

CONTRIBUCIONES ORIGINALES

El síndrome del ventrículo derecho hipoplásico

CARLOS PÉREZ-TREVIÑO,*‡
HONORIO SANTAMARÍA,‡
ARTURO MARTÍNEZ‡ Y
ALONSO AUTREY‡

Se describen los resultados obtenidos en el estudio de veinticuatro casos con cardiopatía congénita cianógena, caracterizada fundamentalmente por hipoplasia del ventrículo derecho. No se incluyeron en la serie aquellos casos en los cuales dicha hipoplasia es inherente a otra malformación, como la atresia tricuspídea y la atresia de la válvula pulmonar.

Las características clínicas, electrocardiográficas y radiológicas, así como los hallazgos hemodinámicos y angiográficos, permiten integrar un verdadero síndrome. Los componentes anatómicos que más frecuentemente coexisten en la hipoplasia del ventrículo derecho, son la obstrucción de su vía de salida e insuficiencia tricuspídea funcional, de grado variable.

La hipoplasia del ventrículo derecho se ha descrito como una lesión congénita aislada, en asociación con otras anomalías, fundamentalmente lesiones obstructivas de la válvula tricúspide o de la válvula de la arteria pulmonar; ¹⁻⁴ la entidad es de carácter familiar.^{2,5,6} El concepto abarca los casos de cavidad ventricular derecha pequeña y paredes gruesas, por lo que el calificativo de "hipoplásico" no es el estrictamente adecuado, pues ello llevaría implícito un trastorno del desarrollo embriológico de la bolsa trabecular, como sucede en la anomalía de Ebstein o en la de Uhl, malformaciones que cursan con cavidad ventricular grande. Sin embargo, el uso ha consagrado el término hipoplasia cuando la cavidad queda pequeña, muy probablemente por falta de función

hemodinámica y no necesariamente por defecto embriológico.

Diferencias en nomenclatura han hecho difícil integrar, en una entidad definida, los casos con ventrículo derecho hipoplásico. El primer obstáculo es que habitualmente las lesiones asociadas son de tal gravedad, que tanto desde el punto de vista de sus manifestaciones clínicas como de las hemodinámicas y anatómicas, dan un carácter distinto, con especificidad suficiente para integrarse en entidades aisladas. Este es el caso de la atresia tricuspídea y de la pulmonar, ambas caracterizadas por grados variables de hipodesarrollo de la cavidad ventricular derecha.

El primer intento de clasificar los casos de ventrículo derecho hipoplásico se debe a Khoury,⁷ quien incluye casos con atresia pulmonar, atresia tricuspídea, hipoplasia del anillo tricuspídeo y defecto interventricular. Dicho autor ha propuesto el término de complejo de ventrículo derecho hipoplásico, para englobar en él todas las anomalías congénitas que

* Académico numerario.

‡ Hospital de Cardiología y Neumología. Centro Médico Nacional. Instituto Mexicano del Seguro Social.

curan con grados diversos de cavidad ventricular derecha pequeña.

En 1963, Williams⁸ describió por primera vez casos en los que el ventrículo derecho hipoplásico se asociaba a su vez con hipoplasia de la válvula tricúspide y estenosis de la arteria pulmonar. Dicho autor consideró a esta combinación de malformaciones como una entidad diferente dentro del grupo de las cardiopatías congénitas cianógenas.

Nosotros nos inclinamos más por las consideraciones de este último autor, con base en la observación clínica y necròpsica de casos en los que hubo asociación de cavidad ventricular derecha pequeña, estenosis valvular o infundibular de la arteria pulmonar e hipoplasia de la válvula tricúspide, cuyas características clínicas y hemodinámicas eran muy similares, dentro de un patrón anatómico constante.

En el presente trabajo se relatan los hallazgos efectuados en 24 casos de los acervos clínicos y necròpsicos de los hospitales de Pediatría y de Cardiología y Neumología del Centro Médico Nacional.

Material y métodos

La edad de los 24 casos varió de cuatro días a ocho años; nueve fueron recién nacidos, ocho lactantes y el resto, preescolares y escolares; catorce casos fueron del sexo femenino.

Todos los casos fueron estudiados clínicamente, con radiografía de tórax, electrocardiograma y angiocardiógrafa selectiva de ventrículo derecho. Obtuvieronse presiometrías intracavitarias en dieciocho pacientes. Se realizó tratamiento quirúrgico en diecisiete pacientes y en seis, se hizo estudio necròpsico.

Resultados

Hallazgos clínicos. Veintiún pacientes presentaron cianosis desde el nacimiento; cuatro de ellos habían sufrido crisis de hipoxia. Seis casos fueron traídos al hospital con manifestaciones de insuficiencia cardíaca congestiva; el resto fueron referidos para estudio diagnóstico, por presentar soplo o cianosis.

Todos los casos mostraron soplo cardíaco; en diecisiete de ellos el soplo era sistólico, con carácter de eyección, localizado al área pulmonar y en siete, de tipo holosistólico, con localización en el borde parasternal izquierdo bajo; en tres se auscultó, además, soplo continuo propio de conducto arterioso.

El segundo ruido cardíaco se encontró reforzado y único en quince casos, disminuido en su componente pulmonar en seis y ausente en otro; en dos casos tuvo características normales.

Los diagnósticos de admisión al hospital fueron, en orden de frecuencia, los siguientes:

Estenosis pulmonar con septum intacto	6 casos
Tetralogía de Fallot	5 "
Enfermedad de Ebstein	4 "
Atresia pulmonar con septum intacto	3 "

Transposición con estenosis pulmonar	2 "
Atresia tricúspide	2 "

Hallazgos electrocardiográficos. El electrocardiograma mostró eje eléctrico de alrededor de $+90^\circ$; sólo en cuatro casos se encontró entre -30 y 120° . Diecisiete casos mostraron signos electrocardiográficos de crecimiento de la aurícula derecha, con signos de hipertrofia ventricular derecha de tipo sistólico. En cuatro casos se encontró hipertrofia ventricular izquierda y en dos, hipertrofia biventricular; en el último no había signos de sobrecarga en cavidades cardíacas (fig. 1a, b y c).

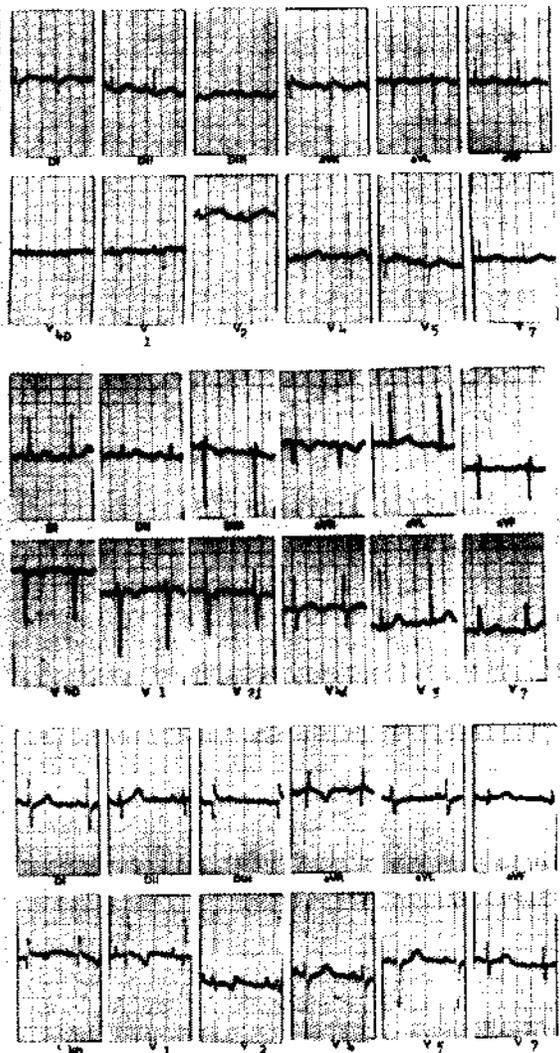


Fig. 1. Electrocardiogramas. A). Caso 3. El trazo puede considerarse dentro de límites normales. B). Caso 9. Signos de sobrecarga ventricular izquierda y hemibloqueo fascicular anterior, que recuerda al electrocardiograma de la atresia tricúspide. C). Caso 2. Signos de bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His, por sobrecarga diastólica del ventrículo derecho.

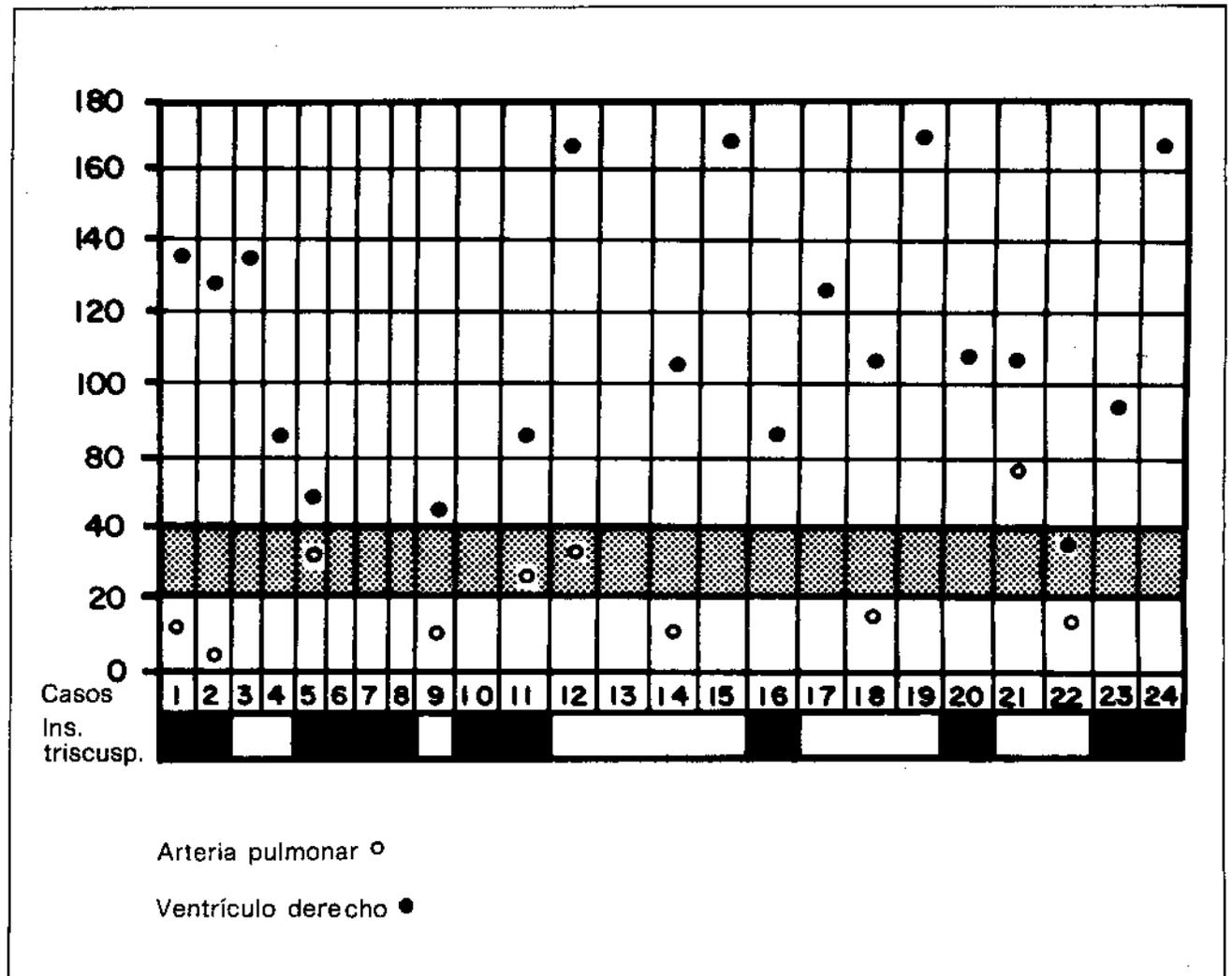


Fig. 2. Presiometrías.

Hallazgos radiológicos. La radiografía simple de tórax mostró grados variables de cardiomegalia, de ligera a moderada; hubo signos radiológicos de crecimiento del ventrículo derecho, con segmento de la arteria pulmonar excavado e imagen de vascularidad pulmonar disminuida.

Hallazgos hemodinámicos (fig. 2). En dieciocho casos se practicaron registros de presiones intracavitarias. En todos, con excepción de dos, se encontró gradiente transpulmonar significativo.

Once casos mostraron presiones por arriba de 100 mm. de mercurio en el ventrículo derecho; en un solo caso (núm. 10) se encontró evidencia de estenosis tricuspídea, con presiones normales en ventrículo derecho de 30/3 y presión media de 9 mm. Hg en la aurícula derecha (ondas "a" de 12 mm. y ondas "v" de 13 mm. Hg).

En todos los casos se realizó estudio angiocardiográfico selectivo en ventrículo derecho (figs. 3 a 6).

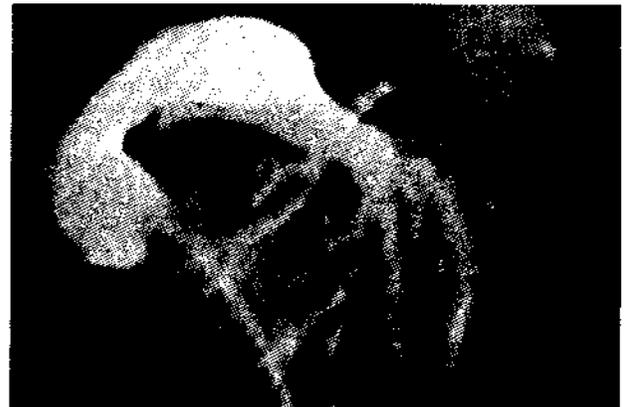


Fig. 3. Caso 5. Edad tres meses. Angiocardiograma selectivo en ventrículo derecho, en proyección lateral. Obsérvese el tamaño diminuto del ventrículo derecho, de paredes lisas y con regurgitación tricuspídea. No puede estimarse que haya estenosis pulmonar; el gradiente transpulmonar fue de 15 mm.Hg (presión de VD, 50 mm.Hg, presión de TAP, 35 mm. Hg).



Fig. 4. Caso 14. Edad cinco meses. Angiocardiograma selectivo en ventrículo derecho, en proyección lateral. Cavidad ventricular derecha pequeña y signos de estenosis valvular pulmonar, sin regurgitación tricuspídea (presión de VD, 110 mm.Hg. y de TAP, 10 mm.Hg).

La cavidad se observó pequeña, comparada con la silueta cardíaca y con el tamaño disminuido del anillo tricuspídeo. Esto último se pudo valorar fundamentalmente en la posición lateral.

En doce casos (50%), se observó regurgitación tricuspídea de magnitud valorable, no atribuible a artefacto por rechazamiento de una de las valvas por el catéter. En trece casos existían abundantes trayectos fistulosos en la pared del ventrículo derecho, que fueron interpretados como sinuoides muy dilatados, los que por su abundancia y distribución en la pared

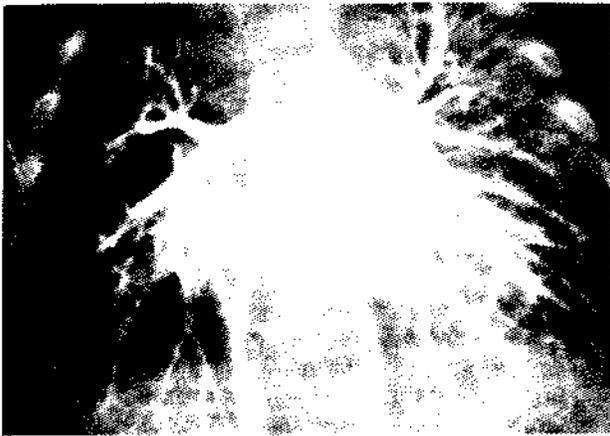


Fig. 5. Angiocardiograma selectivo en el ventrículo derecho. Proyección frontal del caso de la figura anterior. Obsérvese la pequeñez del ventrículo derecho.



Fig. 6. Caso 11. Edad ocho años. Angiocardiograma selectivo en el ventrículo derecho, en proyección frontal. La cavidad ventricular es muy pequeña; hay regurgitación tricuspídea y abundantes sinuoides (flechas) en el miocardio del ventrículo derecho.

del ventrículo, condujeron a la sospecha errónea de cavidad ventricular derecha grande, con hipertrofia de sus trabeculaciones.

Hallazgos necrópsicos. Las alteraciones anatómicas comunes a todos los casos estudiados por necropsia comprendían las estructuras del ventrículo derecho, la válvula tricuspídea y cámara de entrada, la cavidad ventricular propiamente dicha y la cámara de salida en su componente infundibular y valvular pulmonar.

En general hubo alteración estructural morfológica de las válvulas tricuspídea y pulmonar y disminución considerable de la cavidad ventricular propiamente dicha, así como estrechez de la vía de salida infundibular (fig. 7). El diámetro del anillo valvular



Fig. 7. Caso 12. Edad 16 días. Vista anterior de ambos ventrículos. Obsérvese la pequeñez del ventrículo derecho y la estrechez tubuliforme del infundíbulo, que se continúa con arteria pulmonar hipoplásica, con valvas engrosadas y displásicas (flecha).



Fig. 8. Caso 15. Edad un mes. Vista inferior de ambas aurículas. Nótese la diferencia en el diámetro del anillo aurículo-ventricular mitral (M) y tricuspídeo (T) y la hipertrofia de los músculos pectíneos de la aurícula derecha. Existen sólo vestigios del *septum* interauricular (flecha).

tricuspídeo se encontró disminuido (figs. 8 a 10). Las valvas de la tricuspídeo se hallaban retraídas por cuerdas tendinosas gruesas y cortas, que impedían la movilidad y dejaban un orificio circundado por bordes libres muy engrosados y fibrosos (fig. 9). En otras ocasiones se pudieron identificar bien las tres valvas de la tricuspídeo, las cuales aparecían redundantes por la pequeñez del anillo valvular y que consecuentemente lo hacían estenótico (fig. 8). Otras veces no fue posible identificar pilares o cuerdas tendinosas, por estar deformadas o displásicas (fig. 10).

En cuanto a la cavidad ventricular propiamente dicha, se encontraron datos de fibroelastosis endocárdica, que daban aspecto blanco nacarado a la superficie endocárdica, así como rigidez, que hizo difícil su examen interno (figs. 9 y 10).

La válvula de la arteria pulmonar se encontró estenótica, con las valvas reducidas a mamelones redundantes, que ocluían un anillo valvular estrecho y fibroso (figs. 9 y 10, flechas).

Evolución. Dieciocho pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente. Un caso falleció antes de la intervención quirúrgica; de los cinco restantes, se desconoce la evolución, por haber desertado de la consulta externa. En once se practicó valvulotomía pulmonar y en cinco, valvulotomía y plastia anular. En uno se construyó fistula arteriovenosa tipo Waterston y en otro solamente se ocluyó la comunicación interauricular.

Once pacientes fallecieron en el transoperatorio o postoperatorio inmediato. Seis sobrevivieron y su evolución ha sido considerada como satisfactoria; en todos ellos, únicamente se había efectuado la valvulotomía pulmonar. Solamente en un caso (núm. 2) se practicó cateterismo cardiaco postoperatorio, con resultados hemodinámicos muy satisfactorios.

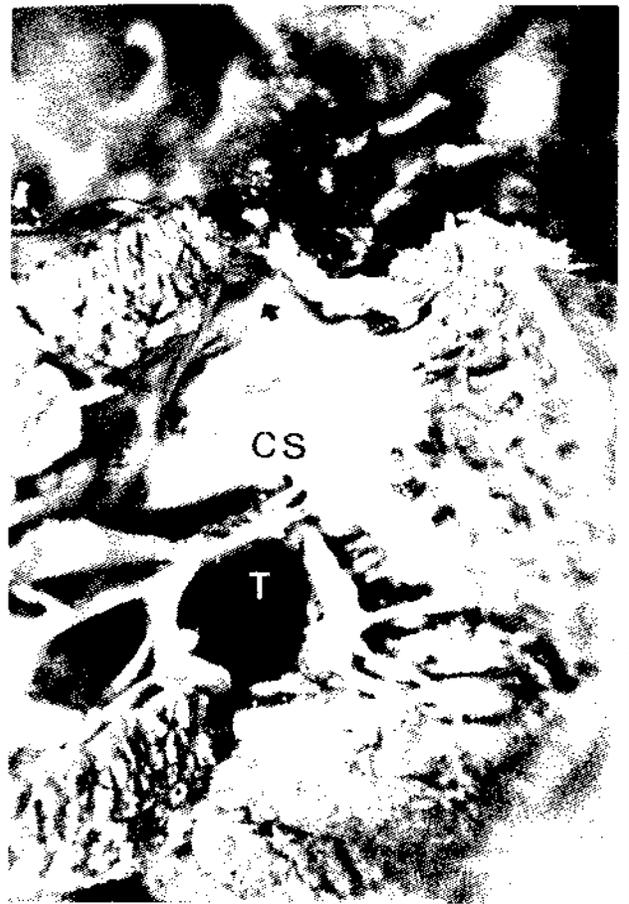


Fig. 9. Caso 16. Edad un mes. Interior del ventrículo derecho de paredes gruesas, con abundantes trayectos de sinusoides, superficie endocárdica engrosada, lisa y endurecida, con orificio de la válvula tricuspídeo (T) de bordes engrosados, cuerdas tendíneas cortas y retraídas y la cresta supraventricular (CS) hipertrofica, obstruyendo el canal infundibular hacia la arteria pulmonar (flecha).

Comentarios

El intento de configurar al síndrome del ventrículo derecho hipoplásico como una entidad diferente, parece justificado. Si bien existen entidades en que la hipoplasia del ventrículo derecho es la regla, como son la atresia pulmonar con *septum* intacto y la atresia tricuspídea, casos como los que aquí se describen, si bien su comportamiento clínico es similar, se distinguen substancialmente por sus características electrocardiográficas, radiológicas y angiocardiógráficas. También difiere su tratamiento quirúrgico, el cual posee aspectos peculiares, que van de acuerdo con las características anatómicas encontradas.

La presencia de cianosis y de un soplo de eyección pulmonar orienta al clínico a los diagnósticos de estenosis pulmonar grave o de tetralogía de Fallot.

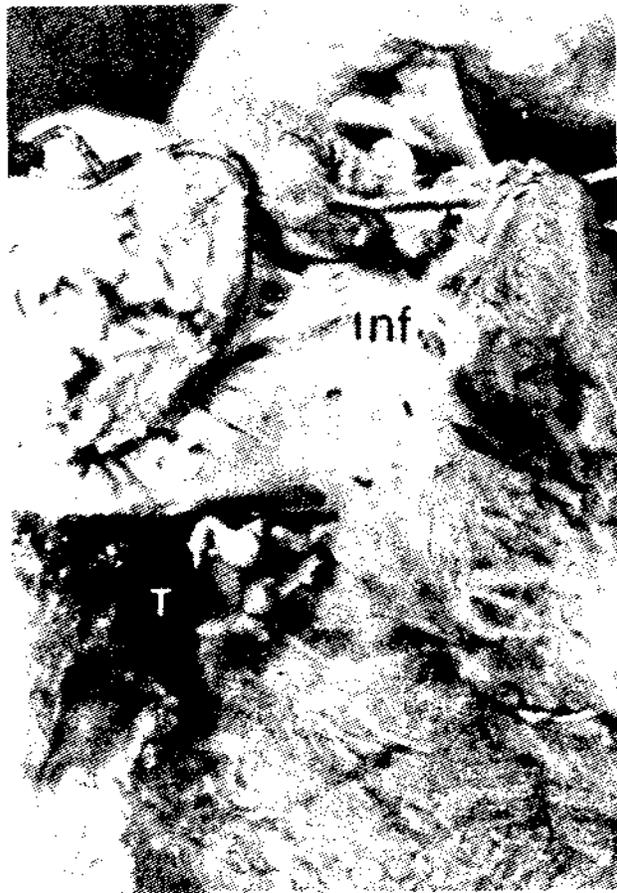


Fig. 10. Caso 17. Edad cuatro días. Interior del ventrículo derecho. Obsérvese el grosor de las paredes, la cavidad muy reducida de tamaño y la cresta supraventricular hipertrofica (CS), lo que hace muy estrecho el infundíbulo (INF). El orificio tricuspídeo (T) está rodeado de valvas muy deformadas, con hipoplasia o ausencia de músculos papilares y rudimentos de cuerdas tendinosas. La válvula pulmonar se halla casi obstruida por valvas displásicas (flecha).

Los casos con cardiomegalia significativa o isquemia pulmonar inducen a pensar en la enfermedad de Ebstein, sobre todo cuando existe soplo de insuficiencia tricuspídea, situación frecuente en este síndrome.

Es indudable que el diagnóstico definitivo sólo puede establecerse mediante el estudio hemodinámico, ya que si bien pudiera ser sospechado sobre bases clínicas, la mayoría de las veces se seguirá pensando en primera instancia, en entidades más comunes, como las mencionadas.

Frente a aquellos casos que por sus características clínicas hacen pensar en estenosis pulmonar grave, pero cuyo electrocardiograma sea incongruente con tal diagnóstico, se debe considerar siempre la posi-

bilidad de un ventrículo derecho hipoplásico. Cianosis de grado variable, soplo de eyección pulmonar o bien soplo holosistólico de insuficiencia tricuspídea, signos electrocardiográficos de hipertrofia ventricular derecha y de crecimiento de la aurícula derecha, datos radiológicos de silueta cardíaca con ligera o moderada cardiomegalia y de flujo disminuido, orientan hacia el diagnóstico del síndrome de ventrículo derecho hipoplásico.

En el cateterismo cardíaco, las presiones estarán modificadas, de acuerdo con la presencia o no de obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho, situación habitual en este síndrome. La excepción son los casos raros de ventrículo hipoplásico genuino, en los cuales las presiones de las cavidades derechas pueden ser normales y en lo que la circulación de la vena cava inferior a la aurícula derecha, se hace como en la vida fetal.

Aquí es importante señalar la persistencia de la válvula de Eustaquio de la vena cava inferior, cuya redundancia o unión al borde inferior del foramen oval, permite el paso de la sangre venosa directamente hacia la aurícula izquierda, como sucede en el feto y consecuentemente, propicia el subdesarrollo del ventrículo derecho, que en esas circunstancias maneja menos flujo.⁹⁻¹¹

El estudio angiocardiógráfico es fundamental para la verificación diagnóstica en cualquiera de las dos circunstancias mencionadas, es decir, cuando exista o no obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho y cuando se sospeche la persistencia de la vena cava inferior, con evidencia de corto circuito de derecha a izquierda al nivel auricular. En estos casos es conveniente practicar un angiocardiógrama con inyección en la vena cava inferior, lo que demostrará el paso directo hacia la aurícula izquierda.³ También el ecocardiograma es un recurso diagnóstico de gran valor durante el estudio inicial del paciente, ya que permite estimar las dimensiones de la cavidad ventricular derecha.

El tratamiento quirúrgico depende de las malformaciones asociadas y de la gravedad de ellas. Es factible, a juzgar por las características del angiocardiógrama y por las presiométrías, practicar una valvulotomía pulmonar, con excelentes resultados postoperatorios. Pero en otros casos, en que la cavidad ventricular es muy pequeña, los resultados no son tan favorables y se requiere dejar la comunicación interauricular como una válvula de escape, aun a costa de persistencia de la cianosis. Otros casos requieren tratamiento quirúrgico paliativo, del tipo de las fistulas sistémico-pulmonares tipo Taussig o Waterston.

La anastomosis de la vena cava superior a la rama derecha de la arteria pulmonar ha corrido con buenos resultados,^{13, 14} sin embargo no ha tenido mucha aceptación como procedimiento quirúrgico paliativo y en la actualidad está prácticamente desechada.

Los casos en que existe comunicación interauricu-

lar, con corto circuito reverso y presiones normales en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, sugestivos de defecto en el drenaje de la vena cava inferior por persistencia anómala de la válvula de Eustaquio, pueden ser corregidas quirúrgicamente mediante cierre de la comunicación interauricular y resección de la válvula anómala.¹²

La asociación de comunicación interventricular con hipoplasia del ventrículo derecho es bastante rara. Los autores no han encontrado casos con esta asociación de defectos, que seguramente son de difícil solución quirúrgica.¹³

REFERENCIAS

1. Taussig, H. B.: *Congenital malformations of the heart*. Nueva York, The Commonwealth Fund, 1947, p. 79.
2. Medd, W. E.; Neufeld, H. N.; Weidman, W. H. y Edwards, J. E.: *Isolated hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings*. Brit. Heart J. 23: 25, 1961.
3. Cooley, R. N.; Sloan, R. D.; Hanlon, C. R. y Bahnson, H. T.: *Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type. II. Observations on tricuspid stenosis or atresia with hypoplasia of right ventricle*. Radiology 54: 848, 1950.
4. Calleja, H. B.; Hosier, D. M. y Kissane, R. W.: *Congenital tricuspid stenosis. The diagnostic value of cineangiography and hepatic pulse tracing*. Amer. J. Cardiol. 6: 821, 1960.

5. Davachi, F.; McLean, R. H.; Moller, J. A. y Edwards, J. E.: *Hypoplasia of the right ventricle and tricuspid valve in siblings*. J. Pediat. 71: 869, 1967.
6. Sackner, M. A.; Robinson, M. J.; Jamison, W. L. y Lewis, D. H.: *Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect of patent foramen ovale*. Circulation 24: 1388, 1961.
7. Khoury, G. H.; Gilbert, E. F.; Chang, C. H. y Schmidt, R.: *The hypoplastic right heart complex*. Amer. J. Cardiol. 23: 792, 1969.
8. Williams, J. C. P.; Barrat-Boyes, B. G. y Lowe, J. B.: *Underdeveloped right ventricle and pulmonary stenosis*. Amer. J. Cardiol. 11: 458, 1963.
9. Hickie, J. B.: *The valve of the inferior vena cava*. Brit. Heart J. 18: 320, 1956.
10. Kanffman, S. L. y Andersen, D. H.: *Persistent venous valves, maldevelopment of the right heart, and coronary artery-ventricular communications*. Amer. Heart J. 66: 664, 1963.
11. Hansing, C. E.; Young, W. P. y Rowe, G. G.: *Cor triatriatum dexter*. Amer. J. Cardiol. 30: 559, 1972.
12. Revel-Chion, R.; Hayward, R. y Somerville, J.: *Reversed inter-atrial shunt with right ventricular hypoplasia: Recognition and management*. Res. 17a. Reunión general. The Association of European Paediatric Cardiologists. 1979, p. 75.
13. Gasul, B. M.; Weinberg, M.; Luan, L. L.; Fell, E. H. y Bicoff, J.: *Superior vena cava-right main pulmonary artery anastomosis*. J.A.M.A. 171: 1797, 1959.
14. Fay, J. E. y Lynn, R. B.: *Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect*. Canad. Med. Assoc. J. 88: 812, 1963.
15. Chesler, E.; Moller, J. H.; Lillehei, C. W. y Edwards, J. E.: *Ventricular septal defect and hypoplastic right ventricle*. Amer. Heart J. 76: 529, 1968.