

G. Antiñolo^{a,b}
J.C. García^{a,b}
J. Grueso^c
M. Cañada^d
J.M. Bedoya^{a,b}

^aUnidad de Genética Médica y Diagnóstico Prenatal. ^bServicio de Obstetricia y Ginecología. ^cServicio de Pediatría. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Correspondencia:

Dr. G. Antiñolo.
Unidad de Genética Médica y Diagnóstico Prenatal.
Hospitales Universitarios Virgen del Rocío.
Avda. Manuel Siurot, s/n. 41013 Sevilla. España.
Correo electrónico: guillermo.antinolo.sspa@juntadeandalucia.es

Fecha de recepción: 27/9/02

Aceptado para su publicación: 1/4/03

RESUMEN

El aneurisma congénito del ventrículo izquierdo es una malformación cardíaca infrecuente caracterizada por la dilatación de la pared ventricular, cuya historia natural no es bien conocida y, al contrario de lo que ocurre en el divertículo ventricular congénito, no se asocia con otras malformaciones. El pronóstico de esta afección depende de su tamaño y localización, así como de su crecimiento durante el embarazo. En el aneurisma congénito del ventrículo izquierdo subvalvular el pronóstico empeora por la alteración de la función de la válvula mitral. En nuestro caso, así como en el único caso publicado hasta la fecha, se produjo un considerable crecimiento del aneurisma, lo que finalmente condujo a un desenlace perinatal desfavorable.

PALABRAS CLAVE

Aneurisma de ventrículo izquierdo. Diagnóstico prenatal.

Diagnóstico prenatal de aneurisma subvalvular de ventrículo izquierdo

Prenatal diagnosis of subvalvular left ventricular aneurysm

G. Antiñolo, J.C. García, J. Grueso, M. Cañada, J.M. Bedoya.
Diagnóstico prenatal de aneurisma subvalvular de ventrículo izquierdo.

SUMMARY

Congenital aneurysm of the left ventricle is an infrequent cardiac anomaly characterised by the protrusion of the ventricle wall. The natural history of the disease is not well known and unlike congenital ventricular diverticula, is not associated with other malformations. Prognosis seems to be greatly dependent on the size and location of the aneurysm, as well as on its growth during pregnancy. In subvalvular congenital aneurysm of the left ventricle, prognosis is worsened by an alteration of the function of the mitral valve. In our case, as well as in the only one published to date, there was considerable growth of the aneurysm, leading to a highly unfavourable perinatal result.

KEY WORDS

Left ventricle aneurysm. Prenatal diagnosis.

316 INTRODUCCIÓN

El aneurisma congénito de ventrículo izquierdo (ACVI) es una entidad poco frecuente caracterizada por la protrusión de la pared ventricular, con una zona de conexión ancha y paredes hipocinéticas. Hasta la fecha se han descrito 12 casos en la bibliografía¹⁻⁹. La historia natural de la enfermedad no es bien conocida y, a diferencia de los divertículos ventriculares, no se asocia con otras malformaciones congénitas. El pronóstico del ACVI parece depender de su tamaño y localización, así como de su crecimiento durante el embarazo. La localización más frecuente del ACVI es apical, aunque también puede ser subvalvular o paraventricular⁸. Sólo se conoce un caso de diagnóstico prenatal de ACVI de localización subvalvular⁶, y en este artículo se describe el diagnóstico prenatal y el resultado perinatal de un nuevo caso.

CASO CLÍNICO

Gestante de 30 años, secundigesta, sin antecedentes personales ni familiares de interés, enviada a nuestra unidad a las 29 semanas de embarazo por sospecha de malformación cardíaca detectada en un control ecográfico sistemático. El embarazo había cursado con normalidad hasta ese momento, y en la ecografía realizada a las 29 semanas se observó un feto único de sexo femenino con medidas concordantes para la edad gestacional, placenta de características normales, cordón de tres vasos y líquido amniótico ligeramente aumentado, sin llegar a polihidramnios. A escala cardíaca destacaba una imagen anecogénica que limitaba y desplazaba el ventrículo izquierdo (fig. 1). La formación comunicaba con el ventrículo izquierdo en la zona subvalvular a través de un defecto de la pared ventricular de 11 mm de diámetro. Las paredes de dicha formación, con un grosor de 3,6 mm, presentaban escaso movimiento sistólico. Con estos datos se estableció el diagnóstico de aneurisma ventricular izquierdo. El área del aneurisma era de 750 mm², la del ventrículo izquierdo, de 250 mm², y el índice cardiotóraco, del 76%. El cribado de infecciones congénitas fue negativo.

En la revisión realizada en la semana 31 se comprobó un aumento del tamaño del aneurisma (920

Figura 1.

mm²) y del índice cardiotóraco (84%). En la revisión en la semana 32 se observó un aumento del área del tamaño del aneurisma, derrame pericárdico y disminución de la contractilidad del ventrículo izquierdo. Dado el empeoramiento de la condición fetal, tras consultar con cardiología infantil, se decidió madurar el feto y terminar el embarazo a las 33 semanas mediante cesárea. Nació un feto mujer de 1.990 g, que requirió intubación endotraqueal en la misma sala del quirófano. El examen ecocardiográfico evidenció el ventrículo derecho y el septo ventricular desplazados por el ventrículo izquierdo, que presentaba una formación aneurismática submitral de grandes dimensiones. La cavidad aneurismática se contraía sinérgicamente con el ventrículo izquierdo, siendo la contractilidad de ambos muy reducida; además, existía una ligera insuficiencia mitral. El flujo mitral se distribuía hacia el ventrículo izquierdo incluida la porción aneurismática. No se apreciaron defectos septales, y el ductus y el foramen oval eran permeables. La niña fue sometida a una intervención quirúrgica para corregir el defecto cardíaco, pero no sobrevivió a la cirugía.

En el estudio histológico del aneurisma se observó pared de ventrículo cardíaco en la que se reconocía endocardio, miocardio y epicardio. En el miocardio había algunos signos de hipertrrofia, miocitólisis aislada, así como numerosas áreas de fibrosis. Las arterias miocárdicas y subepicárdicas fueron normales, hallazgos histológicos compatibles con el diagnóstico de aneurisma ventricular^{7,9}.

Tabla 1 Resumen de los casos de ACVI según su evolución

	N.º de casos	Aumento de tamaño del aneurisma	Localización del aneurisma
Evolución favorable	6	No	5 apical, 1 paraventricular
Evolución desfavorable	4	Sí (3/4)	3 apical, 1 subvalvular
IVE	2	-	1 apical, 1 paraventricular

ACVI: aneurisma congénito de ventrículo izquierdo; IVE: interrupción voluntaria del embarazo.

DISCUSIÓN

El ACVI es una entidad clínica rara cuya historia natural no es bien conocida. Se caracteriza por una protrusión de la pared del ventrículo que comunica con la cavidad principal a través de una zona amplia. La localización más frecuente es apical; es rara en la zona paraventricular, y excepcional en la región subvalvular^{6,7}.

Su etiología no se conoce: asienta sobre un corazón sin otras alteraciones y con circulación coronaria normal. Se ha postulado que el ACVI podría deberse a la presencia de obstáculos en el período embrionario que provocarían el debilitamiento de la pared del ventrículo. También se ha planteado que su origen podría ser un proceso isquémico prenatal⁴. Sin embargo, en la mayoría de los casos publicados, incluido el que presentamos, no hay signos de infarto, y el estudio de las arterias coronarias es normal⁷. No obstante, la presencia de arterias coronarias normales no excluye una causa isquémica debida a alteraciones transitorias de la circulación coronaria fetal, provocada por embolizaciones sistémicas paródicas de la placenta, enfermedad de Kawasaki prenatal, agentes virales o arritmia fetal^{1,7}.

El diagnóstico diferencial del ACVI debe incluir el divertículo congénito de ventrículo izquierdo, una lesión más frecuente. El divertículo corresponde a una dilatación de la pared del ventrículo con una zona de comunicación estrecha y paredes no contráctiles¹⁰. A diferencia del aneurisma, que suele ser una anomalía aislada, el divertículo puede asociarse con otros defectos estructurales cardíacos, torácicos de la línea media y abdominales anteriores¹¹. El diagnóstico diferencial también debe incluir otras causas más comunes de aumento del ventrículo, como miocardiopatía, anomalía de Ebstein u obstrucción del tracto de salida. En este caso, se descartaron anomalías de la aorta y de la arteria pulmonar, y se observó una estructura intracardíaca aparentemente normal.

El pronóstico del ACVI parece depender de su tamaño y localización, así como de su crecimiento durante el embarazo. De los 12 casos publicados de ACVI hasta la fecha¹⁻⁹, seis (50%) han tenido una buena evolución, tres han terminado en muerte fetal intrauterina y uno en muerte neonatal, mientras que en 2 casos las pacientes optaron por interrumpir la gestación (tabla 1).

Los 6 casos con evolución favorable presentaron una edad gestacional mayor en el momento del diagnóstico, y el tamaño del aneurisma permaneció estable. De estos 6 casos, la localización del aneurisma fue apical en 5 casos y paraventricular en uno. Por el contrario, los casos con resultado desfavorable presentaron un aumento del tamaño del aneurisma en tres de los 4 casos. En los casos de evolución desfavorable, en tres la localización fue apical y en uno subvalvular (tabla 1).

En el caso presentado en este artículo, los datos indicaban un pronóstico desfavorable: el aneurisma era de localización subvalvular, y se pudo comprobar un importante aumento del área del aneurisma, que se acompañó de derrame pericárdico y disminución de la contractilidad del ventrículo izquierdo, por lo que finalmente se decidió la extracción fetal mediante cesárea a las 33 semanas. Sin embargo, el recién nacido no superó la cirugía cardíaca para la corrección del defecto.

En conclusión, el pronóstico del ACVI en el feto depende de la edad gestacional en el momento del diagnóstico, el tamaño del aneurisma, el crecimiento del mismo y su localización. El ACVI subvalvular tiene un pronóstico desfavorable debido al rápido deterioro de la función cardíaca, empeorada por la alteración de la función de la válvula mitral. En nuestro caso, como en el único publicado previamente, se produjo un gran crecimiento del aneurisma, con un resultado perinatal muy desfavorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gembruch U, Steil E, Redel DA, Hansman M. Prenatal diagnosis of a left ventricular aneurysm. *Prenatal Diagnosis* 1990; 10:203-9.
2. Jacobson RL, Pérez A, Meyer RA, Mioclovnik M, Siddiqui TA. Prenatal diagnosis of fetal left ventricular aneurysm: a case report and a review. *Obstet Gynecol* 1991;78:525-8.
3. Horneberger IK, Dalvi B, Benacerraf BR. Prenatal sonographic detection of cardiac aneurysm and diverticula. *J Ultrasound Med* 1994;13:967-70.
4. Selpuveda W, Drysdale K, Kyle PM, McNeal AD, Moore IE. Congenital left ventricular aneurysm causing hydrops fetalis: prenatal diagnosis with color Doppler ultrasonography. *J Ultrasound Med* 1996;15:327-31.
5. Sherman SJ, Leenhouts KH, Utter GO, Litaker M, Lawson P. Prenatal diagnostic of left ventricular aneurysm in the late second trimester: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 7:456-7.
6. Cavallé-Garrido T, Cloutier A, Harder J, Boutin C, Smallhorn JF. Evolution of fetal ventricular aneurysm and diverticula of the heart: an echocardiographic study. *Am J Perinatol* 1997; 14:393-400.
7. Matias A, Fredouille C, Nesmann C, Azancort A. Prenatal diagnosis of left ventricular aneurysm: a report of three cases and a review. *Cardiol Young* 1999;9:175-84.
8. Singh A, Katkov H, Zavoral JH, Sane SM, MacLeod JD. Congenital aneurysm of the left ventricle. *Am Heart J* 1980; 99:25-32.
9. McElhinney DB, Silverman NH. Left ventricular aneurysm in the fetus: a diagnosis with a mixed prognosis. *Cardiol Young* 1999;9:123-6.
10. Hallali P, Iung B, Davido A, Binet JP, Leriche H, Corone P. Congenital diverticulum of the right ventricle: report of two cases associated with other congenital defects. *Am Heart J* 1989;117:957-9.
11. Edgett JW, Col LT, Nelson WP, Hall RJ, Fishback ME, Jahnke EJ. Diverticulum of the heart. Part of the syndrome of congenital cardiac and midline thoracic and abdominal defects. *Am J Cardiol* 1969;24:80-3.