alexi-Meskishvili V, Hetzer R. Initial clinical manifestations and mid-and long-term results after surgical repair of double-chambered right ventricle in children and adults. Cardiol Young. 2008; 18: 268-74.
11. Said SM, Burkhart HM, Dearani JA. Outcomes of surgical repair of double-chambered right ventricle. Ann Thorac Surg. 2012; 93: 197-200.