

VENTRÍCULO ÚNICO, CON SOBREVIDA HASTA LA EDAD ADULTA: REPORTE DE CASO

Dr. Sergio Joaquín Rangel* 1, Dra Cinthya Judith López Ramírez ,Dra María Isabel Díaz Gómez 1***, Dr Guillermo A Llamas Esperón1*, Dra María Eugenia Ruiz1*** 1 Departamento de cardiología, Hospital Cardiológica Aguascalientes.* Residente de tercer año de cardiología Clínica.** Médico adjunto Cardiología Clínica ***Médico Adjunto Ecocardiografía

INTRODUCCION: El ventrículo único es una enfermedad congénita presente en menos del 1 % de todas las enfermedades cardíacas congénitas con una incidencia entre 0.05 -0.1 casos por 10,000 nacimientos. Se define ventrículo único con doble vía de entrada, como la presencia de dos aurículas conectadas a una cámara ventricular dominante (Figura 1). La sobrevida de estos pacientes sin intervención quirúrgica definitiva al primer año de vida es del 30%, con una vida media de 16 años

PRESENTACION DE CASO CLINICO

Masculino de 72 años de edad, con antecedentes de importancia: Tabaquismo crónico activo, con un IT 22, sedentario, Diabetes Mellitus tipo 2 de larga evolución, Trastornos del ritmo de tipo Fibrilación auricular permanente. Diagnostico de Ventrículo único con doble vía de entrada, el cual refiere se le realizo Cerclaje pulmonar en la infancia como medida paliativa.

Conocido por nuestro Hospital a la edad de 46 años, el cual durante su seguimiento ambulatorio tuvo una evolución paucisintomática (clase funcional I-II NYHA),. Presento cuadro de descompensación cardiaca en el año 2016, Al momento de su ingreso Paciente hemodinamicamente con SV al ingreso: TA: 130/80 mmhg, FC 90 lpm FR 22 rpm SaO2 85%.

Neurológicamente integro, fuerza conservada, IY grado I, RsCs arrítmicos con S1 de adecuada intensidad, S2 acentuado componente pulmonar, soplo mesosistolico II/IV, campos pulmonares con crepitantes bibasales, no hepato ni esplenomegalia. Edema periférico +++. Oropaquia distal.

Bioquímicamente con: Hematocrito 65%, creatinina 2.0 mg/dl con un MDRD 33 ml/min

Electrocardiograma: Ritmo de base en Fibrilación Auricular con RVM 90lpm, datos de Hipertrofia Ventricular y sobrecarga de presión.

Ecocardiograma Transtoracico En modo Doppler color se observo ventrículo único morfológicamente izquierdo (Figura 2) con paredes hipertróficas, ligeramente dilatado función ventricular preservada (50%) doble vía de entrada, válvula tricuspídea sin insuficiencia ni estenosis, válvula mitral con valvas anterior y posterior con ligera insuficiencia, sin estenosis, aurículas con adecuado retorno venoso septum interauricular integro. Gradiente máximo pulmonar 47 mmhg.

Durante su estancia hospitalaria se inicio tratamiento medico dirigido a base de diuréticos, digitalicos y anticoagulación oral de acción directa, presento adecuada respuesta al tratamiento medico siendo egresado por mejora clínica, y con seguimiento ambulatorio.

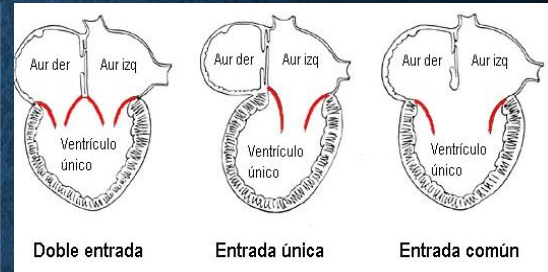


Figura 1. Clasificación morfológica de VU (ventrículo único)

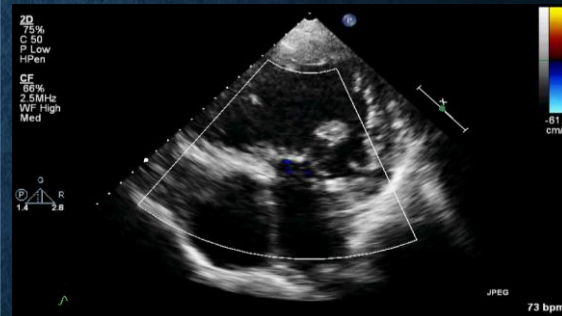
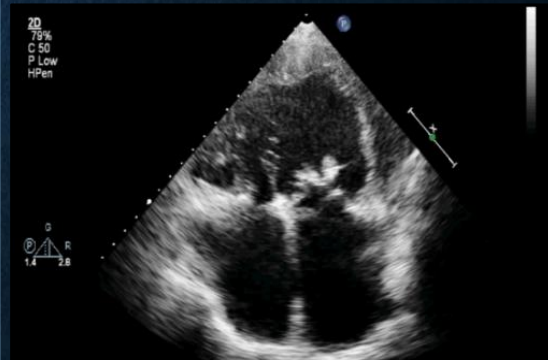


Figura 2: Ecocardiograma TT : ventrículo único con doble vía de entrada





Referencias	Edad	Genero	Tipo	Aritmias	Condición clínica
Goldberg et al	62	Masculino	DILV, TGA, PS	-----	Finado
Oliver Et al	61	Femenino	DILV, PHT	-----	Síntomas Leves
Habeck et al	59	Masculino	DILV, TGA, PHT	Fibrilación Auricular	Finado
Koitio et al	57	Masculino	DILV, TGA, PHT	-----	Asintomático
Warner Et al	61	Femenino	DILV, TGA, PS, endocarditis	-----	Síntomas Moderados
Ammash and wames et al	60	Masculino	DILV, TGA, PS	Finado
Ammash and wames et al	60	Masculino	DILV, TGA, PS	Fibrilación auricular paroxística	Síntomas Leves
Ammash and wames et al	66	Masculino	DILV, TGA, PS	Flutter auricular paroxística	Asintomático
Gabarini et al	61	Masculino	DILV, PHT	Fibrilación auricular paroxística	Asintomático
Hager et al	62	Femenino	DILV, TGA, PS	Fibrilación auricular	Síntomas leves
Restaino et al	57	Femenino	DILV, TGA, PS	-----	Síntomas leves
Terada et al	60	Femenino	DILV, TGA, PS, endocarditis	-----	Finado
Dhillon et al	62	Masculino	DILV, TGA, PS	Taquicardia por reentrada intratrial	Finado
Gesue et al	74	Masculino	DILV, TGA, PS	Flutter auricular	Síntomas Leves
Presente caso	72	Masculino	DILV, TGA, HTP	Fibrilación Auricular	Finado

DILV: Doble Entrada a ventrículo Izquierdo, HTP: hipertensión Pulmonar, PS: Estenosis Pulmonar, TGA: transposición de grandes arterias.

Tabla 1. Reporte de casos Ventrículo Único (VU)

CONCLUSIÓN:

Actualmente existen pocos casos registrados con diagnóstico de ventrículo único y sobrevida en la edad adulta sin intervención quirúrgica como medida definitiva. La sobrevida de estos pacientes depende de las características morfológicas; siendo el ventrículo común con morfología izquierda, válvulas competentes y estenosis pulmonar moderada, factores pronósticos favorables. Este caso es particularmente interesante, ya que es el primer caso reportado en México, y el segundo caso más longevo en la literatura universal (Tabla 1), cabe mencionar nuestro paciente cumplía con las características descritas como factores pronósticos favorables para la sobrevida.

BIBLIOGRAFIA

- 1.-Samánek M, orísková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999; 20(6)
- 2.- Moodie DS, Ritter DG, Tajik AJ, O'Fallon WM. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1124–1128
- 3.- Goldberg HL, Sniderman K, Devereux RB, Levin A. Prolonged survival (62 years) with single ventricle. *Am J Cardiol* 1983; 52:214–215.
- 4.- Valentina Gesuete, Mariana Fabi, Marco Bonvicini A 74-year-old unoperated univentricular heart : the oldest reported survival.