

Atresia Tricúspide y Doble Vía de Salida del Ventrículo Izquierdo: Una Rara Asociación en Vida Adulta

Isaura Elaine Gonçalves Rocha,¹ Isaura Corina Pazin,² Lilian Maria Lopes³

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Cariri - UFCA,¹ Barbalha, CE; Hospital Universitário de Jundiaí,² Jundiaí, SP; Instituto Lilian Lopes da Ecokid,³ São Paulo, SP – Brasil

Introducción

La atresia tricúspide es la tercera forma más común de cardiopatía congénita cianótica, con prevalencia en torno de 10 casos por 1.000 nacidos vivos¹, siendo definida por la ausencia de conexión directa entre el atrio derecho y el ventrículo derecho.² La doble vía de salida del ventrículo izquierdo (DVSVI) es una anomalía muy rara, ocurriendo en aproximadamente 0,003 a 0,09 por 1.000 nacidos vivos.³ En esa malformación, la aorta y la arteria pulmonar salen total o predominantemente del ventrículo izquierdo morfológico.

Esas anomalías ocurriendo de forma aislada difícilmente llegan a la edad adulta sin alguna intervención quirúrgica. La coexistencia de las dos enfermedades, en evolución natural en la vida adulta, constituye un evento extremadamente raro.

Relato del Caso

Se trata de una paciente del sexo femenino, 25 años, procedente de la zona rural del Sertão Nordeste, con exteriorización de cianosis desde los 2 meses de vida, al mamar y al llorar. A los 9 años, fue encaminada para evaluación en un servicio terciario, donde realizó cateterismo cardíaco, cuyo resultado no fue conclusivo por la complejidad de las anomalías, no siendo considerada la posibilidad de tratamiento quirúrgico.

Evolucionó con desarrollo estatural normal y peso abajo del percentil para la edad, con inicio de la pubertad a los 14 años. La cianosis siempre fue acentuada a los esfuerzos. A los 17 años, presentó crisis convulsiva secundaria a absceso cerebral, tratado clínicamente con éxito. El cuadro en la edad adulta se caracteriza por disnea a los esfuerzos medios e importante acentuación de la cianosis a los esfuerzos. Al examen físico, el IMC midió 15,4, saturación arterial entre 88% - 92%, acropaquia digital discreta, horquilla propulsiva, *pectus carinatum*, auscultación cardíaca con primer ruido

Palabras clave

Cardiopatías Congénitas/cirugía; Atresia Tricúspide/cirugía; Disfunción del Ventrículo Izquierdo/cirugía; Ecocardiografía.

Correspondencia: Isaura Elaine Gonçalves Rocha •
Rua Odete Matos de Alencar, 338. Código Postal 63040- 250, Lagoa Seca,
Juazeiro do Norte, CE - Brasil
E-mail: elaine.goncalves@ufca.edu.br
Artículo enviado el 21/8/2016; revisado el 1/9/2016;
aceptado el 17/10/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170008

hiperfonético, más intenso en el área mitral, discreta hiperfonosis de A2 y soplo holosistólico +++/6+ en 2º y 3º IE. El ECG mostró ritmo sinusal, señales de sobrecarga ventricular izquierda, con alteraciones de repolarización (ondas T negativas de V2 a V6, DI, AVL y pared inferior), sobrecarga biatrial, AQRS: +60 y FC: 75 lpm.

El ecocardiograma transtorácico identificó *situs solitus* atrial, levocardia y punta cardíaca para la derecha. Debido a la importante deformidad torácica, el estudio fue complementado con ecocardiograma transesofágico, el cual evidenció amplia comunicación interatrial, válvula tricúspide atrésica, ventrículo derecho rudimentario con comunicación interventricular no relacionada y ventrículo izquierdo funcionalmente único (Figura 1). La aorta era anterior y emergía del ventrículo izquierdo (Figura 2). En corte longitudinal de esófago medio fue observada la presencia de la doble vía de salida del ventrículo izquierdo, con vasos separados por banda muscular (Figura 3). La arteria pulmonar era posterior, con válvula pulmonar bicúspide y estenosis moderada – gradiente transvalvular máximo de 50 mmHg (Figura 4). La resonancia magnética nuclear definió la salida anterior de la aorta, arco aórtico a la izquierda con emergencia normal de los vasos, y ramas de la arteria pulmonar bien desarrollados (Figura 5).

Discusión

Pacientes adultos con cardiopatía congénita (CC), en evolución natural, se vuelven cada vez más raros en la actualidad, como resultado de los avances en el diagnóstico y en el tratamiento quirúrgico de esas enfermedades en la franja etaria pediátrica. Con todo, en poblaciones carentes, aún se pueden identificar adultos con CC, siendo la mayor parte casos de cardiopatías acianóticas con *shunt* discreto o con Complejo de Eisenmenger.

La atresia tricúspide es una cardiopatía cianogénica en que el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar ocurre precozmente entre la cuarta y la octava semanas de vida. La sobrevida de los casos no tratados quirúrgicamente dependerá de una equilibrada circulación pulmonar, obtenida por medio de una estenosis pulmonar protectora, evitando la elevación de la resistencia vascular pulmonar, con relato de sobrevida hasta la sexta década.⁴ Las principales complicaciones descritas son insuficiencia cardíaca, endocarditis, embolia paradójica, absceso cerebral, hipoxemia crónica, siendo esas las principales causas del óbito.

La DVSVI, diferente de la doble vía de salida del ventrículo derecho, es una anomalía rarísima, con concepto embriológico

Caso Clínico

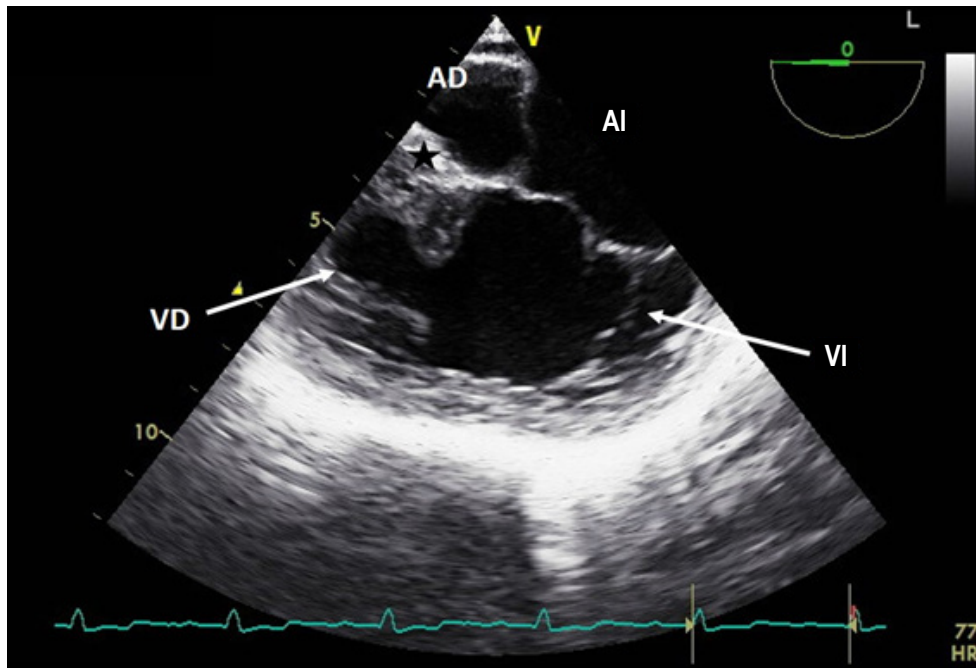


Figura 1 – ETE - Corte de cuatro cámaras a 0° donde se observan atresia de la válvula tricúspide, ventrículo derecho rudimentario y comunicación interventricular no relacionada a los grandes vasos. AD: arteria derecha; AI: arteria izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

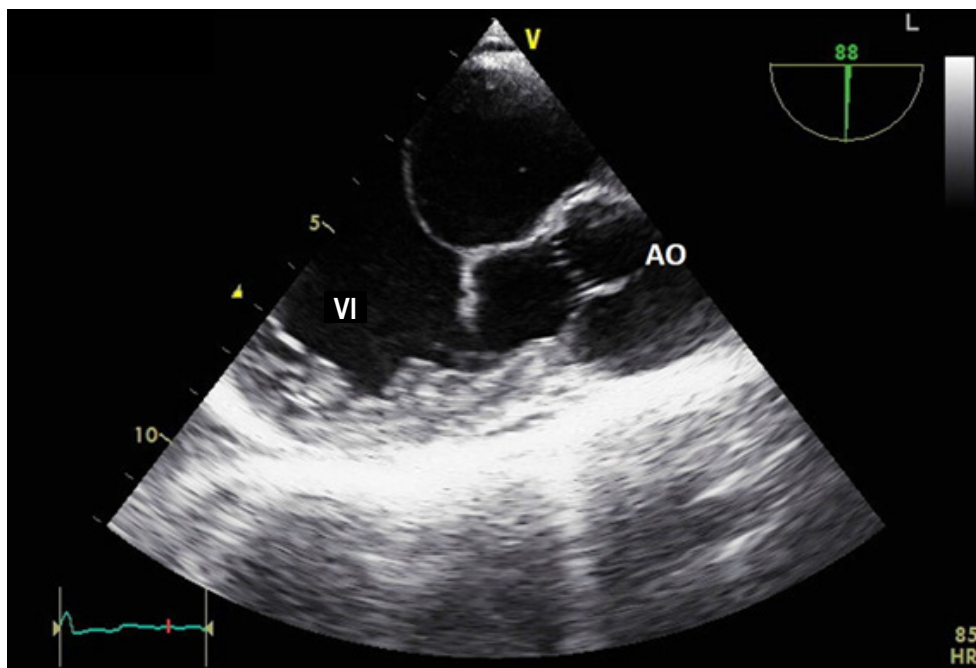


Figura 2 – ETE - Corte longitudinal esófago medio a 90°. Se observa el origen de la aorta del ventrículo izquierdo. VI: ventrículo izquierdo; AO: aorta.

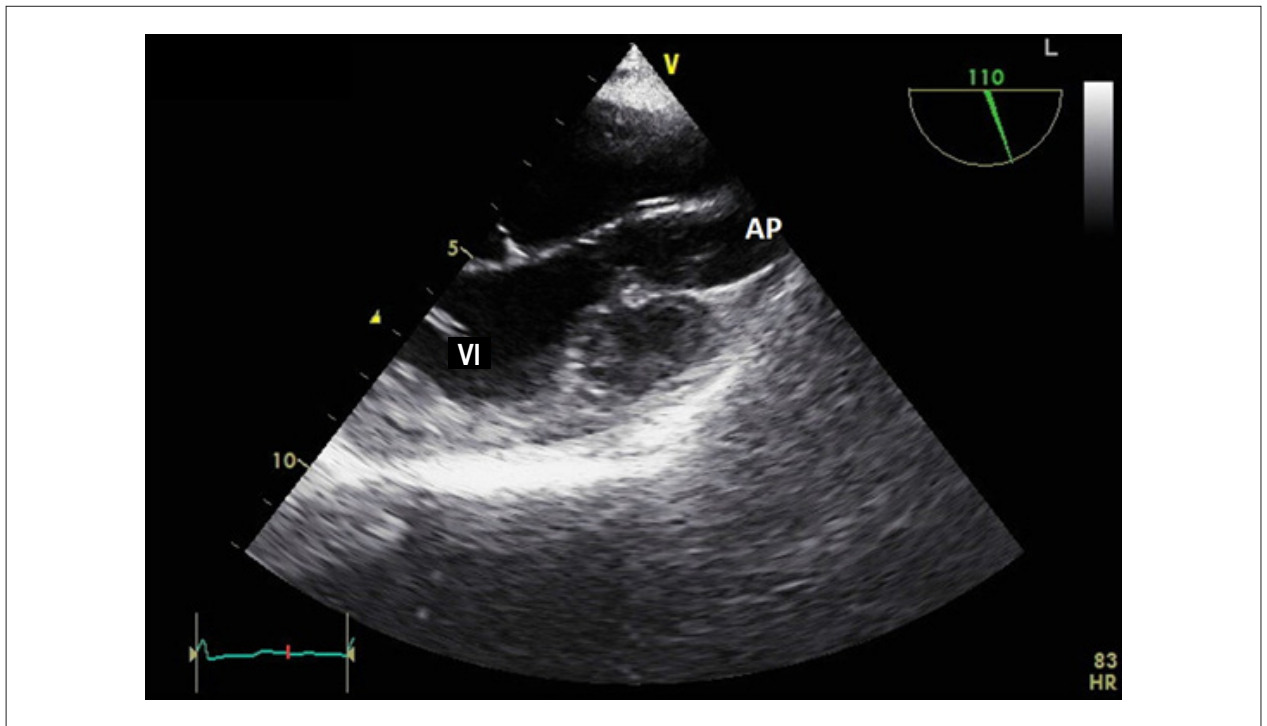


Figura 3 – ETE - Corte longitudinal esófago medio a 110°. Origen de la arteria pulmonar del ventriculo izquierdo. VI: ventriculo izquierdo; AP: arteria pulmonar.

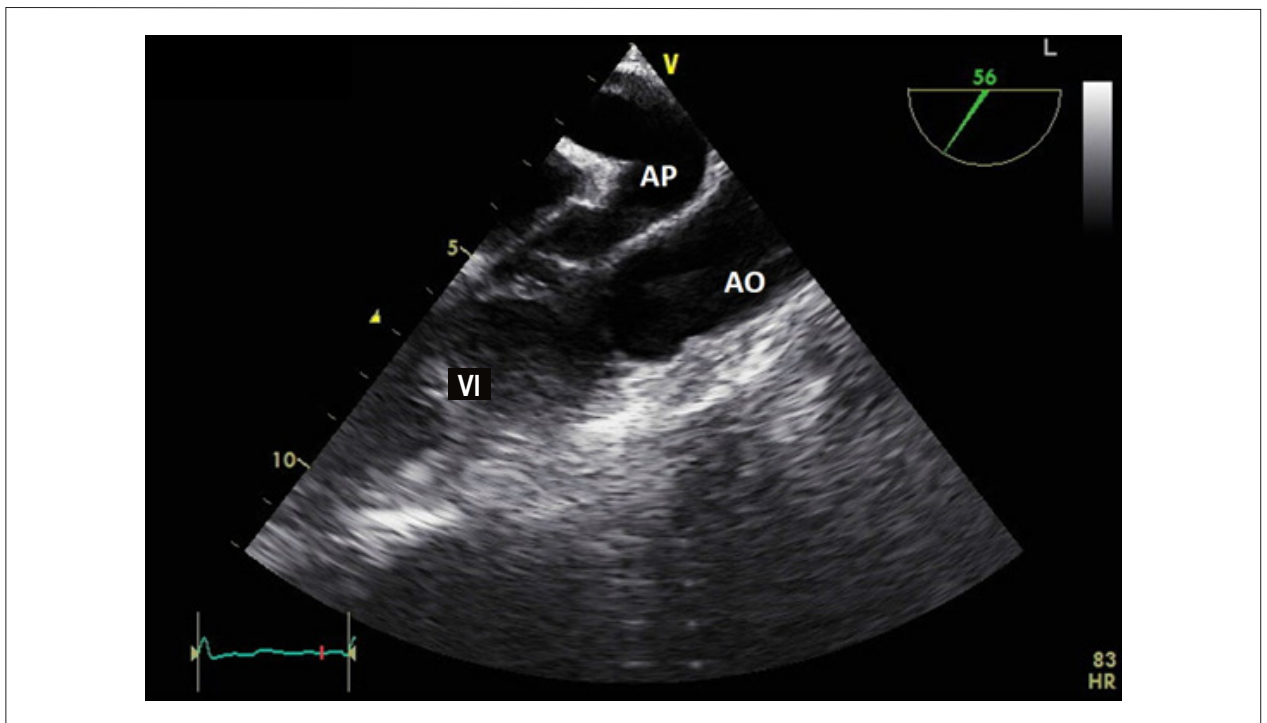


Figura 4 – ETE - Corte longitudinal esófago medio a 56°. Se observa el origen de la aorta y de la arteria pulmonar del ventriculo izquierdo, separados por banda muscular. VI: ventriculo izquierdo; AP: arteria pulmonar; AO: aorta.

Caso Clínico



Figura 5 – RNM se observa el origen posterior de la arteria pulmonar y la salida anterior de la aorta, ambos del ventrículo izquierdo. Arco aórtico con vasos normales.

complejo y pocos casos descritos en la literatura. En 1974, Anderson et al.⁵ describieron el sexto caso de la literatura, en un niño de 6 años, hecho por medio de angiografía, y propusieron una hipótesis embriológica para la entidad, llamada reabsorción conal diferencial.⁵ A partir de ese trabajo, la DSVI pasó a ser reconocida como una cardiopatía congénita. Posteriormente, Van Pragh et al.⁶ publicaron una revisión de 109 casos de DSVI, describiendo 26 variaciones de la cardiopatía. Considerando el comportamiento clínico de la malformación, su diagnóstico es uno de los más desafiantes entre las diversas cardiopatías congénitas.⁷⁻⁹

En el presente caso, el diagnóstico tardío de esa CC compleja fue atribuido tanto a la condición social de la paciente como a la ausencia de una evaluación anterior con ecocardiograma transesofágico, considerado el examen no invasivo más preciso en casos de cardiopatía congénita en la vida adulta. La vía esofágica definió la emergencia de la arteria pulmonar de la cavidad ventricular izquierda, un hallazgo hasta entonces desconocido y no evidenciado en cateterismo realizado en la infancia. A despecho de los síntomas relacionados a la hipoxia crónica y al antecedente de absceso cerebral, la evolución clínica fue favorable, considerando el potencial de complicaciones en corto plazo de las malformaciones en evolución natural. La presencia de la estenosis pulmonar reguló naturalmente el flujo sanguíneo pulmonar, semejante a un vendaje quirúrgico efectivo, impidiendo el desarrollo de hipertensión pulmonar y posibilitando niveles aceptables de saturación arterial de oxígeno.

El tratamiento preconizado para una cardiopatía semejante a la descrita, en la franja etaria pediátrica, sería un abordaje

quirúrgico del tipo corrección de Fontan. Entre tanto, considerando el tempo de evolución y el potencial de complicación de ese abordaje en el adulto, el tratamiento propuesto fue trasplante cardíaco.

Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Rocha IEG, Pazin IC; Obtención de datos: Rocha IEG; Análisis e interpretación de los datos: Rocha IEG, Pazin IC; Redacción del manuscrito: Rocha IEG, Pazin IC; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Lopes LM; Análisis de todos los clips y datos del ecocardiograma y selección de fotos: Lopes LM.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

Este artículo es parte de monografía presentada al término de conclusión del Curso de Postgrado Lato sensu nivel de especialización de 420 horas en Ecocardiografía Pediátrica del Instituto Lilian Lopes da Ecokid (FAPSS - Portaria MEC – nº 71616-12/12/1972, según resolución 01/2007).

Referencias

1. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramani FT, Araujo FH, Rozkowisk I, et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência: análise em 4.538 casos. *Arq Bras Cardiol.* 2003; 80(3): 269-73.
2. Allan L, Hornberger LK, Sharland G, eds. *Textbook of fetal cardiology.* London:Greenwich Medical Media;2000.p.133-47.
3. Drose J A, ed. *Fetal echocardiography.* Denver (CO): Saunders; 2010. p256-67.
4. Gatzoulis MA, Webb GD, Dalbeney PEF, eds. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease.* London: Elsevier ;2011.p 390-4.
5. Anderson R, Galbraith R, Gibson R, Miller G. Double outlet left ventricle. *Br Heart J.* 1974,36(6):554-8.
6. Van Praagh R, Weinberg PM, Srebro JP. Double-outlet left ventricle. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider JA, eds. *Moss´heart disease in infants, children and adolescents,* Baltimore: Williams e Wilkins;1989.p.461-85.
7. Otero Coto E, Quero Jimenez M, Castaneda AR, Rupilanchas JJ, Deverall PB. Double outlet from chambers of left ventricular morphology. *Br Heart J* 1979, 42(1):15-21.
8. Lilfe C, Weiss F, Gayet-Lacour F, Gayet-Lacour F, Razek V, Ntalakoura K. Double-outlet left ventricle. *Circulation.* 2007;155(3):e36-e37.
9. Lopes LM , Rangel PIN, Soraggi AMB, Furlanetto BHS, Furlanetto G. Dupla via de saída do ventrículo esquerdo: diagnóstico ecocardiográfico. *Arq Bras Cardiol* 2001; 76(6):511-3 .