

## Divertículo congénito del ventrículo izquierdo en el niño: una experiencia africana

### Congenital diverticulum of the left ventricle in children: an African experience

Andrés Savío Benavides,<sup>I</sup> Adam Targonski,<sup>II</sup> Bozena Targonska<sup>III</sup>

<sup>I</sup> Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Titular de Pediatría y Consultante. Cardiocentro Pediátrico «William Soler». La Habana, Cuba.

<sup>II</sup> Profesor de Pediatría de la Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Transkei. Eastern Cape, Sudáfrica.

<sup>III</sup> Profesora de Radiología de la Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Transkei. Eastern Cape, Sudáfrica.

---

#### RESUMEN

Se describe el caso de un escolar africano, de 7 años de edad, con un divertículo congénito del ventrículo izquierdo que fue exitosamente tratado mediante cirugía. Esta es una afección infrecuente, mal interpretada y potencialmente letal. Se ha descrito una amplia variedad de manifestaciones clínicas, y el diagnóstico se basa en el examen físico, los resultados radiográficos y electrocardiográficos. Estos últimos son indispensables, pues con el Doppler en color se puede observar el cortocircuito (*shunt*) desde el ventrículo hasta la cámara diverticular, alternativamente en sístole y diástole. La angiocardiografía, la tomografía axial y sobre todo la resonancia magnética son, sin duda, elementos que contribuyen a corroborar el diagnóstico. Diferentes técnicas quirúrgicas se han empleado con éxito en la reparación de este defecto.

**Palabras clave:** Divertículo congénito, aneurisma del ventrículo izquierdo, ecocardiografía, anomalías congénitas.

---

## ABSTRACT

Authors describe the case of an African schoolboy aged 7, with a congenital diverticulum of left ventricle successfully treated by surgery. This is a uncommon affection, misinterpreted and potentially lethal. Many clinical manifestations have been described and the diagnosis is based on the physical examination, radiographic and electrocardiographic results. These latter are essential since with the use of color-Doppler it is possible to note the shunt from the ventricle up to the diverticulum camera in systole and in diastole. The angiocardiology, axial tomography (AT) and mainly the magnetic resonance (MR) are undoubtedly, elements contributing to corroborate the diagnosis. Different surgical techniques have been successfully used in repair of this defect.

**Key words:** Congenital diverticulum, left ventricle aneurysm, echocardiography, congenital anomalies.

---

## INTRODUCCIÓN

Los aneurismas y divertículos del ventrículo izquierdo son raros en la infancia,<sup>1-3</sup> y la variedad «submitral» se ha descrito principalmente en la población negra del continente africano.<sup>4</sup> La primera publicación sobre este tema data de 1886.<sup>5</sup> Se trata de una entidad poco conocida y potencialmente letal.<sup>6</sup>

En un caso reportado por *Dabizzi* y cols.,<sup>7</sup> el niño, con un gran aneurisma, se encontraba totalmente sin síntomas a su ingreso en el hospital. La radiografía de tórax realizada por sospecha de neumonía demostró prominencia del borde izquierdo del corazón. El diagnóstico fue comprobado posteriormente mediante una ventriculografía izquierda.

El aneurisma congénito del ventrículo izquierdo se ha relacionado con una anomalía del desarrollo. Una displasia del endocardio y miocardio,<sup>8</sup> sin evidencias de infección viral. Algunos neonatos pueden tratarse clínicamente,<sup>9</sup> pero otros requieren tratamiento quirúrgico inmediato.

Una nueva técnica quirúrgica ha sido reportada recientemente (2001):<sup>8</sup> «aneurismectomía funcional del ventrículo izquierdo», la cual minimiza las pérdidas sanguíneas pre y posoperatorias y preserva las arterias coronarias.

El diagnóstico puede sospecharse con la radiografía frontal, que muestra una protrusión del borde ventricular izquierdo, y puede confirmarse posteriormente mediante la angiocardiógrafa. Sin embargo, la ecocardiografía en modo B en tiempo real y el Doppler en color pueden confirmar el diagnóstico sin la necesidad de un procedimiento invasivo como la angiocardiógrafa. Así lo ha señalado Gaultier,<sup>9</sup> quien ha abandonado tales procedimientos invasivos.

A continuación se describe el caso de un niño sudafricano, de 7 años, que tenía un aneurisma submitral y fue operado exitosamente, basados en la sospecha ecocardiográfica, confirmada después por tomografía axial computarizada.

El objetivo de esta presentación es destacar la importancia de las técnicas no invasivas, fundamentalmente de la ecocardiografía, en el diagnóstico de esta rara entidad, tanto en la etapa posnatal como en la uterina.<sup>10,11-13</sup>

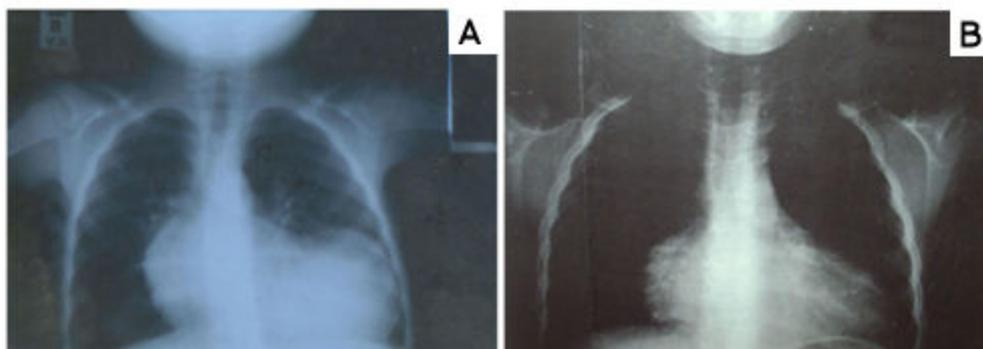
## PRESENTACIÓN DEL CASO

Un escolar de 7 años fue visto en el departamento de Urgencias del Hospital General de Umtata, en Sudáfrica, remitido con el diagnóstico sospechoso de neumonía. Durante el examen físico el médico de guardia (*medical officer*), le detectó un soplo y le indicó una radiografía de tórax. Remitió el caso a la consulta de cardiología después del tratamiento del problema respiratorio.

En la consulta de cardiología lo que más impresionaba era un abombamiento de la región paraesternal, asociado a un latido hiperdinámico en el área tricuspídea.

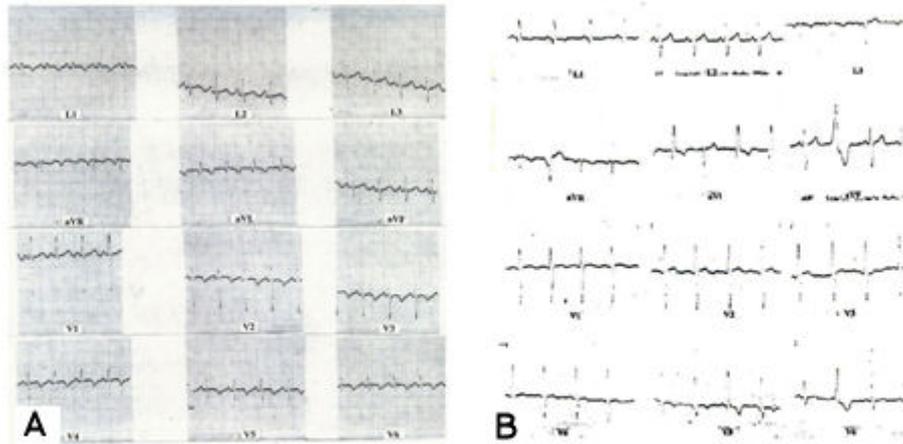
Al examen físico se palpaba el latido tricuspídeo, los ruidos cardíacos S1 y S2 eran normales, y se constataba un tercer ruido en punta, con un soplo pansistólico apical 4/6, irradiado a la axila y un soplo mesodiastólico apical.

La radiografía de tórax mostraba una cardiomegalia importante con elevación de la punta del corazón y flujo pulmonar normal ([figura 1a](#)).



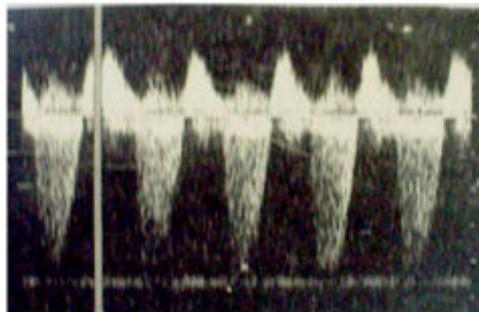
**Figura 1.** A) Radiografía preoperatoria donde se puede apreciar la cardiomegalia con una protrusión en la porción inferior del borde ventricular izquierdo que permite sospechar la presencia de un aneurisma o divertículo. B) Radiografía del mismo paciente, realizada 2 semanas después del acto quirúrgico, en la que se observa una evidente reducción de la cardiomegalia y desaparición de la prominencia observada.

En el electrocardiograma se constató un bajo voltaje en D1, aVI, V5 y V6 con complejos polifásicos en esas derivaciones y onda T negativa de V2 a V6 ([figura 2a](#)).



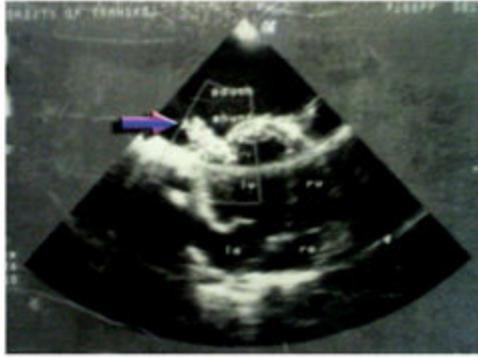
**Figura 2.** A) Electrocardiograma preoperatorio con bajo voltaje, complejos polifásicos y trastornos de la repolarización ventricular en D1, aVL y de V2 a V6. B) Electrocardiograma posoperatorio realizado 2 semanas después, el cual muestra mejoría del voltaje y de la repolarización ventricular, así como la presencia de algunos extrasístoles ventriculares aislados.

El ecocardiograma mostraba en el modo B una dilatación de cavidades izquierdas y con el Doppler continuo se registraba una regurgitación mitral con gradiente de 64 mm Hg ([figura 3](#)). Al desplazar el volumen de muestra del Doppler pulsado hacia la porción inferior del ventrículo izquierdo se registraba una turbulencia entre la cavidad ventricular y una cámara situada en su porción inferior.



**Figura 3.** Ecocardiograma donde se observa con el Doppler continuo a nivel de la válvula mitral una regurgitación sistólica con gradiente de 64 mm Hg.

Con el Doppler en color se observaba un flujo turbulento que entraba y salía alternativamente de ambas cavidades en sístole y diástole ([figura 4](#)).



**Figura 4.** Con el Doppler en color se evidenció un flujo turbulento que se dirigía alternativamente en ambas direcciones entre la cavidad diverticular y el ventrículo izquierdo a nivel del cuello del divertículo.

Se realizó una tomografía axial en el Departamento de Radiología y se diagnosticó un aneurisma del ventrículo izquierdo.

Días después fue remitido al Wentworth Hospital (Johannesburgo) e intervenido exitosamente. El procedimiento quirúrgico consistió en el cierre con parche del cuello del divertículo, con membrana cardiovascular de Gortex.

La evolución del paciente fue excelente, con buena tolerancia al ejercicio, disminución de la cardiomegalia ([figura 1b](#)), mejoría del voltaje y los trastornos de la repolarización ventricular en el electrocardiograma ([figura 2b](#)) y una pequeña regurgitación mitral por eco.

## DISCUSIÓN

Los aneurismas y divertículos del ventrículo izquierdo en los niños son generalmente anomalías congénitas.<sup>3,5</sup>

Frecuentemente la diferenciación entre divertículo, aneurisma, pseudoaneurisma y falso pseudoaneurisma no está bien precisada.<sup>14,15</sup> Para *Mackencie*,<sup>16</sup> en estos dos últimos, la discordancia entre el diagnóstico por imágenes y la anatomía patológica sería lo que definiría el falso pseudoaneurisma, al evidenciarse en éste los elementos distintivos del aneurisma, o sea, presencia de fibras musculares y arterias coronarias.

La diferencia entre aneurisma verdadero y pseudoaneurisma consiste en que el primero presenta en sus paredes fibras miocárdicas y arterias coronarias, en tanto que el segundo carece de estos elementos<sup>17</sup> y posee una tendencia elevada a la ruptura<sup>1</sup>.

Según *Krasemann* y cols.,<sup>10</sup> el criterio más importante para la diferenciación entre aneurisma y divertículo es la contractilidad. El divertículo se contrae durante la sístole ventricular, en tanto que el aneurisma se dilata.

Por otro lado, el aneurisma ventricular congénito, a diferencia del divertículo, no se asocia generalmente a otras malformaciones congénitas.<sup>18</sup>

Dupuy y cols.,<sup>19</sup> en una revisión de la literatura, solamente encontró entre aneurismas y divertículos de la punta, unos 200 casos bien documentados. Según este autor la mayoría han sido interpretados como «aneurismas del ventrículo izquierdo», y es el cuello de la cámara lo que determina su diferencia con el divertículo. Si la cámara está conectada con el ventrículo por un cuello estrecho y tiene un origen genético,<sup>14,16</sup> se trata de un divertículo, de lo contrario tendríamos un aneurisma.

En Japón esta afección es muy rara, con 17 casos reportados hasta 1998.<sup>20</sup> En el Hospital Niamey de Nigeria<sup>9</sup> los aneurismas anulares subvalvulares constituyen el 0,04 % de los ingresos totales y el 0,34 % de todas las enfermedades cardiovasculares en la población juvenil (edad media de 20 años).

Por otro lado, los aneurismas adquiridos del ventrículo izquierdo, secundarios a infarto o trauma, han sido descritos en adultos,<sup>1</sup> pero son muy raros en el niño.

En los divertículos, las malformaciones asociadas son frecuentes, mayormente el síndrome de Cantrell Crittenden<sup>21-24</sup> o síndrome de la línea media. Dicho síndrome es una forma menor de la ectopia cardíaca extratorácica, que se acompaña de una hendidura anterior del diafragma, apertura de la porción anterior del esternón, diástasis de los músculos abdominales derechos y hernia umbilical, debajo de la cual se aprecia el divertículo ventricular izquierdo.

El origen embriológico de los divertículos constituye una interrogante. Se plantea que podría estar relacionado con la persistencia anormal del mesocardio ventral, después de la 4ta. semana de vida embrionaria: la punta del corazón adherida a la pared ventral del embrión permite la tracción del pericardio y miocardio hacia la línea media y cavidad abdominal.

La gravedad de esta afección se relaciona con dos situaciones: la presencia de anomalías asociadas y la ruptura potencial del aneurisma.<sup>25</sup> Sin embargo, la ruptura del saco es rara,<sup>26</sup> así como también los embolismos. La endocarditis infecciosa no ha sido descrita.

Antes del advenimiento de la ecocardiografía, eran obligatorios la tomografía axial, la resonancia magnética, el cateterismo cardíaco y la angiografía. La ventriculografía izquierda en los divertículos muestra una cavidad (*pouch*) llena de contraste que está en comunicación con la cámara cardíaca a través de un cuello estrecho.

El tratamiento del aneurisma ventricular congénito o divertículo, como en nuestro caso, es motivo de grandes polémicas en la actualidad. El tratamiento quirúrgico no está indicado cuando es asintomático, de gruesas paredes y posee buen drenaje durante la sístole.

La cirugía está indicada en los casos siguientes:

- La pared es fina y la probabilidad de ruptura es grande.
- Si el divertículo está unido a la cavidad ventricular por un pedículo muy estrecho.
- Si han existido arritmias repetidas o fenómenos tromboembólicos.
- Si la cavidad ha mostrado una tendencia al aumento de volumen o el paciente presentara signos de insuficiencia cardíaca.

El empleo de técnicas no invasivas reduce el riesgo potencial de otras pruebas exploratorias, sobre todo en los recién nacidos, que requieren una intervención quirúrgica de urgencia.

La ecocardiografía bidimensional en tiempo real con Doppler en color es de gran importancia ya que permite la visualización del flujo, que entra y sale de la cavidad ventricular a la cámara aneurismática a través del cuello del divertículo, como se puede apreciar en la vista de cuatro cámaras. También es de un valor inestimable para evaluar el grado de regurgitación mitral que en ocasiones constituye el factor determinante en la insuficiencia cardíaca ([figura 3](#)).

En los más de 20 años de existencia del Cardiocentro «William Soler» no se había diagnosticado ningún caso similar. En 2008 fueron diagnosticados 2 pacientes que fueron intervenidos exitosamente.

Como en nuestra experiencia africana, ambos casos fueron sospechados por la ecocardiografía bidimensional con Doppler en color, lo que vuelve a demostrar la gran importancia de esta técnica para el diagnóstico de dicha afección.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Melgarejo MJ, Mesch GJ, Palma GI, Sandoval CE. Aneurisma ventricular izquierdo: revisión. Revista Postgrado de la VIa Cátedra de Medicina. 2004;138:1-6.
2. Grossi EA, Colvin SB, Galloway AC, Rutkowski M, Doyle EF, Crooke GA, *et al.* Repair of posterior left ventricular aneurysm in a six-year-old boy. Ann Thorac Surg 1991;51(3):484-7.
3. Ohlow MA. Congenital left ventricular aneurysms and diverticula: definition, pathophysiology. Clinical relevance and treatment. Cardiology 2006;106:63-72.
4. Mohan JC, Goel PK, Khanna SK, Arora R. Massive congenital submitral aneurysm of the left ventricle: a case report. Indian Heart J. 1989;41(5):338-40.
5. O'Bryan. On malformations of the human heart. 2<sup>nd</sup> ed. London, UK: Churchill & Sons; 1886.
6. Sty JR, Wells RG, Hardie RC. Left ventricular diverticulum: MRI demonstration (congenital broad-based left ventricular aneurysm). Pediatr Radiol. 1994;24(4):298-9.
7. Dabizzi RP, Di Donato M, Aiazzi L, Caprioli G. Left ventricular aneurysm in a child. Pediatr Cardiol 1982;3(2):147-512.
8. Papagiannis J, Van Praagh R, Schwint O, D'orsogna L, Qureshi F, Reynolds J, *et al.* Congenital left ventricular aneurysm: Clinical, imaging, pathologic and surgical findings in seven new cases. Am Heart J. 2001;141(3):491-9.
9. Gaultier Y, Cenac A, Aoua HO, Toure I. Idiopathic annular submitral aneurysm. Contribution of echocardiography apropos of 5 cases. Arch Mal Coeur Vaiss. 1989;82(6):897-902.

10. Krasemann T, Gehrman J, Fenge H, Debus V, Loeser H, Vogt J. Ventricular aneurysm or diverticulum? Clinical differential diagnosis. *Pediatr Cardiol*. 2001;22:409-11.
11. Gembruch U, Steil E, Redel DA, Hansmann M. Prenatal diagnosis of a left ventricular aneurysm. *Prenat Diagn*. 1990;10(3):203-9.
12. Antiñolo GG, Grueso MJ, Bedoya JM, Garcia JC, Cañada M. Diagnóstico prenatal de aneurisma subvalvular de ventrículo izquierdo. *Progresos de Obstetricia y Ginecología*. 2003;46:315-18.
13. Pipitone S, Sperandeo V, Mongioli M, Grillo R, Centineo G. Prenatal diagnosis ventricular aneurysm: a report of two cases and a review. *Prenat Diagn*. 2002;22:131-6.
14. Ibáñez J, Sosa F, Veron G, Vadillo C, Aguirre J, Navarro S, Acevedo S. Falso pseudoaneurisma del ventrículo izquierdo. *Rev Argent Cardiol*. 2007;75(5):398-401.
15. Coenes CB, Sandelski JR, Sareli P, Lang RM. Left Ventricular diverticula and aneurysm: Congenital and acquired lesions. *Echocardiography*. 1998;15(1):77-87.
16. Mackenzie JW, Lemole GM. Pseudoaneurysm of the left ventricle. *Tex Heart Inst J*. 1994;21:296-301.
17. Perez-Fernandez R, Medina-Alba R, Mantilla R, Soler R, Pradas G, Penas-Lado M. Aneurisma congénito apical ventricular izquierdo. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58:1361-3.
18. Matias A, Fredouille C, Nesmann C, Azancot A. Prenatal diagnosis of left ventricular aneurysm a report of three cases and a review. *Cardiol Young*. 1999;9:175-84.
19. Dupuis C, Kachaner J, Quero-Jimenez M, Pernot C, Rey Christian R. *Cardiologie Pédiatrique. Aneurismes ou diverticules ventriculaires*. Paris: Flammarion Medecine-Sciences; 1986. Pp. 403-5.
20. Kaneda T, Aoshima M, Ishigami N, Iemura J, Hoshino T, Shirotani M, *et al*. A case of an expanding congenital left ventricular aneurysm. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;51(1):74-7.
21. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. *Surg Gynecol Obstet* 1958;107:602-14.
22. Crittenden IH, Adams FH, Mulder DG. A syndrome featuring defects of the heart sternum, diaphragm and anterior wall. *Circulation* 1959;20:396404.
23. Gruberg L, Goldstein SA, Pfister AJ, Monsein LH, Evans DM, Leon MB. Cantrell's Syndrome. Left ventricular diverticulum in an adult patient. *Images in cardiovascular medicine*. *Circulation*. 2000;101:109-10.
24. HernándezGonzález M, JiménezArteaga S, Ortega F, Solorio S, MartínezFlores E, DavidGómez F, *et al*. Pentalogía de Cantrell. A propósito de un caso. *Arch Cardiol Méx*. 2006;76(2):202-7.

25. Ohlow MA, Secknus MA, Geller JC, von Korn H, Lauer B. Prevalence and outcome of congenital left ventricular aneurysm and diverticula in an adult population. *Cardiology*. 2009;112(4):287-93.

26. Archbold RA, Robinson NM, Mills PG. Long-term follow-up of a true contractile left ventricular diverticulum. *Am J Cardiol* 1999;83:810-2.

Recibido: 9 de diciembre de 2009.

Aprobado: 18 de enero de 2010.

*Andrés Savío Benavides*. Cardiocentro Pediátrico «William Soler». San Francisco 10112, Altahabana. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: [savio@infomed.sld.cu](mailto:savio@infomed.sld.cu)