



Casos clínicos

Inversión ventricular aislada: Una patología fatal muy rara.
Isolated ventricular inversion : A very rare fatal pathology.

Montalvo Aguilar Jesús Francisco^{1*}, Baños Galarza Erwin Andres¹, Vilá-Mollinedo Luis¹, Jiménez Carvajal Guadalupe², Flores Arizmendi Alejandro³, Salgado Sandoval Antonio¹, Antúnez Sandra¹, Aceves Chimal Luis³.

¹:Pediatric cardiology department, centro nacional 20 de Noviembre ISSSTE, Ciudad de México, Mexico.
²:Pediatric cardiology department, Londres Clinic, Ciudad de México, Mexico.
³:Cardiothoracic surgery department, centro nacional 20 de Noviembre ISSSTE, Ciudad de México, Mexico.
* Corresponding author
Correspondence to:
dragones27@hotmail.com
Publication Data:
Submitted: August 31, 2022
Accepted: December 31, 2022
Online: January 31, 2023

This article was subject to full peer-review.



This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License 4.0 (CCBY-NC) allowing sharing and adapting. Share: copy and redistribute the material in any medium or format. Adapt: remix, transform, and build upon the licensed material. The work provided must be properly cited and cannot be used for commercial purpose.

Abstract

Isolated ventricular inversion (IVI) is a very rare congenital cardiac malformation presenting with discordant atrioventricular connection with concordant ventriculoarterial connection. This condition is fatal in absence of early diagnosis and management. Few surgical techniques have been reported for the treatment of this entity. We herein present the second Mexican case of IVI in newborn.

Keywords

Isolated ventricular inversion; atrioventricular discordance; congenital heart disease.

Introducción

La inversión ventricular aislada sin transposición de las grandes arterias es una malformación cardíaca congénita muy rara [1]. Presentamos el segundo caso reportado en México. El diagnóstico y la estabilización del paciente deben ser oportunos, el único tratamiento definitivo es la cirugía. Switch atrial produce una "corrección anatómica" y debe realizarse lo antes posible para reducir el riesgo de mortalidad [2].

Observación

Paciente masculino de 5 días de vida extrauterina, con peso de 1,945grs, talla 43cms. Se detecta al nacimiento cianosis peribucal y acrocianosis. Ingres a UCIN dándose apoyo con ventilación mecánica-asistida, infusión de prostaglandinas y dobutamina, se apreció acrocianosis y soplo holosistólico GIII/IV en región precordial. Se realizo ecocardiograma transtorácico (Figura 1 y 2) donde se aprecia: Discordancia AV con concordancia VA, CIA restrictiva (1mmHg), CIV trabecular múltiple, persistencia del conducto arterioso, HAP casi sistémica. Se le realizo cateterismo y procedimiento de Rashkind a los 6 días de vida (Figura 3) de manera exitosa. Posteriormente presentado en sesión medico quirúrgica y es aceptado para realización de procedimiento de Senning. Fallece a los 44 días de vida secundario a neumonía asociada a los cuidados de la salud sin haberse realizado el procedimiento quirúrgico propuesto.

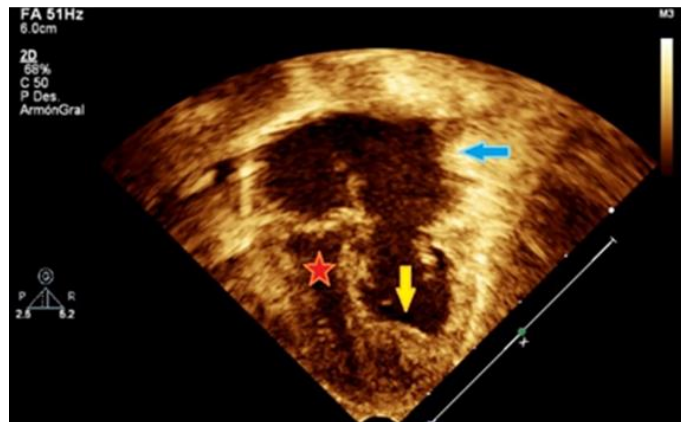


Figura 1: Eje apical cuatro cámaras – Flecha azul se aprecia llegada de venas pulmonares a aurícula izquierda la cual está conectando al VD con presencia de banda moderadora (flecha amarilla), se representa VI (estrella) en forma de "bala" característico.

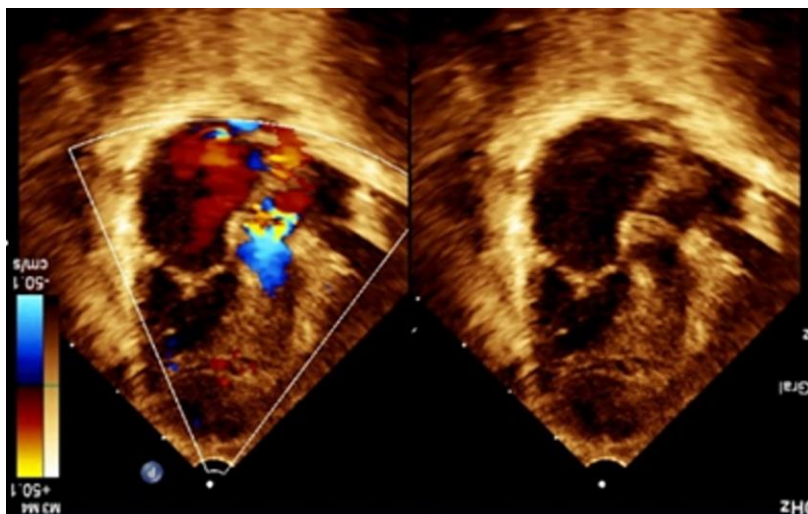


Figura2: Apreciamos nacimiento de la aorta del VI posicionado a la derecha, así como AI con llegada de venas pulmonares y descarga a un VD (banda moderadora).

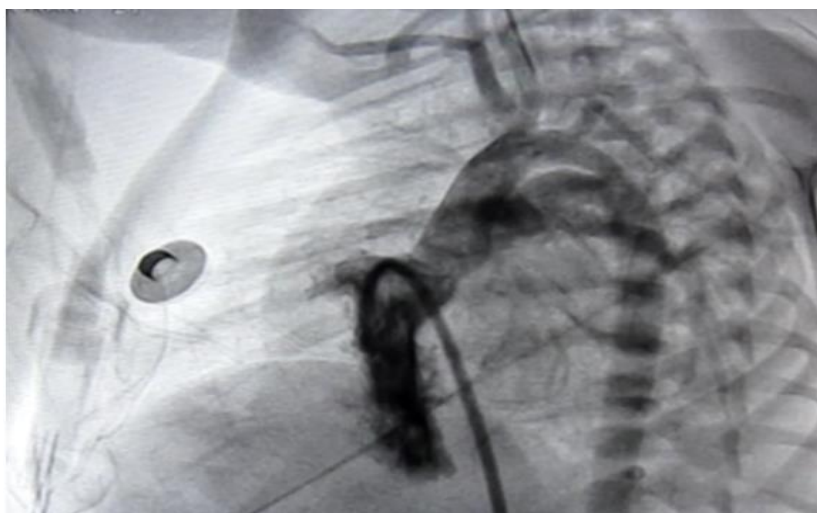


Figura 3: Ventriculografía izquierda: ventrículo espacialmente anterior, morfológicamente izquierdo, tripartita, el cual da origen a la aorta en la porción posterior el mismo; la función sistólica esta cualitativamente conservada.

Discusión

La inversión ventricular aislada es una entidad descrita por primera vez por Van Praagh en 1966 [2]. Se caracteriza por un atrio derecho anatómico que abre a una válvula mitral hacia un ventrículo izquierdo morfológico. El atrio izquierdo anatómico abre hacia un ventrículo derecho morfológico a través de una válvula tricúspide. En contraste con la transposición corregida de las grandes arterias, las conexiones a nivel ventriculoarterial en la inversión ventricular aislada son concordantes.

Uno de los métodos diagnósticos es la ecocardiografía fetal, se cuenta con reporte de diagnóstico de un caso con inversión ventricular aislada por Aljemmalí en el año 2020 [3]. Aunque rara vez se realiza en la actualidad, la operación de switch atrial tiene indicaciones importantes dentro de las cuales se encuentra inversión ventricular aislada en donde por sí sola la cirugía conduce a la corrección anatómica completa [4].

Conflicto de intereses: ninguno

Referencias

- [1] Sharma R, Marwah A, Shah S, Maheshwari S. Isolated atrioventricular discordance: surgical experience. *Ann Thorac Surg.* 2008 ;85:1403-6.
- [2] Ramamurthy HR, Auti O, Raj V, Viralam K. Isolated left ventricular apical hypoplasia in a young child. *BMJ Case Rep.* 2021;14:e239297
- [3] Aljemmalí S, Bokowski J, Diab K. Prenatal Diagnosis of Isolated Atrioventricular Discordance and Ventriculoarterial Concordance and Double-Outlet Right Ventricle in Situs Inversus: Case Report and Review of the Literature. *Pediatr Cardiol.* 2020 ;41:1807-10.
- [4] Kuwahara Y, Takahashi Y, Komori Y, Kabuto N, Wada N. Neonatal intra-atrial baffle repair for isolated ventricular inversion with left isomerism: a case report. *Surg Case Rep.* 2020 ;6:237.