



Discordancia Atrioventricular Asociada a la Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho. Un Raro Caso con 28 años y Ninguna Cirugía

Atrioventricular Discordance and Double Outlet Right Ventricle. A Rare Case of a 28 Year Old Man Without Surgery

Bruno Domingues Pinto de Almeida Pimentel¹, Mariane Daltrini Trandafilov¹, Priscila Montemór Soares Messina Cavellucci¹, Renata Rejane Linhares², Manuel Adán Gil³, Claudia Gianini Monaco³, Carlos Eduardo Suaide Silva³, Juarez Ortiz³.

¹. Médicos estagiários em Ecocardiografia na OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP. Brasil-BR. ². Médico(a) assistente do setor de ecocardiografia da OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP. Brasil-BR. ³. Médicos-Chefe do Setor de Ecocardiografia da OMNI-CCNI Medicina Diagnóstica. São Paulo-SP. Brasil-BR.

RESUMEN

Relatamos el raro caso de un paciente de 28 años, con diagnóstico de discordancia atrioventricular y doble vía de salida del ventrículo derecho, obtenido solamente después del ecocardiograma transesofágico y sin cirugía previa en donde la estenosis pulmonar importante actuó como vendaje pulmonar natural, posibilitando esa evolución.

Descriptores: Cardiopatías Congénitas, Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho, Ecocardiografía Transesofágica, Estenosis de la Válvula Pulmonar

SUMMARY

We report a rare case of a 28 years old patient with the diagnosis of atrioventricular discordance and double outlet right ventricle, obtained only after transesophageal echocardiogram and no surgery. Severe pulmonary stenosis was the natural banding allowing this outcome.

Descriptors: Congenital Heart Diseases; Double Outlet Right Ventricle; Echocardiography, Transesophageal; Pulmonary Valve Stenosis

Introducción

Muchas cardiopatías congénitas complejas pueden relacionarse a las anomalías del looping cardíaco y de la septación ventricular. En el embrión con vísceras normalmente posicionadas, el tubo cardíaco primitivo gira a la derecha, y los ventrículos asumen la orientación habitual, con el ventrículo morfológicamente izquierdo a la izquierda y posterior al ventrículo morfológicamente derecho. En muchas de las lesiones complejas, el tubo cardíaco primitivo gira para la izquierda y resulta en la llamada inversión de los ventrículos o discordancia atrioventricular.

Se define la doble vía de salida como una conexión ventrículo arterial específica, siendo necesario que más de la mitad de la circunferencia de ambas válvulas semilunares, esté conectada al ventrículo morfológicamente derecho^{1,2}.

Relato de caso

A.S., 28 años, sexo masculino, altura 1,79m, peso 50kg, con queja de disnea, bajo desarrollo ponderal y diagnóstico de cardiopatía desde la 1ª infancia (soplo cardíaco).

Institución: OMNI - CCNI Medicina Diagnóstica.

Correspondencia: Carlos Eduardo Suaide Silva Rua Cubatão, 726 – Paraíso 04013-003 São Paulo-SP – Brasil-BR

Recibido el: 23/09/2012 - **Aceptado el:** 29/10/2012



A los 12 años fue indicada cirugía cardíaca, sin embargo, no autorizada por los padres, con empeoramiento de los síntomas, desde entonces, presentando fatiga, cansancio excesivo, falta de aire y cianosis a los medianos esfuerzos.

Al examen clínico: Sopro sistólico en borde esternal izquierdo, más audible en la punta y pancardiaco con desdoblamiento de B2, PA 110x70mmHg, disneico +++/4, cianótico ++/4, anictérico. Abdomen sin visceromegalia, sin edemas, pulmones expandiendo bien con discretos roncos basales, bilateralmente.

Al ecocardiograma transtorácico no fue posible definir el tipo de conexión ventriculoarterial. Realizado ecocardiograma transesofágico, se evidenció situs solitus con discordancia atrioventricular y conexión ven-triculoarterial de tipo doble vía de salida de ventrículo derecho (situado a la izquierda).

Amplia comunicación interventricular (CIV) relacionada con la arteria pulmonar, midiendo aproximadamente 1,7cm con flujo, preferencialmente, del VI para el VD, sin gradiente significativo. Dilatación moderada del ventrículo izquierdo (situado a la derecha) y del atrio derecho.

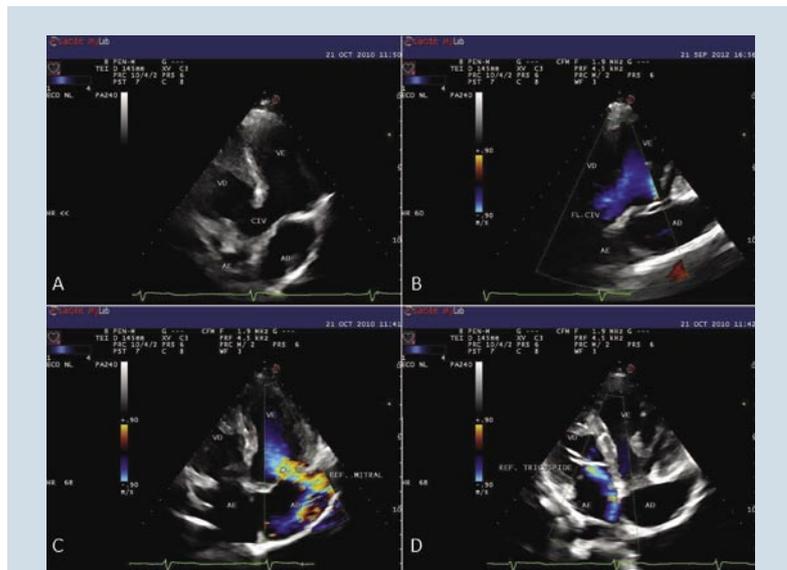


Figura 2: En A y B, observamos aspectos de la comunicación interventricular (CIV) al eco bidimensional y al mapeo de flujo en colores. En C y D los reflujo valvares mitral y tricúspide. AD= atrio derecho; AI= atrio izquierdo; VD= ventrículo derecho; VI= ventrículo izquierdo

Hipertrofia biventricular discreta con funciones preservadas. Incompetencia mitral importante y tricúspide moderada. El tronco pulmonar era levemente hipoplásico, anterior y a la derecha de la aorta, con estenosis pulmonar sin incompetencia y gradientes sistólicos VD-TP, máximo de 75mmHg y medio de 50 mmHg (Figuras 1 y 2). La aorta medía 3,1cm en su origen, levemente posterior y a la izquierda de la arteria pulmonar, sin obstrucciones. El arco aórtico se presentaba a la izquierda, sin alteraciones anatómicas y se observó discreto derrame pericárdico.

Discusión

Lesiones relacionadas a la discordancia atrioventricular son comunes y la CIV es la más encontrada (cerca de 88%), siendo la del tipo perimembranosa en gran mayoría de los casos. Nuestro paciente presentaba una CIV subpulmonar que representa apenas 5% de las CIVs asociadas (Figura 3). Ya la presencia de estenosis pulmonar, sea por el acometimiento valvular o subvalvular, es encontrada en cerca de 80% de los casos.

En las conexiones ventriculoarteriales del tipo doble vía de salida del ventrículo derecho, la comunicación interventricular es clasificada,

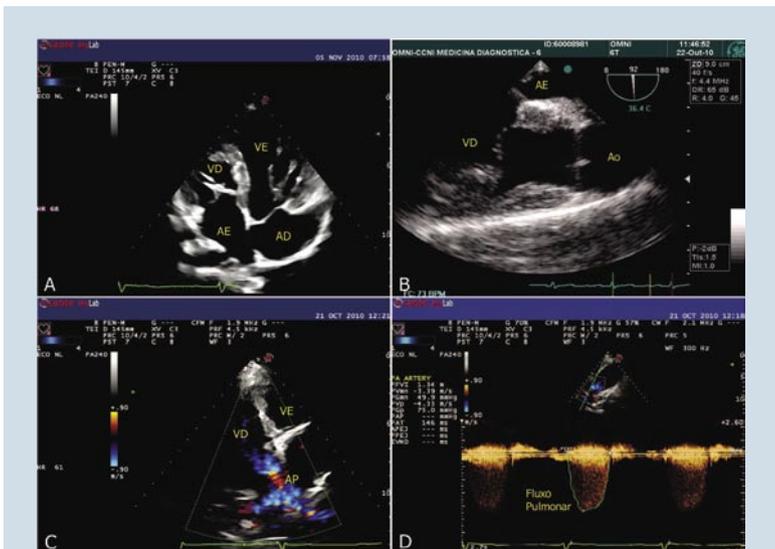


Figura 1: Portador de discordancia atrioventricular y doble vía de salida del ventrículo derecho. En A se observa discordancia atrioventricular. La determinación del origen de la aorta solamente fue posible por el ecocardiograma transesofágico (B). En C, se nota la arteria pulmonar con origen en el ventrículo derecho (VD), confirmando el diagnóstico de doble vía de salida del VD. El paciente también presentaba estenosis pulmonar con gradiente sistólico máximo VD-TP de 75mmHg (D). AD= atrio derecho; AI= atrio izquierdo; VI= ventrículo izquierdo; VP= válvula pulmonar

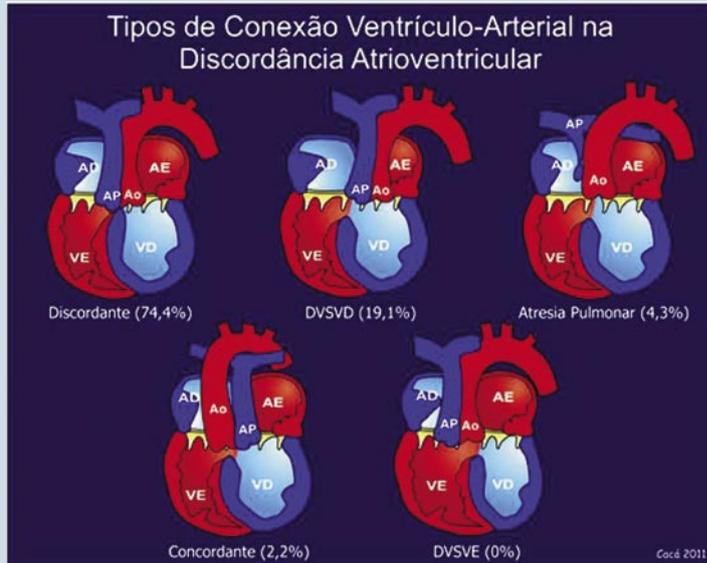


Figura 3: Esquema con los tipos de conexión ventrículoarterial (VA) que pueden estar presentes en los casos de discordancia atrioventricular (AV). Según Tenório de Albuquerque et al.⁴, en revisión de gran serie de pacientes con discordancia AV, se observó 74,4% con discordancia VA, 19,1% con doble vía de salida del ventrículo derecho (DVSVD), 4,3% con atresia pulmonar, 2,2% con concordancia VA y ningún caso de doble vía de salida del ventrículo izquierdo (DVSVE). AD= atrio derecho; AI= atrio izquierdo; Ao= aorta; AP= arteria pulmonar; VD= ventrículo derecho; VI= ventrículo izquierdo

según Zamora et al.³, de acuerdo con su relación con los grandes vasos de la base pudiendo ser subaórtica, subpulmonar, doblemente relacionada y no relacionada.

Muy raramente, no existe comunicación interventricular y la sangre de las cámaras izquierdas llega al atrio derecho por medio de una comunicación interatrial, ventrículo derecho y aorta. La doble vía de salida de ventrículo derecho es denominada con CIV no relacionada, cuando la CIV está distante de ambas válvulas semilunares y representada por defectos localizados en la porción de entrada del septo, tipo defecto del septo atrioventricular, o en la porción trabecular del septo muscular.

Sus manifestaciones clínicas, en general son relacionadas a la presencia de estenosis pulmonar grave, atresia pulmonar con o sin comunicación interventricular o apenas una amplia comunicación interventricular, siendo cianosis y disnea los síntomas más comunes. Observamos, en nuestro caso, estenosis pulmonar importante, con gradiente sistólico VD-TP máximo de 75mmHg, asociado a la disnea y cianosis.

En la discordancia atrioventricular (DAV), cuanto a la posición del corazón en el tórax, cerca de 70% se

posicionan a la izquierda, con arco aórtico orientado en su totalidad para la izquierda. Ya con relación a los tipos de conexión ventrículoarterial, la discordancia ventrículoarterial es encontrada en la gran mayoría de los casos (cerca de 75%). El caso presentado de DAV, con doble vía de salida de ventrículo derecho, representa poco más de 19% de las variaciones posibles (Figura 2). Con relación a la posición de los ventrículos, en la mayoría de los casos, se presentan lado a lado, o con el ventrículo morfológicamente derecho en posición anterior. La válvula aórtica se presenta, predominantemente, a la izquierda y anterior a la arteria pulmonar o a la izquierda y lado a lado de esta.

En estudio presentado por Albuquerque et al.⁴, los hallazgos electrocardiográficos más comunes fueron el ritmo sinusal, con pocos casos presentando bloqueo atrioventricular total, desvío del vector S₁Q₃R₅ (solamente 20% de los casos, está entre -20° y +90°) y sobrecarga ventricular, siendo la derecha más prevalente con relación a la izquierda, y la radiografía del tórax en casi mitad de los pacientes, con esta asociación, se presenta

normal.

La Ecocardiografía, en especial la Ecocardiografía transesofágica, es uno de los principales exámenes complementarios en esas situaciones, permitiendo determinar de forma rápida y simple aspectos morfofuncionales de las cardiopatías congénitas complejas, además de la repercusión hemodinámica.

Las correcciones quirúrgicas paliativas dependen de la presentación clínica inicial. En la mayoría de los casos, tiene como objetivo disminuir el hiperflujo o mejorar la cianosis, siendo el ventaje pulmonar y la realización de shunts (Blalock-Taussig y Waterston) los procedimientos más realizados. En los casos en que hay estenosis pulmonar importante, se opta por valvulotomía pulmonar.

La cirugía definitiva consiste en ventriculoseptoplastía asociada a la ampliación del tronco pulmonar con o sin tubo. También puede ser realizada una cirugía más compleja (cirugía de Mustard asociada a la cirugía de Rastelli)⁵.

En este caso presentado, observamos la existencia de gradiente sistólico importante en el tronco pulmonar (máximo VD-TP de 75mmHg), lo que posibilitó a este pa-



ciente de 28 años seguir sin intervención quirúrgica, ya que la estenosis pulmonar actuó, funcionalmente, como un vendaje pulmonar natural, ésta que sería una propuesta paliativa para esta cardiopatía congénita.

También destacamos la importancia de la Ecocardiografía transesofágica, la cual fue determinante en la evaluación adecuada de las conexiones atrioventricular y ventriculoarterial de este paciente.

Referencias

1. Lev M, Bharati S, Meng CCL, Liberthson R R, Paul M H, Idriss F. A concept of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1972; **64**(2): 271-81.
2. Anderson RH, Becker AE, Wilcox BR, Macartney FJ, Wilkinson JL. Surgical anatomy of double-outlet right ventricle: a reappraisal. *Am J Cardiol.* 1983; **52**(5): 555-9.
3. Zamora R, Muller JH, Edwards JE. Double-outlet right ventricle: anatomic types and associated anomalies. *Chest.* 1975; **68**(5): 672-7.
4. de Albuquerque A, Rigby ML, Anderson RH, Lincoln C, Shinebourne EA. The spectrum of atrioventricular discordance. A clinical study. *Br Heart J.* 1984; **51**(5): 498-507.
5. Losekoot TG. Conditions with atrioventricular discordance-clinical investigation. In: Anderson RH, Shinebourne EA, eds. *Paediatric cardiology* 1977. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1978. p.198-206.