

Obstrucción subpulmonar causada por aneurisma del septo ventricular membranoso. Estudio de dos casos

José Santos de Soto, Teresa Lillo Jiménez, José López Haldon, Antonio González Barrero, Antonio Álvarez Madrid*, Alfonso Descalzo Señorans

Sección de Hemodinámica Pediátrica. *Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

aneurisma cardíaco / comunicación interventricular / ecocardiografía Doppler / estenosis pulmonar

Los aneurismas del septo interventricular membranoso excepcionalmente pueden ocasionar obstrucción subpulmonar.

Presentamos los casos de dos pacientes de 8 y 2 años de edad, respectivamente, con comunicación interventricular perimembranosa y estenosis subpulmonar causada por un aneurisma del septo membranoso. El diagnóstico se realizó por ECO 2D-Doppler y se confirmó con cateterismo cardíaco y cirugía. Se demuestra que dicha obstrucción puede presentarse tardíamente debido al crecimiento del aneurisma.

Se concluye afirmando que la aparición de un aneurisma sobre una comunicación interventricular no siempre es beneficiosa, ya que puede ocasionar obstrucción al tracto de salida de ventrículo derecho u otro tipo de complicaciones, que precisan cirugía cardíaca.

Palabras clave: Obstrucción subpulmonar. Aneurisma del septo ventricular. Comunicación intraventricular.

SUBPULMONARY OBSTRUCTION CAUSED BY ANEURYSM OF THE MEMBRANOUS VENTRICULAR SEPTUM. STUDY OF TWO CASES

Aneurysms of the membranous ventricular septum can exceptionally produce subpulmonary obstruction.

We report two patients, an 8-year-old and a 2-year-old respectively, with a perimembranous ventricular septal defect and subpulmonic stenosis caused by an aneurysm of the membranous septum. Diagnosis was made by Doppler two-dimensional echocardiography and was confirmed by cardiac catheterization and surgery. It is shown that this obstruction may appear late due to the growth of the aneurysm.

In conclusion, we believe that the appearance of an aneurysm on a ventricular septal defect is not always beneficial, as it may result in right ventricular outflow tract obstruction or other kinds of complications which may require cardiac surgery.

Key words: Subpulmonary obstruction. Aneurysm of the ventricular septum. Ventricular septal defect.

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 351-354)

INTRODUCCIÓN

La comunicación interventricular (CIV) de tipo perimembranoso se asocia con bastante frecuencia con un aneurisma del septo membranoso (ASM), pudiendo contribuir éste a una disminución de su tamaño o a su cierre definitivo¹⁻³.

El ASM se puede definir como un formación sacular de tamaño variable que protruye en el ventrículo derecho (VD) adyacente a la válvula tricúspide y cuyo orificio de entrada se abre en el ventrículo izquierdo (VI).

Es excepcional que dichas formaciones aneurismáticas, debido a su tamaño y volumen, causen obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho (OTSVD)⁴⁻⁶.

Presentamos dos pacientes con CIV perimembranosas y estenosis subpulmonar provocada por ASM, diagnosticados en nuestro hospital por ecocardiografía 2D-Doppler con comprobación por cateterismo cardíaco y cirugía.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Niña de 8 años de edad con síndrome de Down. A los 20 meses de edad es remitida a nuestro hospital por presentar soplo cardíaco. Mediante estudio con ECO 2D-Doppler se diagnostica de ductus permeable y CIV

Correspondencia: Dr. J. Santos de Soto. Juan Pablos 21, pta. 1, 2.º, C. 41013 Sevilla.

Recibido el 2 de abril de 1998.

Aceptado para su publicación el 14 de enero de 1999.

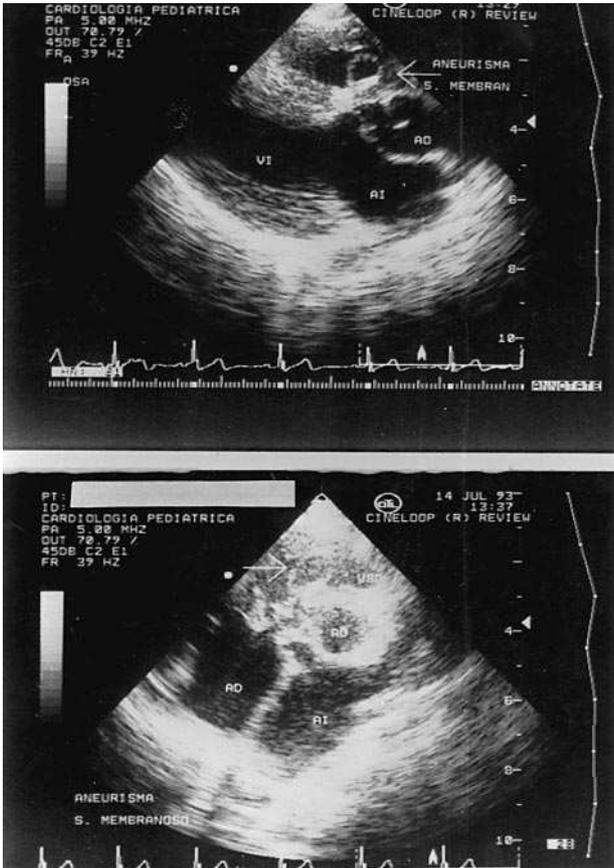


Fig. 1. Ecocardiografía 2D en proyección paraesternal de eje largo (superior) y eje corto (inferior), en la que se observa el aneurisma (flecha) protruyendo hacia el tracto de salida de VD; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta. VI: ventrículo izquierdo.

perimembranosa con formación de ASM. Se realiza cateterismo cardíaco con el diagnóstico de ductus permeable, CIV perimembranosa con prolongación posterior prácticamente cerrada por ASM e hipertensión arterial pulmonar moderada. No existía gradiente subpulmonar. Con 24 meses de edad es intervenida mediante toracotomía izquierda con doble ligadura del ductus.

En revisión clínica efectuada a los 5 años y medio de edad, se detecta frémito en el segundo espacio intercostal izquierdo con soplo sistólico eyectivo 4/6 en dicho lugar, presentando en el ECG signos de hipertrofia de VD. Por ECO 2D-Doppler se observa cómo el ASM protruye en sístole en TSVD (fig. 1), recogiendo por Doppler continuo un gradiente estimado de 46 mmHg. Se realiza un nuevo cateterismo, con presiones en la arteria pulmonar (AP) de 33/18 mmHg; en TSVD de 33/8 mmHg y en la cámara de llenado de VD de 110/8 mmHg, con gradiente sistólico infundibular de 77 mmHg. Las presiones en VI fueron de 130/12 mmHg. En el estudio angiográfico se

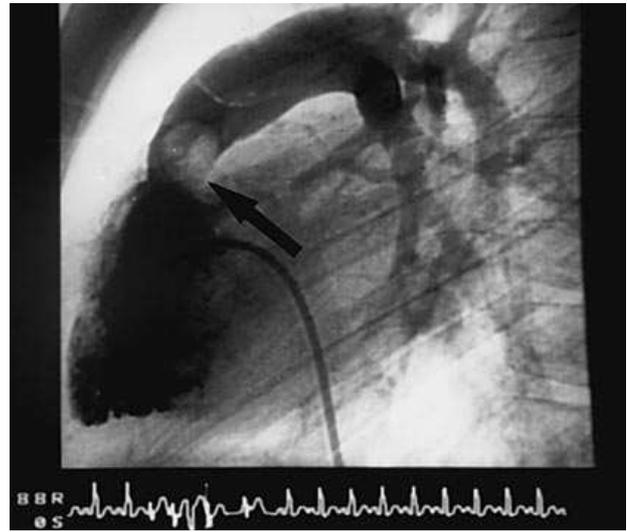


Fig. 2. Ventriculografía derecha en proyección lateral con imagen del aneurisma sin contraste radiológico (flecha) situado en sístole en el tracto de salida del VD.

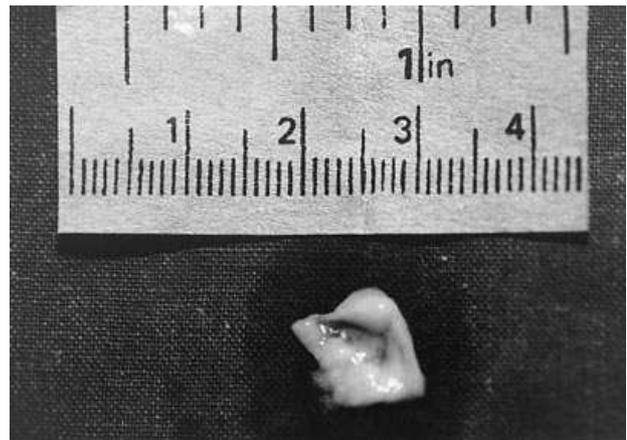


Fig. 3. Pieza anatómica del ASM resecado en la intervención quirúrgica.

observó que el ASM había aumentado de tamaño y longitud, ocupando en sístole el TSVD con obstrucción parcial del mismo (fig. 2).

A los 6 años de edad se realiza intervención quirúrgica con esternotomía media y circulación extracorpórea convencional. Mediante atriotomía derecha, se resea por su base un aneurisma de 2,5 cm de longitud formado por tejido procedente del septo membranoso y de la valva septal tricuspídea. Se cierra la CIV con parche de Dacron. Al final de la intervención, las presiones en AP son de 36/12 mmHg, en VD de 43/6 mmHg, y en VI de 105/10 mmHg. Actualmente, con dos años de seguimiento, permanece asintomática, con examen ECO 2D-Doppler sin alteraciones.

Caso 2

Niña de 2 años de edad a quien le auscultan un soplo cardíaco la primera semana de vida. A los 6 meses de edad es remitida a nuestro hospital para estudio de dicho soplo. Con estudio ECO 2D-Doppler se observó una CIV perimembranosa con prolongación posterior, parcialmente cerrada por un ASM que protruye hacia VD. Por Doppler se calculó un gradiente a través de la CIV, entre VI y VD de 62 mmHg. No se observó gradiente de presión en TSVD. A los 11 meses de edad, un nuevo estudio ECO 2D-Doppler recoge en TSVD flujo turbulento con gradiente estimado de 38 mmHg, observándose que ha crecido el ASM. Se realiza cateterismo cardíaco con presiones en AP de 50/18 mmHg y en TSVD de 50/10 mmHg, siendo en la cámara de llenado de VD de 90/10 mmHg, es decir, con gradiente subpulmonar de 40 mmHg. La presión en VI fue de 100/12 mmHg. La relación de flujos fue QP/QS = 1,93. El estudio angiográfico objetiva una CIV perimembranosa parcialmente cerrada por un ASM que en sístole protruye en TSVD, causando obstrucción parcial del mismo. Con 13 meses de edad es intervenida quirúrgicamente con circulación extracorpórea convencional. Mediante atriotomía derecha se reseca por su base un ASM de 2 cm de longitud (fig. 3) formado por tejido del septo membranoso y de la valva septal tricuspídea. Se cierra la CIV con parche de Dacron y se reimplanta la valva septal tricuspídea. Al término de la intervención, las presiones en AP son de 38/12 mmHg, en VD de 38/7 mmHg, y en VI de 110/10 mmHg. Actualmente, está asintomática con estudio ECO 2D-Doppler normal.

DISCUSIÓN

Las CIV perimembranasas pueden disminuir de tamaño o cerrarse espontáneamente mediante el desarrollo de un ASM, el cual se forma por tejido procedente del septo membranoso y/o de las valvas anterior y septal tricuspídeas^{2,7}. Hay autores que, cuando los ASM están formados por tejido procedente de la válvula tricuspídea, prefieren denominarlos «transformación aneurismática»³.

Actualmente, el diagnóstico de ASM asociado a CIV perimembranosa se lleva a cabo con ecocardiografía 2D y se puede confirmar mediante cateterismo cardíaco^{2,7}. Su frecuencia ha aumentado con la utilización de la ecografía. Así, mientras en los años setenta su porcentaje era del 57%¹, en la década actual, oscila entre el 61 y el 74%^{3,8}.

Dentro de las CIV perimembranasas, la facultad de desarrollar un ASM se encuentra con más frecuencia en las que presentan prolongación hacia el septo de entrada a causa de la proximidad de la valva septal tricuspídea⁶, hecho que ocurría en nuestros casos.

Debido a su situación, longitud y volumen, un ASM puede ocasionar OTSVD al ocupar durante la sístole la zona infundibular, como ocurría en nuestros casos. Esto es bastante raro, con pocas publicaciones en la bibliografía y referidas a casos aislados^{4,6}. Silverman⁸, sobre 388 CIV con ASM, no encuentra OTSVD. Wu et al³, sobre 645 CIV con ASM, tan sólo describen 3 casos (0,4%) con estenosis subpulmonar ligera, sin especificar si dicha estenosis se debía al ASM o a banda muscular anómala. En nuestros pacientes quedó demostrado que la obstrucción era causada por el aneurisma, al desaparecer tras la cirugía. Igualmente, se demuestra que la OTSVD puede aparecer tardíamente, ya que un primer estudio con ECO 2D-Doppler (casos 1 y 2) y cateterismo (caso 1), objetivó el ASM, pero no existía aún OTSVD.

Un ASM no necesita tratamiento quirúrgico, salvo que presente complicaciones, como sucedía en nuestros pacientes.

Se tiene el concepto de que la aparición de un ASM en una CIV perimembranosa es beneficioso, al permitir la disminución de tamaño o cierre definitivo de ésta⁹. Sin embargo, se han descrito diversas complicaciones causadas por el ASM, como rotura espontánea, desarrollo de *shunt* ventrículo izquierdo-aurícula derecha, endocarditis bacteriana, trastornos del ritmo, embolias migratorias, estenosis subaórtica y estenosis subpulmonar^{2,3,6,10}.

Concluimos afirmando que los ASM asociados a CIV perimembranasas pueden provocar tardíamente OTSVD, siendo necesario, en estos casos, su extirpación mediante cirugía cardíaca.

BIBLIOGRAFÍA

1. Freedom RM, White RD, Pierone DR, Varghese PJ, Krovetz LJ, Rowe RD. The natural history of the so-called aneurysm of the membranous ventricular septum in childhood. *Circulation* 1974; 49: 375-384.
2. Soyer R, Bouchart F, David N, Blaysat G, Bessou JP, Redonnet M et al. Anéurysme du septum membraneux. A propos de 4 cas opérés. *Arch Mal Coeur* 1990; 83: 85-90.
3. Wu MH, Wu JM, Chang CI, Wang JK, Wu YN, Chien SC et al. Implication of aneurysmal transformation in isolated perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1993; 72: 596-601.
4. Bonvicini G, Piovaccari G, Picchio FM. Severe subpulmonary obstruction caused by an aneurysmal tissue tag complicating an infundibular perimembranous ventricular septal defect. *Br Heart J* 1982; 48: 189-191.
5. Johnson GL, Kwan OL, Cottrill CM, De Maria AN. Detection and quantification of right ventricular outlet obstruction secondary to aneurysm of the membranous ventricular septum by combined two-dimensional echocardiography: continuous-wave Doppler ultrasound. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1.476-1.478.

6. Sharma A, Kern MJ, Callicot P, Aguirre F, Lavovitz A, Willman VL. Severe subpulmonic outflow obstruction caused by aneurysm of the membranous ventricular septum. Diagnosis by transesophageal echocardiography. *Am Heart J* 1992; 123: 810-814.
7. Beerman LB, Park SC, Fischer DR, Fricker FJ, Mathews RA, Neches WH et al. Ventricular septal defect associated with aneurysm of the membranous septum. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 118-123.
8. Silverman NH. *Pediatric echocardiography*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1993; 127-128.
9. Ramaciotti C, Keren A, Silverman NH. Importance of (perimembranous) ventricular septal aneurysm in the natural history of isolated perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1986; 57: 268-272.
10. Graffigna A, Minzioni G, Ressia L, Vigano M. Surgical Ablation of ventricular tachycardia secondary to congenital ventricular septal aneurysm. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 921-924.