

DEXTROCARDIA, COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR SUBAORTICA Y DOBLE TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO

Dr. José Arturo Espinoza Tejada
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

Dr. Grimaldo Gutiérrez Gayoso
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA CLÍNICA

Dr. Vladimiro Inti Montano Chaparro
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

Dra. Noemi Noella Puente de la Vega Estrada
MÉDICO CIRUJANO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

RESUMEN

La dextrocardia se considera como un trastorno congénito poco frecuente en el que el corazón se ubica en el lado derecho de la cavidad torácica, se ha visto que se asocia a otras anomalías y en algunos casos se diagnostica de forma incidental. La presencia de comunicación interventricular es uno de los defectos congénitos cardíacos frecuentes del 20 al 30%. El doble tracto de salida del ventrículo derecho (DSVD) en cambio es una cardiopatía considerada de origen conal que se va a definir como una conexión ventrículo arterial en la cual las denominadas grandes arterias emergen totalmente o de manera predominante del ventrículo del lado derecho. La asociación de estas 3 cardiopatías congénitas es aún más rara y única como la del caso que presentaremos. En esta ocasión tenemos a un paciente de 1 año y 8 meses de sexo masculino procedente de la Ciudad de Limatambo que queda en la ciudad de Cusco, en Perú, Ingres a al Hospital Antonio Lorena por consultorio externo de cardiología donde se le encuentra estas 3 cardiopatías congénitas.

PALABRAS CLAVE: Dextrocardia, comunicación interventricular, doble salida del ventrículo derecho.

INTRODUCCIÓN

La dextrocardia es un trastorno congénito donde el corazón se sitúa en el lado derecho de la cavidad torácica. (1) Puede darse por sí sola o ir acompañada de una notable inversión de la posición de otros órganos (denominada situs inversus totalis). Por otro lado, la presencia de comunicación interventricular es uno de los defectos congénitos cardíacos frecuentes, de todas las cardiopatías congénitas, pero poco asociada a dextrocardia. Se puede clasificar según su localización como: Perimembranoso (70–80%), van a estar relacionados con la vía de salida o supracistales (5%), defectos de la entrada en relación con la válvula septal de la válvula tricúspide (5%) y finalmente defectos musculares (10–15%). (2) El doble tracto de salida del ventrículo derecho (DSVD) es una cardiopatía poco frecuente. La coadyuvancia de DSVD, comunicación interventricular (CIV) no relacionada y malposición de grandes vasos es aún más rara. (3) Si hablamos de las malformaciones cardiovasculares mundialmente van a constituir de 1 de cada 33 niños con alguna cardiopatía congénita y en el Perú 8 de cada 1000 niños son afectados, sin embargo, estas enfermedades congénitas se encuentran infra diagnosticadas. (4) La dextrocardia cuando es única (también denominada dextrocardia aislada) se presenta de manera asintomática, mientras que la dextrocardia con situs inversus y el síndrome de Kartagener pueden darse a conocer con una multitud de síntomas. Se ha visto que los niños con una CIV pequeña están asintomáticos, el patrón de crecimiento y desarrollo puede ser de manera normal. En cuanto al tratamiento de la dextrocardia, en casos de no haber defectos cardíacos asociados, no requiere tratamiento. Mientras el tratamiento de la CIV depende de su

tamaño en pacientes pediátricos para colocación de parche pericárdico y asociaciones. (5) Las complicaciones en la asociación de estas 3 cardiopatías congénitas van a ser: Retraso del crecimiento, puede haber insuficiencia respiratoria, insuficiencia cardíaca congestiva descompensada, casos de endocarditis infecciosa, hipertensión pulmonar severa y cianosis. (6)

REPORTE DE CASO

Paciente de 1 año y 8 meses de sexo masculino procedente de la Ciudad de Limatambo-Cusco en Perú, llega por consultorio externo con antecedente de Sopro cardíaco, madre refiere que fue hospitalizado por una ganancia inadecuada de peso y persistencia del soplo cardíaco, por tal motivo fue evaluado por el servicio de cardiología donde se le diagnosticó dextrocardia, comunicación interventricular y doble salida del ventrículo. La madre refirió que desde el nacimiento su hijo presentaba sudoración profusa mientras amamantaba, además que como dos meses presentaba cuadro clínico caracterizado por disnea a esfuerzos mayores a los habituales. Al examen clínico Peso:9.6Kg Talla:82.7cm SatO₂: 91% 90/60 mm Hg, FC: 70 latidos por minuto, pulso: 70 por minuto, FR: 18 por minuto. Piel: Turgente, hidratada, elástica, llenado capilar <2". Aparato Respiratorio: Murmullo vesicular pasa bien a ambos campos pulmonares, no ruidos agregados. Aparato cardiovascular: Se ausculta soplo multifocal sistólico de intensidad III/VI en hemitórax derecho, no presenta edemas. Dentro de los exámenes de laboratorio se describió hemoglobina de 12.8, creatinina 0.25, plaquetas 252 000, resto de exámenes dentro de la normalidad. En el electrocardiograma (Imagen 1) se observa ritmo sinusal FC:96 eje cardíaco indeterminado, onda P (+) AVR, III y AVF; P (-) I, AVL, AVR predominantemente positivo

IMAGEN 1 (ELECTROCARDIOGRAMA): Se evidencia un EKG con 6 derivadas

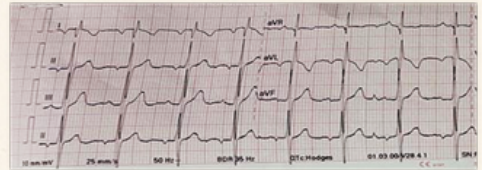
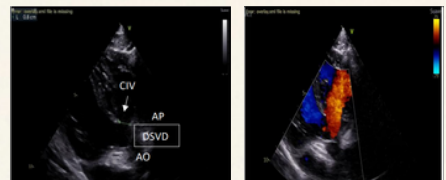


IMAGEN 2 (RADIOGRAFIA DE TORAX): Se evidencia una placa radiográfica anteroposterior

En la radiografía de tórax, se evidencia la punta del corazón hacia el lado derecho, dextrocardia, no derrame, no neumotórax, cámara gástrica en hipocondrio derecho e hígado en hipocondrio izquierdo.



IMAGEN 3 (ECOCARDIOGRAMA TRANSTORACICO)



En el ecocardiograma transtorácico, se observó: Situs solitus en dextrocardia, doble tracto de salida del ventrículo derecho, drenaje venoso normal en ambas aurículas, función sistólica de ambos ventrículos, conservada, dilatación del ventrículo izquierdo y aorta ascendente dilatada, aparatos valvulares competentes, CIV subaórtico de 8mm Shunt I a D, SIA íntegro, no PCA, no coartación de aorta, no vegetaciones, no efusión pericárdica. Se evidencia una vista paraesternal derecha, eje largo, simple y con Doppler color, donde pasa el shunt de la comunicación interventricular (CIV). Punta del corazón desplazado al lado derecho, el nacimiento de las arterias (pulmonar y aorta) emergen en un 50% o más del ventrículo derecho indicando el doble tracto de salida del ventrículo derecho (DSVD). AO: Aorta, AP: Arteria pulmonar.

Paciente es referido a la ciudad de Lima al Instituto Nacional de salud del niño- San Borja con el apoyo del seguro integral de salud, el 23/11/2023. Fue sometido a cirugía correctiva de DSVD + cierre de CIV (22/01/2024). Se realiza ecocardiograma de control el 23/01/2024 donde se concluye: Dextrocardia con situs inversus PO de cirugía correctora de DSVD tipo CIV, parche de CIV con shunt residual pequeño de 2mm restrictivo como acontecimiento adverso, tracto de salida del VD y VI libres, VI discretamente dilatado, contractilidad disminuida del VI, normotensión pulmonar, arco aórtico a la derecha. Es dado de alta el 06/02/2024 con los diagnósticos de Post operado de corrección de DSVD, cierre de CIV y Neumonía intrahospitalaria mejorada con buen pronóstico a la evolución. Posteriormente en sus controles post cirugía en septiembre del 2024 en el Instituto nacional de salud del niño-San Borja, recibe tratamiento de Furosemida 1mg/kg/día, Espironolactona 1mg/kg/día, Captopril 0.5mg/kg/12h. Controles realizados en su centro de salud con crecimiento lento y desarrollo por debajo del P50.

DISCUSIÓN

Se ha visto que la incidencia de dextrocardia es de 1:12,000; aunque esta tiene una variación según el tipo. Asociada a situs inversus la incidencia es poco frecuente de 1:10,000, mientras que asociado con situs solitus es más rara 1:30,000 nacidos vivos. (3,7) Su presentación clínica va a ser muy variable, como niños asintomáticos, hasta otros con síntomas de insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar de manera grave. Los recién nacidos con estas tres asociaciones suelen tener síntomas más graves (8) En nuestro caso la clínica al nacimiento no fue tan grave, presentaba sudoración profusa mientras amamantaba, y posterior a ello cuadros de disnea/agitación. Se debe considerar que las malformaciones que se asocian poco frecuentemente a esta patología de dextrocardia suele ser comunicación interventricular. En casos de defectos del tracto de salida del ventrículo derecho, el primer tipo es el DSVD con CIV subaórtica, que es el más frecuente y se presenta hasta en una prevalencia de 50% de los casos como en nuestro caso reporte. (9) Según la American Heart Association (AHA), debe darse profilaxis antibiótica frente a la endocarditis infecciosa 6 meses después al cierre del defecto de CIV con material protésico o dispositivo. (9) En caso de que se encuentren una CIV mediana o grande, y estas personas desarrollen ICC descompensada, está indicado el tratamiento médico. Inicialmente con IECA (captopril o enalapril) y diuréticos (furosemida, espironolactona), con los que va a ser frecuente la mejoría sintomática, como en nuestro caso que está con diuréticos y IECA. (10) En algunas situaciones donde no se prevé que pueda darse una mejoría, con una aurícula y ventrículo izquierdos notablemente dilatados o con las presiones elevadas en la arteria pulmonar (o ambas situaciones), generalmente se recomienda el cierre del defecto con parche de pericardio. Este procedimiento debe hacerse antes de los 6 a 12 meses de edad (no más tarde de los 18 meses). (2, 10) El paciente en este caso fue operado a la edad aproximada de 2 años y por espera de la

cirugía correctiva presentó retraso en la ganancia ponderal. La corrección se lleva a cabo bajo una técnica especial que es la circulación extracorpórea. La vía de acceso clásica es la ventriculotomía derecha. (3,4) En cuanto al abordaje quirúrgico que se desarrolló en el paciente fue el cierre de CIV mediante parche con corrección de DSVD, se presentó un shunt residual de 2mm. Tras la corrección, se ha visto que los resultados son excelentes en la mayoría de los casos, con buena supervivencia a largo plazo de la edad (87% a 25 años) y con calidad de vida similar a la gran población general. (5, 7) En conclusión, esta asociación de 3 cardiopatías congénitas es muy rara, su sintomatología es la de la insuficiencia cardíaca con sudoración y disnea, los métodos diagnósticos son complementarios para hacer un diagnóstico preciso, el tratamiento va a depender de la sintomatología, tamaño de defecto y hemodinamia para dar un tratamiento médico o quirúrgico, esto nos da como lección de cómo manejar estos casos de cardiopatías complejas cuando se asocian dos o más.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.Acherman R, Diaz G, Luna C, et al. Doble salida especificada del ventrículo derecha. *Cardiología Pediátrica*. 2018; Madrid. 2621-34.
2. Ríos D, Giovanni et al. Right ventricular double outlet dextrocardia with unrelated ventricular septal defect associated with great vessel malposition Revista Colombiana de Cardiología 2020 <https://doi.org/10.24875/rccar.m21000070>
- 3.Peña R, Medina M. Situación real de las cardiopatías congénitas en tres hospitales públicos del estado de Jalisco. *Arco Cardiol Mex*. 2019;
- 4.Hoang E, Goldmuntz, A, Roberts V, et al. *Dextrocardia y anomalías asociadas*, Madrid, 2023.
5. Washinton A. The Congenital Heart Disease Genetic Network Study: Cohort description [10.1371/journal.pone.0191319](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0191319)
- 6.García F, Rosell A. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología Pediátrica (capítulo 31). Nutrición en algunos lactantes con cardiopatía congénita. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPyCC) y Asociación Española de Pediatría (AEP). 2015.
- 7.Schipper M, Sliker M, Schoof P, Breur J. Surgical repair of only ventricular septal defect: contemporary results and risk factors for a complicated course. *Pediatr Cardiol*. 2017.
- 8.Van A, Lugthart M, Clur S, et al. The prevalence of genetic diagnoses in fetuses with too much severe congenital heart defects. *Genet Med*. 2020
- 9.Saurav A, Kaushik M, Mahesh V, et al. Comparison of percutaneous device closure versus surgical closure of peri-membranous ventricular septal defects: Estudy: A systematic review and meta-analysis. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2015 <https://doi.org/10.1002/ccd.26097>.
- 10.Hong Z, Chen Q, Huang L, Cao H. A meta-analysis of periventricular device closure of perimembranous ventricular septal defect. Report cases. *J Cardiothorac Surg*. 2019 <https://doi.org/10.1186/s13019-019-0936-5>.