

Un caso de disnea causado por el ventrículo derecho

A case of dyspnea caused by the right ventricle

Mayita Alvarez Vargas^{1,2} , Norma Gamarra-Valverde^{2,3} , Milagros Bermudez-Pelaez^{2,3} , Renzo Antay-Huerta^{2,3} , Marcos Padilla Reyes^{1,4} 

¹ Centro Nacional de Investigación Torres de Salud. Departamento de Investigación en Cardiología. Lima, Perú.

² Departamento de Ingeniería, Facultad de Ciencias y Filosofía, Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú.

³ Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú.

⁴ Departamento de Cardiología, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.

Recibido: 11 febrero 2024

Aprobado: 16 marzo 2024

Contribución de los autores

MAV: Conceptualización, Análisis formal, Investigación, Metodología, Supervisión, Validación, Escritura, borrador original, Escritura, revisión y edición. NGV: Conceptualización, Análisis formal, Investigación, Validación, Visualización, Escritura, borrador original. MBP: Conceptualización, Análisis formal, Metodología, Visualización, Escritura, borrador original. MPR: Conceptualización, Curación de dato, Metodología, Supervisión, Validación, Escritura, revisión y edición. RAH: Investigación, Visualización, Escritura, borrador original.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Fuentes de financiamiento

Autofinanciado.

Citar como

Alvarez Vargas M, Gamarra-Valverde N, Bermudez-Pelaez M, Antay-Huerta R, Padilla Reyes M. Un caso de disnea causado por el ventrículo derecho. Rev Med Rebagliati. 2024;4(1):31-4. doi: 10.70106/rmr.v4i1.17

RESUMEN

Paciente varón de 59 años con antecedentes de soplo cardiaco desde los 5 años de edad sin seguimiento médico, que acude a urgencias por disnea en reposo y palpitaciones. Desde 6 meses antes del ingreso presentaba disnea NYHA (clase funcional) I, que fue aumentando progresivamente. La ecocardiografía transtorácica y transesofágica reveló una obstrucción subpulmonar grave por haces musculares anormales que formaban un anillo fibroso, se realizó el diagnóstico de ventrículo derecho de doble cámara (VDC), que se confirmó mediante resonancia magnética cardiaca. Durante la hospitalización, se decidió el tratamiento quirúrgico. En la actualidad, el paciente ha tenido seguimientos anuales durante seis años, con una evolución favorable.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas; Obstrucción del flujo ventricular externo; Ventrículos cardiacos (fuente: DeCS-Bireme).

ABSTRACT

A 59-year-old male patient with a history of heart murmur since the age of 5 years without medical follow-up came to the emergency room complaining of dyspnea at rest and palpitations. From 6 months before admission, he presented dyspnea NYHA (functional class) I, which progressively increased. Transthoracic and transesophageal echocardiography revealed severe subpulmonary obstruction by abnormal muscle bundles forming a fibrous ring, in other words, the diagnosis of a double-chambered right ventricle (DCRV) was made and confirmed by cardiac magnetic resonance imaging. During hospitalization, surgical treatment was decided. Now, the patient has had annual follow-ups for six years, with a favorable evolution.

Keywords: Heart defects, congenital; Ventricular outflow obstruction; Heart ventricles (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

El ventrículo derecho de doble cámara (VDC) es un defecto cardiaco congénito poco frecuente causado por bandas anómalas que separan el ventrículo en una cámara proximal de alta presión y una cámara distal de baja presión ⁽¹⁻³⁾. Al no distinguirse de otras lesiones obstructivas del ventrículo derecho (VD), el VDC es difícil de diagnosticar y tiene una presentación esporádica, más aún en la población adulta, su prevalencia es del 0,5-2% de las cardiopatías congénitas ⁽²⁾, asociándose frecuentemente a otros defectos cardiacos congénitos (80-90%) ^(1,3,4). Se propone que el VDC está causado por el aumento del flujo sanguíneo a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho que provoca hipertrofia de la cresta supraventricular o hipertrofia de la banda moderadora ⁽³⁾.

Los posibles mecanismos fisiopatológicos ⁽⁴⁾ son: 1) en pacientes con comunicación interventricular (CIV), el aumento del flujo izquierda-derecha entre ambos ventrículos genera hipertrofia de la cresta supraventricular y 2) en pacientes sin CIV puede deberse a una alteración de la localización (desplazamiento superior) de la banda moderadora o de las trabeculaciones

Correspondencia

Mayita Alvarez Vargas
Dirección: Calle Tomas Ramsey
904, Magdalena del Mar, Lima,
Peru. ZIP CODE 15046
Telefono: +51993133748
E-mail: mayita.alvarez@upch.pe



septo parietales al componente trabecular del ápex ventricular derecho.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 59 años, mestizo con antecedentes de hipertensión arterial controlada hace 10 años y un soplo cardiaco diagnosticado a los 5 años sin seguimiento médico.

El principal síntoma en los últimos 6 meses fue disnea que aumentó de clase funcional I a IV, en el momento de la hospitalización. También refería tener palpitaciones. La exploración física reveló un soplo cardiaco sistólico III/VI paraesternal izquierdo, distensión de la vena yugular y edema de miembros inferiores.

El electrocardiograma muestra aleteo auricular e hipertrofia ventricular derecha (HVD). La ecocardiografía transtorácica (ETT) y transesofágica (ETE) reveló una obstrucción subpulmonar grave por haces musculares anormales que formaban un anillo fibroso.

Esto causó Ventrículo derecho de doble cámara (VDC), con un gradiente intraventricular máximo de 111 mmHg, función sistólica del VD deprimida, dilatación de la cámara derecha e hipertrofia del VD (Figura 1). La función sistólica del ventrículo izquierdo

(VI) estaba preservada y no se apreciaban shunts. La ventriculografía del VD reveló una doble cámara, al igual que la resonancia magnética cardiaca (Figura 2). Durante la hospitalización, se realizó un tratamiento quirúrgico del anillo muscular del tracto de salida del VD. Actualmente, la paciente realiza seguimientos anuales desde hace seis años, evolucionando favorablemente y sin presentar disnea.

DISCUSIÓN

En este caso de VDC presentado, se han observado los síntomas comunes (reportados en otros casos), como es la disnea, la cual es causada por la obstrucción del tracto de salida por la banda fibromuscular, que a su vez reduce de manera directa el volumen eyectivo del ventrículo derecho e indirectamente el del ventrículo izquierdo (véase comparación de las cavidades derechas e izquierdas en Figura 1B).

También se han descrito síntomas como síncope, hipotensión y angina, todos debidos a la misma explicación fisiopatológica, pero en este caso no se presentó. En casos con un gradiente elevado, como el de Nikolic⁽⁵⁾ con gradiente de 124 mmHg, se pudo observar cianosis, pero en el presente caso a pesar de tener 111mmHg la cianosis no fue reportada. Estas variaciones en las presentaciones clínicas son

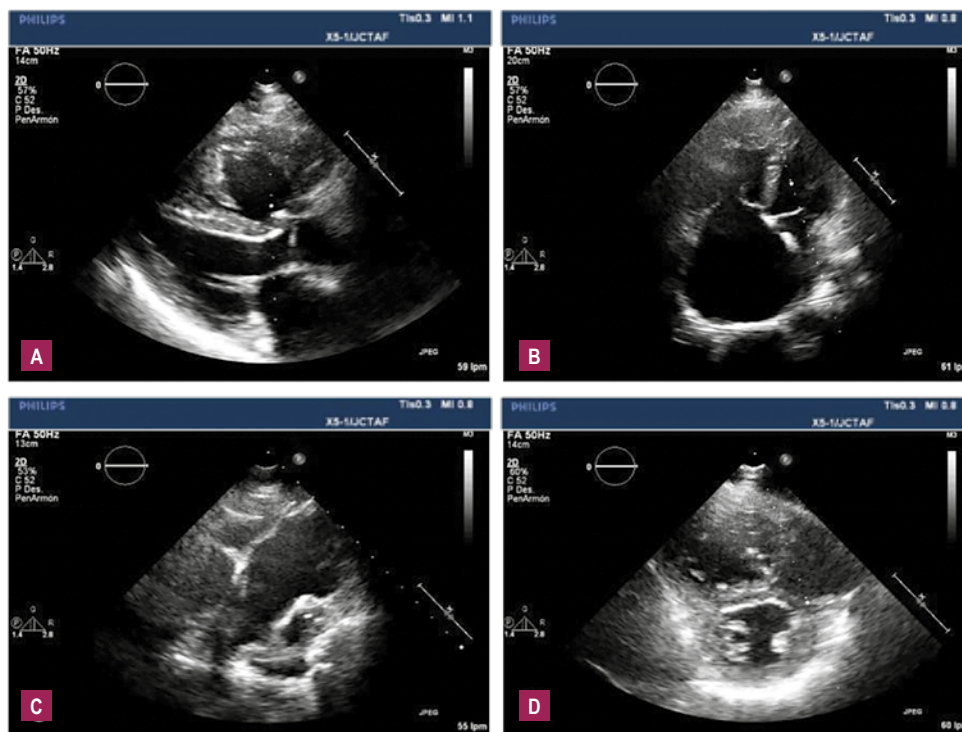


Figura 1. Ecocardiogramas bidimensionales preoperatorios. **A.** Hipertrofia ventricular derecha, dilatación y contracción disminuida en el eje largo paraesternal. **B.** Dilatación en VD y AD, con un TAPSE de 12 mm (moderadamente deprimido) en vista apical de 4 cámaras. También muestra regurgitación tricuspídea leve. **C.** No hay obstrucción de la válvula pulmonar, tracto de salida derecho y arteria pulmonar. **D.** En el eje corto paraesternal, dilatación del VD y división en dos cámaras por una estructura fibromuscular a 2 cm de la arteria pulmonar.

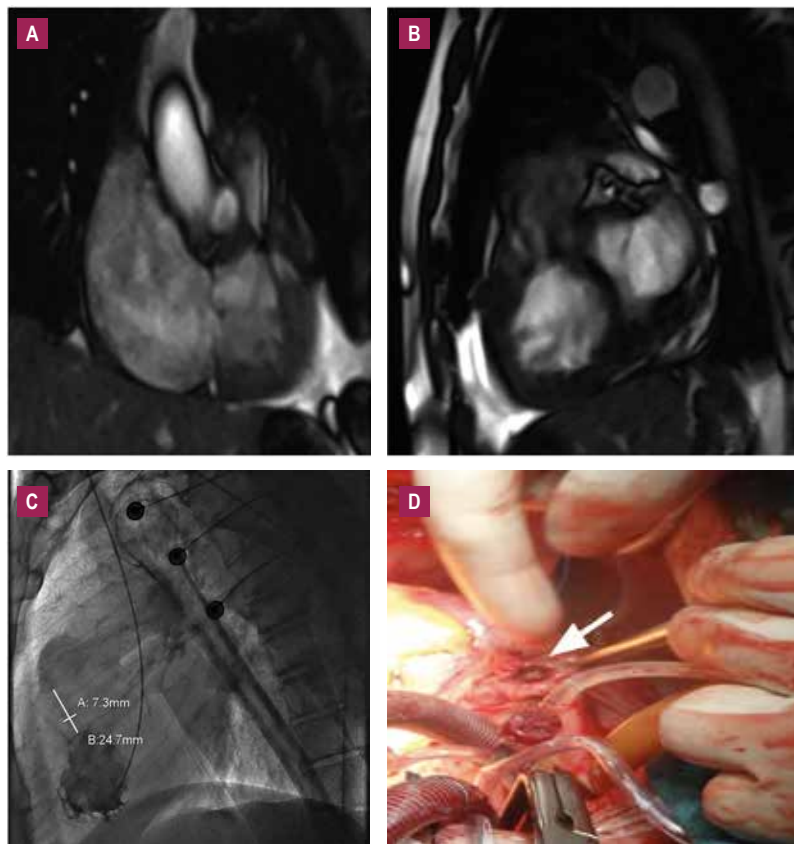


Figura 2. A. Resonancia cardíaca que muestra "aliasing" o deslizamiento en el VD, en este caso, signo de obstrucción del VD. B. Separación del VD en dos cámaras debido a una banda fibromuscular, en la porción proximal del infundíbulo. La cámara proximal de alta presión está muy trabeculada, contrariamente a la cámara distal de baja presión. C. La ventriculografía del VD muestra la obstrucción del ventrículo derecho de 7,3 milímetros. D. En el quirófano, identificamos la banda fibromuscular (flecha).

multifactoriales, ya que la progresión en el tiempo de la enfermedad puede generar mecanismos compensadores fisiológicos.

El electrocardiograma mostró criterios de hipertrofia del ventrículo derecho compatible con los hallazgos ecocardiográficos y la resonancia cardíaca, así como ritmo de flutter atrial, hallazgos similares a lo reportado por otros autores ⁽¹⁾.

En este caso se realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT) (Figura 1), que no fue concluyente como en el grupo de estudio de Hoffman *et al.* ⁽⁶⁾, en el que sólo pudieron diagnosticar al 8-15% de sus pacientes. En concreto, esta prueba es muy precisa para el diagnóstico pediátrico, pasa lo contrario en adultos, debido a la mala ventana acústica que presentan a mayor edad, asociada a factores como la obesidad u otras patologías concomitantes ^(2,6). Por ello, al paciente se le realizó un ecocardiograma transesofágico (ETE), que pudo diagnosticar mejor esta patología. Se pudo medir principalmente el gradiente mesoventricular (gradiente máximo de 111 mmHg), lo que determinó el tratamiento.

El cateterismo cardíaco (CC) (Figura 2-C) y la resonancia magnética cardíaca (RMC) (Figura 2-A y 2-B) también están disponibles ⁽⁷⁾ para el diagnóstico de la VDC. En este caso, la RMC permite visualizar las bandas anómalas en todos los planos; de este modo, se ha descrito como la herramienta no invasiva más eficaz para visualizar el corazón ⁽⁷⁾. Por otro lado, la CC valora el estado hemodinámico de forma más significativa que la ETE ⁽³⁾, además de ayudar a descartar lesiones asociadas que pueden influir en el tratamiento quirúrgico ⁽²⁾, como las anomalías de las arterias coronarias. Los médicos deben tener la sospecha de la coexistencia del VDC con otras lesiones obstructivas del tracto de salida del VD, como la tetralogía de Fallot y la comunicación interventricular con estenosis pulmonar, ya que el VDC puede causar la persistencia del gradiente de presión a pesar de la corrección quirúrgica de las otras anomalías congénitas, lo que llevaría a la inestabilidad hemodinámica postoperatoria ⁽⁸⁾.

La indicación de resección de las bandas musculares anómalas es en pacientes sintomáticos ⁽⁸⁾ y asintomáticos con un gradiente superior a 40 mmHg ⁽⁴⁾, como en

este caso clínico. Sin embargo, en otros informes se optó por el tratamiento con betabloqueantes, debido al rechazo de la intervención por parte del paciente ⁽⁹⁾. Además, existen pruebas de pacientes asintomáticos con gradientes ventriculares más elevados que fueron tratados únicamente con seguimiento clínico ⁽⁹⁾.

Los desenlaces clínicos son el tiempo de vida libre de síntomas y la reducción de la mortalidad. Por otro lado, la supervivencia sin cirugía a los 50 años es infrecuente, debido a insuficiencia cardíaca por empeoramiento de la obstrucción ⁽¹⁰⁾.

Agradecimientos

Los autores desean dar las gracias a todos los trabajadores del servicio de cardiología del hospital

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Loukas M, Housman B, Blaak C, Kralovic S, Tubbs RS, Anderson RH. Double-chambered right ventricle: a review. *Cardiovasc Pathol*. 2013;22(6):417-23.
2. Ríos-Méndez RE, Díaz-Beltrán LR, Palazzolo AG. Double-chambered right ventricle: Case series. *Arch Argent Pediatr*. 2010;108(5):e114-7.
3. Kahr PC, Alonso-Gonzalez R, Kempny A, Orwat S, Uebing A, Dimopoulos K, et al. Long-term natural history and postoperative outcome of double-chambered right ventricle - Experience from two tertiary adult congenital heart centres and review of the literature. *Int J Cardiol*. 2014;174(3):662-8.
4. Darwazah A, Eida M, Bader V, Khalil M. Surgical management of double-chambered right ventricle in adults. *Texas Hear Inst J*. 2011;38(3):301-4.
5. Nikolic A, Jovovic L, Ilisic T, Antonic Z. An (In)Significant Ventricular Septal Defect and/or Double-Chambered Right Ventricle: Are There Any Differences in Diagnosis and Prognosis in Adult Patients? *Cardiol*. 2016;134(3):375-80.
6. Hoffman P. The role of echocardiography in diagnosing double chambered right ventricle in adults. *Heart*. 2004;90(7):789-93.
7. Marcotte F, Poirier N, Pressacco J, Paquet É, Mercier L-A, Dore A, et al. Evaluation of Adult Congenital Heart Disease by Cardiac Magnetic Resonance Imaging. *Congenit Heart Dis*. 2009;4(4):216-30.
8. Said S, Burkhart H, Dearani J, O'Leary P, Ammash N, Schaff H. Outcomes of surgical repair of double-chambered right ventricle. *Ann Thorac Surg*. 2012;93(1):197-200.
9. Tamai N, Ito S, Morimoto K, Inomata M, Yoshida T, Suzuki S, et al. Double chambered right ventricle with severe calcification of the tricuspid valve in an elderly woman: A case report. *J Med Case Rep*. 2011;5:210.
10. Morñigo JL, Arribas A, Nieto F. Ventrículo derecho con doble cámara en adulto. *Rev Española Cardiol*. 2005;58(2):217.