



Doble cámara de ventrículo derecho en adultos, un diagnóstico y tratamiento desafiante.

Marcos Durand¹; German Chaud¹; Joaquín Gundelach^{1,6}; Rodrigo Naza²; Rodrigo Gomez³; Patricio Henriquez², Jaime Horta⁴; Gustavo Meriño¹; Cristóbal Alvarado^{5,6}

1. Subunidad de Cirugía Cardiovascular, Hospital Las Higueras.

2. Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Las Higueras.

3. Subunidad de Imágenes Cardíacas, Hospital Las Higueras.

4. Subunidad de Anestesiología Cardiovascular, Hospital Las Higueras

5. Unidad de Apoyo a la Investigación Biomédica.

6. Departamento de Ciencias Básicas, Escuela de Medicina, Universidad Católica de la Santísima Concepción, Concepción, Chile.

No declara financiamiento

Recibido el 11 de marzo 2024 / Aceptado el 30 de octubre 2024

Rev Chil Cardiol 2024; 43: 242-246

La doble cámara de ventrículo derecho (VD) es una cardiopatía congénita caracterizada por presentar una banda muscular anómala que divide al ventrículo en dos. La posición de estas bandas (banda anómala septo parietal, banda moderadora anormal y banda apical anormal del VD) y su distancia de la arteria pulmonar determinarán la patología y su pronóstico. Esta pato-

logía representa 0.5 a 2% del total de pacientes con cardiopatías congénitas. Sus principales criterios diagnósticos son una gradiente de presión intraventricular > 20 mmHg y patrón de flujo turbulento en el tracto de salida del ventrículo derecho.

Palabras Claves: Doble cámara de ventrículo derecho; cardiopatía congénita; endocarditis

Double chamber right ventricle in adults, a challenging diagnosis and treatment.

The double-chambered right ventricle (RV) is a congenital heart condition characterized by an abnormal muscular band that divides the ventricle into two sections. The positioning of these bands (sept parietal anomalous band, abnormal moderator band, and abnormal apical band of the RV) and their distance from the pulmonary artery determine the nature of the pathology and its prognosis. Of the total of con-

genital heart diseases, this pathological entity has a low incidence, ranging from 0.5 to 2%. Main diagnostic criteria are intraventricular pressure gradients > 20 mmHg, and turbulent flow pattern in the out-flow tract of the right ventricle.

Keywords: double chamber right ventricle; congenital heart disease; endocarditis.

Correspondencia:

Marcos Durand
durand296@hotmail.com



Introducción:

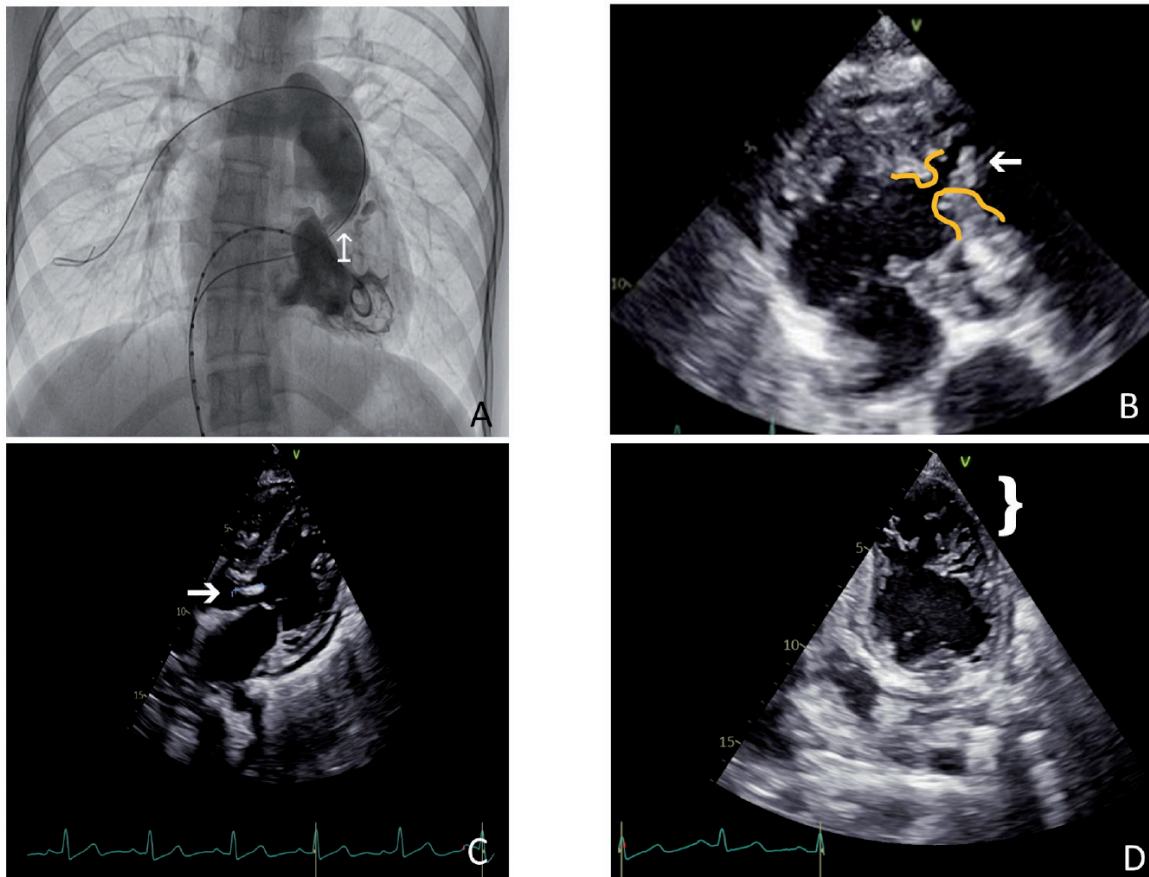
La Doble Cámara de Ventrículo Derecho (DCVD) fue diagnosticada por primera vez en 1909. Los criterios diagnósticos están bien establecidos: gradientes de presión intraventricular > 20 mmHg, patrón de flujo turbulento en el tracto de salida del ventrículo Derecho (TSVD) y presiones elevadas de la cámara proximal del ventrículo derecho, con presiones de la arteria pulmonar normal. Sin embargo, su diagnóstico representa un desafío debido principalmente a la baja incidencia (0,5 - 2 %) dentro del total de cardiopatías congénitas¹. La DCVD ha sido reportada en el 3 al 10 % de los pacientes adultos con comunicación interventricular de tipo perimembranosa^{2,3}. La posición de las bandas musculares anómalas (banda anómala septoparietal, banda moderadora anormal y banda apical anormal del VD) y su distancia de la arteria pulmonar determinarán la patología

y su pronóstico. Todo esto resulta en una gran complejidad al momento del diagnóstico, especialmente cuando no se presenta junto a otras patologías congénitas cardiacas y también el tratamiento quirúrgico de dicha cardiopatía, principalmente en centros sin personal con entrenamiento en cardiopatías congénitas. Presentamos caso de DCVD en paciente adulta con diagnóstico de endocarditis de válvula aórtica concomitante.

Caso clínico:

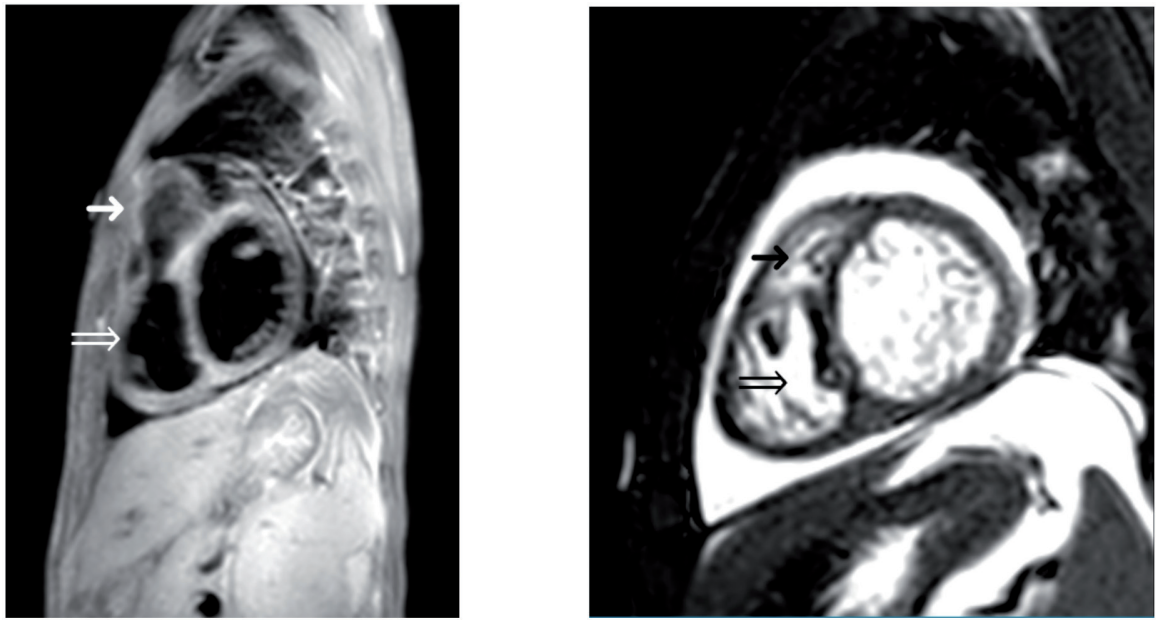
Paciente femenina de 21 años con diagnóstico de endocarditis de válvula aórtica nativa. Entre sus antecedentes reportaba cirugía correctiva de ano imperforado, genitales externos atróficos y monorrena izquierda. Al ingreso en su centro de salud, refirió disnea in crescendo y petequias en extremidades inferiores de 15 días de evolución. En la tomografía computarizada de tórax,

Figuras 1



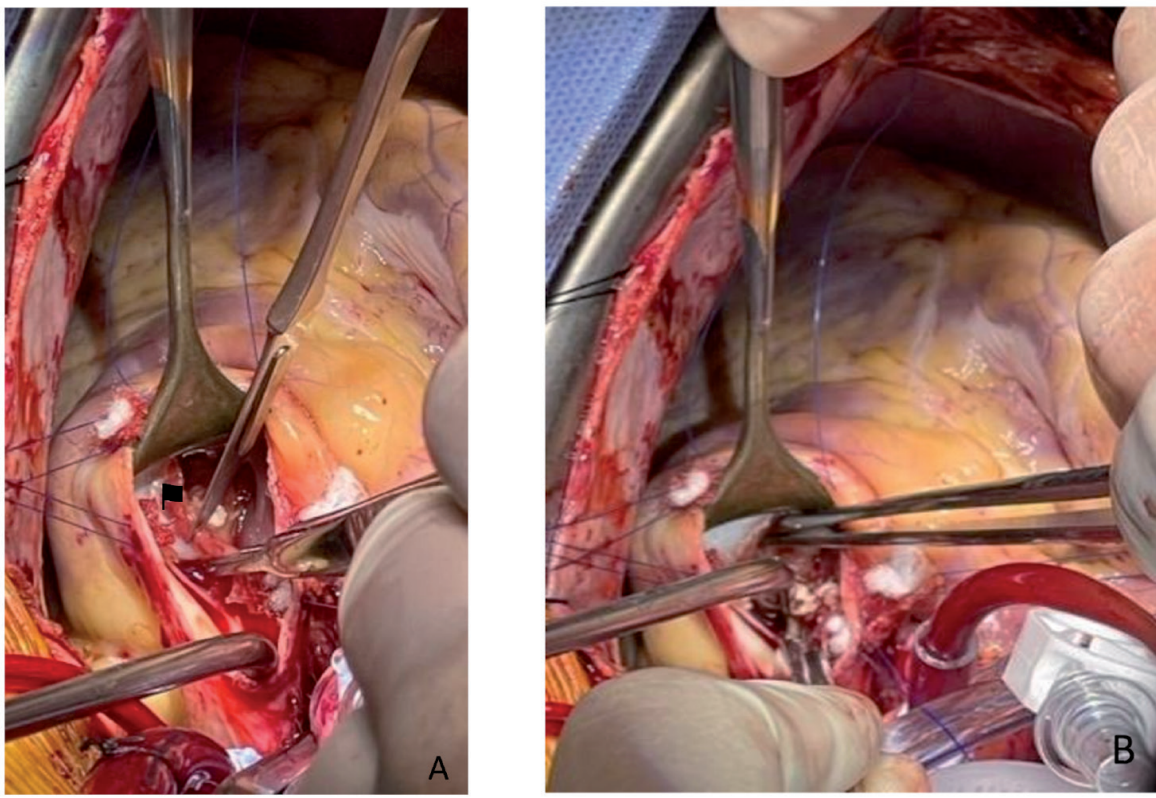
A. Cateterismo derecho: la flecha blanca indica anillo de doble cámara de ventrículo derecho. B. Ecocardiograma transtorácico preoperatorio: las líneas amarillas indican anillo de doble cámara de ventrículo derecho. C. Ecocardiograma transtorácico preoperatorio: la flecha blanca indica vegetación de válvula aórtica. D. Ecocardiograma transtorácico preoperatorio: el corchete blanco indica miocardiopatía no compactada.

Figuras 2



RM cardíaca: A. Eje sagital: la flecha blanca simple muestra cámara distal de doble cámara de ventrículo derecho y la flecha blanca doble muestra cámara proximal de doble cámara de ventrículo derecho. B. Eje transverso: la flecha negra simple muestra cámara distal de doble cámara de ventrículo derecho y la flecha negra doble muestra la cámara proximal de doble cámara de ventrículo derecho.

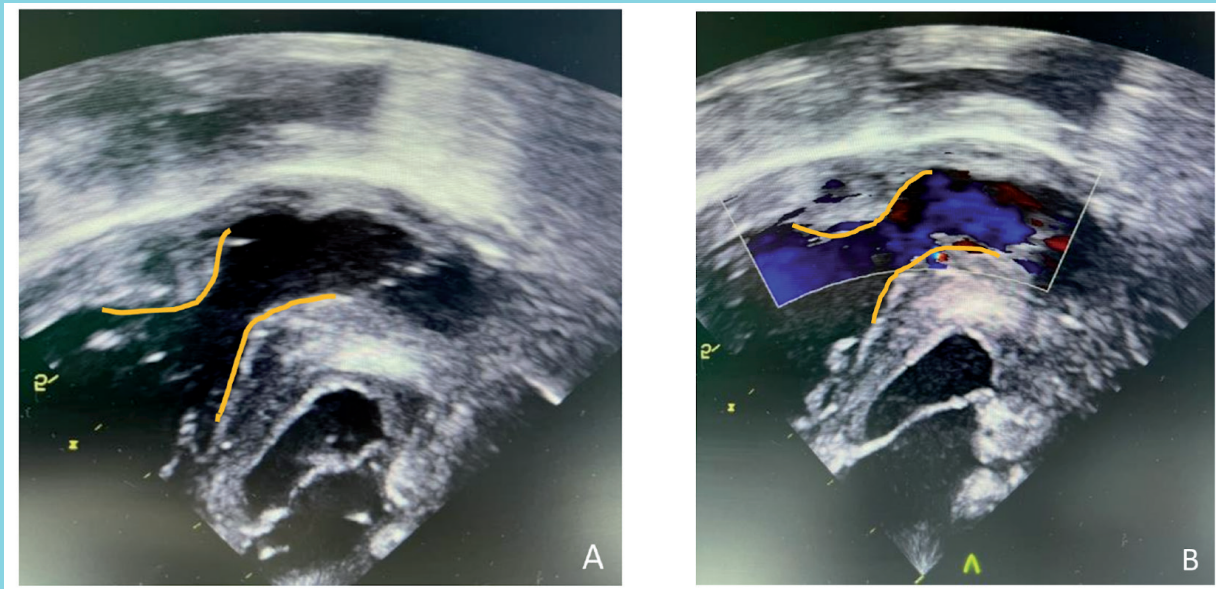
Figuras 3



Imágenes intraoperatorias. A. Bandera negra indica vegetaciones de cámara distal de doble cámara de ventrículo derecho. B. Punta de la pinza de disección indica anillo de doble cámara de ventrículo derecho.



Figuras 4



Ecocardiograma transesofágico postoperatorio: A. Líneas amarillas muestran tracto de salida del ventrículo derecho. B Líneas amarillas muestran Doppler color de tracto de salida del ventrículo derecho.

abdomen y pelvis se evidenció una severa hidronefrosis izquierda, ascitis moderada e infarto esplénico. Los hemocultivos mostraron presencia de *Enterococcus faecalis* sensible a gentamicina y vancomicina, por lo que la paciente completó 14 días de tratamiento antibiótico. La ecografía cardíaca transtorácica (ETT) reportó función sistólica de ventrículo izquierdo normal con insuficiencia aórtica severa y vegetación de 15 x 6 mm en velo no coronario y de 3 mm en bordes de los otros velos aórticos, insuficiencia tricúspidea leve a moderada sin dilatación anular con estenosis pulmonar moderada a severa y disfunción de ventrículo derecho. Luego de 14 días de tratamiento antibiótico efectivo, la paciente fue trasladada a nuestro centro. Un cirujano especialista en cardiopatías congénitas sospechó DCVD al analizar un cateterismo previo realizado por sospecha de hipertensión pulmonar (HTP) secundaria a comunicación interventricular (CIV) y solicitó nueva ecografía transesofágica (ETE) (Figura 1) y resonancia magnética cardíaca (RMN) (Figura 2) que demostraron, por parte de la RMN un gradiente de 125 mmHg entre la cámara proximal y cámara distal de ventrículo derecho y por parte del ETE gradiente entre 105 y 120 mmHg entre ambas cámaras. El ventrículo izquierdo presentaba múltiples trabeculaciones y existían vegetaciones en válvula pulmonar y cámara distal del VD. La válvula aórtica presentaba 3 velos, con apertura conservada.

Destacaba la presencia de imágenes móviles, de gran tamaño y calcificadas que comprometen todos los velos, generando una severa insuficiencia al Doppler color, con jet amplio que alcanza el ápex del ventrículo izquierdo y PTH <200 ms. Se descartó estenosis de válvula pulmonar, así como la presencia de defecto septal interventricular.

Se efectuó un reemplazo de válvula aórtica con prótesis biológica Perimount Magna Ease N° 21 (SC), miectomía con liberación de tracto de salida del ventrículo derecho, “shaving” de vegetaciones de válvula pulmonar y cámara distal de ventrículo derecho. (Figura 3). Los tiempos de circulación extracorpórea y clampeo aórtico fueron de 127 minutos y 112 minutos respectivamente. La paciente tuvo una evolución postoperatoria favorable. El ecocardiograma postoperatorio (Figura 4) presentaba bajos gradientes en tracto de salida del ventrículo derecho, con válvula protésica aórtica normofuncionante sin leak paravalvular. La paciente fue trasladada a su centro de origen a los 7 días del postoperatorio para terminar tratamiento con antibiótico.

Discusión:

La doble cámara de ventrículo derecho es definida como una banda muscular hipertrófica que ocasiona diferentes grados de obstrucción dentro de la cavidad ventricular derecha. Tiene una relación 2:1 hombre - mujer y



en el 80% de los casos está asociado a otras anomalías estructurales como la comunicación interventricular, estenosis de válvula pulmonar, anomalía de Ebstein, comunicación interauricular, tetralogía de Fallot y doble cámara de ventrículo izquierdo.

La clasificación de DCVD fue descrita por Galiuto et al³ en 1996. Se describieron dos tipos: el tipo I en que existe una banda muscular que obstruye el ventrículo derecho y el tipo II en que existe una hipertrofia del músculo septal y parietal, como en el caso presentado. De acuerdo a la las guías ESC 2020 de cardiopatías congénitas del adulto⁷, la indicación de cirugía en la DCVD se recomienda cuando exista una estenosis grave por ecocardiografía con gradiente Doppler máximo >64 mmHg o en aquellos pacientes con DCVD en los que no sea necesario reemplazar la válvula pulmonar y

se encuentren asintomáticos. Entre los abordajes quirúrgicos a dicha patología se describen⁵, la aproximación transventricular, la transauricular, la combinada (transauricular y transventricular) y el transpulmonar descrito por Darwazah⁶. En este caso se empleó el abordaje transpulmonar para evitar la ventriculotomía derecha, que suele asociarse a mayor morbilidad postoperatoria.

Conclusión:

La doble cámara del ventrículo derecho es una cardiopatía infrecuente, que debe tenerse presente en el diagnóstico diferencial de las cardiopatías congénitas. La resolución quirúrgica ofrece excelentes resultados, tanto funcionales como hemodinámicos.

Bibliografía

1. AHMAD K. DARWAZAH, PHD, FRCS, Mohammed Eida, MD, Vivian Bader, MD, MRCS, and Mohammed Khalil, MD., Surgical management of double-chambered right ventricle in adults. The Texas Heart Institute Journal. 2011;38(3):301-304.
2. CIL E, SARAÇLAR M, OZKUTLU S, OZME S, BILGIÇ A, OZER S, et al. Double-chambered right ventricle: Experience with 52 cases. Int J Cardiol. 1995;50:19-29.
3. GALIUTO L, O'LEARY PW, SEWARD JB. Double-chambered right ventricle: Echocardiographic features. J Am Soc Echocardiogr. 1996; 9:300-5 de Souza e Silva NA, Giuliani ER, Ritter DG, Davis GD, Pluth JR. Communication between right pulmonary artery and left atrium. Am J Cardiol 1974; 34: 857-363.
4. CHANG Y-H, HUANG J-H, LIN M-T, HUANG S-C, CHEN S-J. Diagnosis of double-chambered right ventricle with dynamic cardiac CT. J. Radiol. Sci. 2019 doi: 10.6698/JRS.201912_44.0021.
5. Sameh M. Said, MD, Harold M. Burkhart, MD, Joseph A. Dearani, MD, Patrick W. O'leary, MD, Naser M Ammash, MD, Hartzell V. Schaff. MD. Outcomes of surgical repair of double-chambered right ventricle. The annals of thoracic surgery. 2011-08.043
6. AHMAD K DARWAZAH, MOHAMMED EIDA, VIVIAN BADER, MOMMHAMED KHALIL. Surgical management of double-chambered right ventricle in adults. Tex heart inst J. 2011;38(3):301-4 .
7. HELMUT BAUMGARTNER, JULIE DE BACKER, SONYA V. BABU-NARAYAN, WERNER BUDTS. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. European Heart Journal (2021) 42, 563645. doi:10.1093/eurheartj/ehaa554