

Divertículo ventricular ectópico a la cavidad abdominal, ¿variante de *ectopia cordis*? Presentación de un caso

Humberto García-Aguilar,^{*,**} María Emilia Covián-Molina,^{*}
Sandra Patricia Antúnez-Sánchez,^{*} Octavio Herrera-Verdugo,^{***}
Antonio Salgado-Sandoval,^{*} Alejandro Flores-Arizmendi^{*}

RESUMEN

Presentamos el caso de un adolescente de 13 años con defecto septal ventricular tipo infundibular en asociación a un divertículo del ventrículo izquierdo ectópico por fijación distal en la porción superior del abdomen. Revisamos la clasificación de los divertículos ventriculares en relación con la mala posición del corazón y estructuras de origen cardíaco, así como la controversia del tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Cardiopatía congénita, divertículo del ventrículo izquierdo, defecto septal ventricular.

INTRODUCCIÓN

Los divertículos ventriculares —también llamados «aneurismas ventriculares»— son saculaciones de la pared miocárdica que aparecen dentro de los síndromes malformativos, como el descrito por Cantrell y sus colaboradores en 1958, aunque la primera caracterización de esta naturaleza fue en 1838.¹ Su prevalencia es extraordinariamente baja, sobre todo si no se asocian con deformidades de la pared abdominal anterior, esternón, pericardio o diafragma, condición denominada «celosomía superior».

El divertículo muscular se caracteriza por conservar las tres capas de la pared ventricular, persistiendo una cierta cinética muscular que generalmente está en sincronía con el resto del ventrículo. Puede asociarse con mayor frecuencia a alteraciones es-

ABSTRACT

We present a case of a male of 13 years old, with septal ventricular defect infundibular in association with a diverticulum ventricular ectopic showing a fixation to the abdominal wall in the tendon of recto muscle by fibrous tissue. We reviewed the classification of ventricular diverticula in relation to the inadequate position of the heart and structures of cardiac origin, as well as the controversy of the surgical treatment.

Key words: Congenital heart disease, diverticulum of the left ventricle, ventricular septal defect.

tructurales de la línea media toracoabdominal y cardiopatías congénitas. Otras complicaciones de este defecto pueden ser arritmias o embolismo, así como la ruptura espontánea grave.²

Por su parte, el divertículo fibroso cuenta exclusivamente con material fibroso en su histología y, por lo general, no se asocia a otros trastornos.

La ecocardiografía cardíaca transtorácica es capaz de diagnosticar esta patología, aunque la tomografía axial multicorte y la resonancia magnética son las pruebas idóneas para matizar más en el diagnóstico y la evolución de estos pacientes.

El tratamiento adecuado es el aspecto más debatido de estas anomalías: si bien la cirugía parece la mejor opción cuando existen otros defectos cardíacos asociados o la histología del divertículo hace predecir una evolución más complicada, aún hay controversias en su indicación.²

* Servicio de Cardiología Pediátrica y Laboratorio de Intervencionismo en Cardiopatías Congénitas. Centro Médico Nacional «20 de Noviembre», ISSSTE, Ciudad de México.

** Unidad de Investigación en Medicina Traslacional, Facultad de Medicina UNAM-Instituto Nacional de Cardiología «Ignacio Chávez».

*** Departamento de Cirugía Cardiovascular. Centro Médico Nacional «20 de Noviembre», ISSSTE, Ciudad de México.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Masculino de 13 años, originario y residente de Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, México.

Motivo de envío: soplo cardiaco.

Adolescente masculino en quien se detectó en la infancia un soplo cardiaco; fue mantenido en vigilancia clínica ante la sospecha de soplo funcional. A la edad de 12 años se estudió con ecocardiograma, donde se demostró un defecto septal ventricular de siete milímetros de tipo perimembranoso, con cortocircuito de izquierda a derecha; presión sistólica en la arteria pulmonar de 40 mmHg, lo que motivó su envío al Centro Médico Nacional «20 de Noviembre» del ISSSTE de la Ciudad de México.

Examen físico: frecuencia cardiaca, 70 latidos por minuto; saturación por oximetría de pulso, 95%; tensión arterial, 110/60 mmHg; frecuencia respiratoria, 22 respiraciones por minuto.

Paciente eutrófico, con adecuada coloración de tegumentos. Llamó la atención a la inspección observar latido subxifoideo y *pectus excavatum*. Se palpó actividad cardiaca en la región subxifoidea. La auscultación mostró un soplo holosistólico en foco tricuspídeo grado II/VI con irradiación horizontal, el segundo ruido con desdoblamiento fijo y reforzamiento leve del componente pulmonar. Pulsos arteriales distales normales. No acropaquias ni cianosis.

Radiografía de tórax: con cardiomegalia grado I, corazón en mesocardia y flujo pulmonar aumentado discretamente.

Electrocardiograma: ritmo sinusal, frecuencia de 78 latidos por minuto, presencia de T invertida de V3 a V5 y datos de hipertrofia ventricular izquierda.

Ecocardiograma: *situs solitus*, conexiones AV y VA concordantes. Se apreció un defecto septal ventricular de siete milímetros tipo infundibular, con cortocircuito de izquierda a derecha. El gradiente a través de la comunicación interventricular de 60 mmHg. Insuficiencia tricuspídea moderada funcional con velocidad de 3.5 m/seg. Se describió una deformidad en la pared libre del ventrículo izquierdo, sin precisar etiología.

Cateterismo cardiaco: cardiopatía congénita acianógena del tipo del defecto septal ventricular subaórtico, de tipo infundibular, de seis milímetros, con presencia de una elongación del ventrículo izquierdo que podría corresponder a un divertículo ventricular, el cual se extendía hasta la parte alta del abdomen.

Tomografía de tórax contrastada (Figuras 1 y 2): presencia de divertículo que nacía en la porción libre del ventrículo izquierdo y se extendía hasta la cavidad abdominal por presencia de un defecto caudal del esternón, con posible fijación en la porción tendinosa del músculo recto abdominal. No se apreciaron estructuras vasculares.

Cirugía (Figuras 3 a 5)

Se apreció a la apertura del pericardio una masa muscular unida a la pared libre del ventrículo izquierdo, la cual se encontraba en forma de cono truncado con base unida a la cámara cardiaca; su porción distal se



Figura 1.

Tomografía axial de tórax con contraste. Se observa a nivel de la porción distal del esternón ausencia del mismo, con imagen reforzada por el medio de contraste, la cual se desplaza hasta la cavidad abdominal, lo que corresponde al divertículo ventricular.



Figura 2. Tomografía de tórax, con acercamiento para demostrar ausencia distal del esternón.



Figura 4. Divertículo ventricular izquierdo que se fija al tendón central del músculo recto del abdomen.

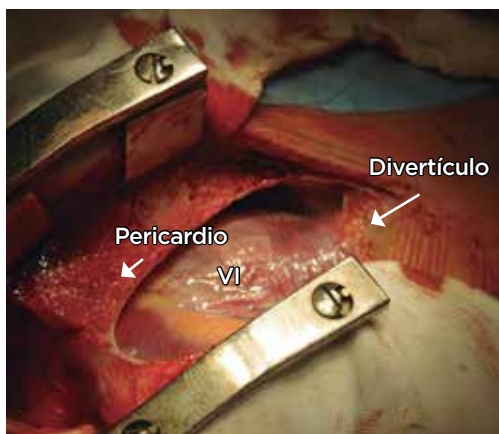


Figura 3. Divertículo ventricular izquierdo, el cual se extendía por fuera del pericardio en su porción apical.

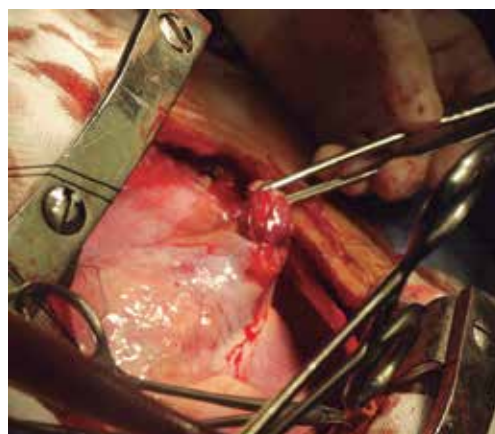


Figura 5. Divertículo ventricular izquierdo ya seccionado del músculo recto del abdomen.

extendía por un defecto del pericardio y esternón hasta la cavidad abdominal, fijada por tejido fibroso al tendón central de los músculos rectos del abdomen. Se disecó de forma roma hasta la parte más distal, se ligó y cortó. Se inició canulación de cavas y aorta, se entró a circulación extracorpórea, se identificó defecto septal ventricular de salida por ventana aórtica y se realizó cierre con parche de pericardio autólogo.

La evolución postoperatoria fue adecuada, se extubó en las primeras 24 horas; egresó a su domicilio en el tercer día postoperatorio, en buenas condiciones generales.

Último ecocardiograma: con presencia de septum ventricular sin cortocircuitos, PSAP de 30 mmHg. No se logró observar la base del divertículo.

DISCUSIÓN

La diferencia entre aneurisma y divertículo congénito del corazón no es clara. Abbot y sus colaborado-

res describen al aneurisma congénito y al divertículo ventricular congénito de forma indistinta. Tresmant y su grupo utilizan el término «divertículo» cuando el defecto de la pared ventricular se asocia a otras alteraciones intracardiacas como la pentalogía de Cantrell, descrita en 1958. Estos autores denominan «aneurisma» cuando no ocurre esta asociación.^{1,2}

La mayor serie descrita de esta patología es la hecha por Okereke y sus colegas³ con una serie de 10 casos del Hospital Cardiológico de Texas entre 1965 y 1984. Ellos diferencian al divertículo del aneurisma por la presencia en el primero de una cavidad ventricular verdadera y contráctil que a la ventriculografía tiene un llenado rápido de medio de contraste y un vaciamiento completo después de cuatro contracciones, a diferencia del aneurisma, que tiene un llenado y vaciamiento lentos.

Otra clasificación se ha dado de acuerdo con la relación del diámetro del cuello con el diámetro del saco aneurismático con el que comunican:

1. Divertículos, que se caracterizan por evidenciar un cuello angosto y tener un origen genético.
2. Aneurismas, que se definen por un cuello con diámetro superior al 40% del saco aneurismático, secuela frecuente del infarto agudo de miocardio.
3. Seudoaneurismas, que muestran un cuello cuyo diámetro es inferior al 40% del abultamiento y de causa adquirida.

El aneurisma verdadero se caracteriza por presentar, en estudios histológicos, fibras miocárdicas y arterias coronarias en sus paredes, que lo diferencian del seudoaneurisma, que no contiene estos elementos. El pronóstico de este último es diferente, ya que tiene elevada tendencia a la rotura, por lo cual constituye una indicación quirúrgica independientemente del tamaño y de la sintomatología que pueda provocar. Parece ser que el origen de esta malformación radica en un defecto embriológico en la fase formativa del mesodermo, a la hora de ejecutarse la fusión de este.⁴

En los adultos, el hallazgo de un divertículo ventricular es extraordinariamente raro, como lo reflejan los escasos trabajos publicados, más aún si el individuo no presenta alteraciones de carácter congénito de las ya descritas. Los casos recogidos en la bibliografía demuestran en su mayoría a individuos portadores de divertículo ventricular con trastornos electrocardiográficos, dolor torácico o muerte súbita por rotura del divertículo.¹

La localización más frecuente de los divertículos ventriculares (DV) es la región del ápex izquierdo. Sin embargo, puede ocurrir en cualquier parte de la masa muscular. Histopatológicamente, se pueden diferenciar en muscular y fibrosos.

El DV muscular se origina más frecuente en el ápice del ventrículo izquierdo, pudiendo estar cubierto por miocardio, endocardio y (no tan común) pericardio. Este tipo histológico se asocia con lesiones de la línea media (pericardio, diafragma, esternón o pared abdominal) y cardiopatías estructurales, con mayor frecuencia, cianóticas.

El tipo fibroso se localiza en cualquier posición, incluso subvalvular. Este tipo histológico se relaciona con pacientes de origen africano. La lesión subvalvular se puede acompañar de insuficiencia aórtica o mitral y embolismo sistémico. Los DV fibrosos normalmente no tienen relación con lesiones de la línea media ni anomalías intracardiacas.⁵

El diagnóstico del DV depende de las lesiones asociadas, ya que los defectos aislados muchas veces son encontrados de forma incidental o por la presencia de un electrocardiograma o telerradiografía de tórax anormal. Algunos pacientes son diagnosticados después de su estudio a causa de un evento de taquicardia ventricular, dolor precordial, eventos embólicos o por muerte súbita debido a ruptura de este; esta complicación es más frecuente en los DV fibrosos.

La ecocardiografía es una excelente herramienta; sin embargo, relacionar esta lesión depende de la experiencia del operador. Los métodos de imagen en la tomografía secuencial multicorte y la resonancia magnética son herramientas con una especificidad mayor.

La historia natural de los pacientes con DV congénito es incierta. Debido a la probabilidad de complicaciones, entre ellas la ruptura, la indicación quirúrgica debe considerarse incluso en pacientes asintomáticos.

La técnica quirúrgica dependerá de la localización, extensión y lesiones asociadas. Algunos casos pueden incluso ser abordados sin apoyo de circulación extracorpórea.

En ninguno de los casos reportados en la literatura hacen mención sobre la extensión abdominal del divertículo ventricular. Por ello, considerando a esta estructura como parte del corazón y su extensión a la cavidad abdominal, no estamos seguros de que este caso pueda verse como una variante de *ectopia cordis*.

La *ectopia cordis* implica defectos del esternón inferior, pared abdominal supraumbilical, porción anterior del diafragma y porción diafragmática del pericardio asociada con defectos congénitos complejos del corazón.⁶ Sin embargo, no se deben cumplir todos los criterios para considerarse esta patología, por lo que este paciente podría contemplarse como una variante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Makkuni P, Kotler MN, Figueredo VM. Diverticular and aneurism structures of the left ventricle in adults: report a case within the context a literature review, *Tex Heart Inst J*, 2010; 37 (6): 699-705.
2. Mardini MK. Congenital diverticulum of the left ventricle. Report of two unusual cases, *Br Heart J*, 1984; 51 (3): 321-326.
3. Okereke OU, Cooley DA, Frazier OH. Congenital diverticulum of the ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1986; 91: 208-214.
4. Ohlow MA, von Kom H, Laurer B. Characteristics and outcome of congenital left ventricular aneurysm and diverticulum: analysis of 809 cases published since 1869, *Int J Cardiol*, 2015; 185: 34-35.
5. Ohlow MA, Brunelli M, Laurer B. Characteristics and outcome of primary congenital left ventricular aneurysm and diverticulum: analysis of cases from the literatura, *Prenat Diagn*, 2014; 34 (9): 993-999.
6. Puvabanditsin S, Di Stefano V, Garrow E, Wong R, Eng J, Balbin J. Ectopia cordis, *Hong Kong Med J*, 2013; 19 (5): 447-450.

Correspondencia:

M. en C. Humberto García Aguilar
Av. Félix Cuevas Núm. 540,
Col. Del Valle, Deleg. Benito Juárez,
03229, Ciudad de México.
E-mail: humgaa@yahoo.com