

Evaginación ventricular izquierda congénita y foramen oval permeable: una combinación potencialmente embolígena



Congenital left ventricular outpouching and patent foramen ovale: A potentially emboligenic combination

Sr. Editor:

Los aneurismas y divertículos ventriculares izquierdos congénitos, recientemente aunados bajo el término *left ventricular outpouchings* (LVO) que puede ser traducido en español como evaginaciones ventriculares izquierdas congénitas (EVIC), son anomalías cardíacas poco frecuentes que pueden ser origen de fenómenos embólicos. Aunque suelen presentarse de forma aislada, en ocasiones se asocian a otros defectos como el foramen oval permeable (FOP).

Una mujer de 39 años, exfumadora y diagnosticada previamente de migraña con aura visual, acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de dificultad brusca para el habla sin otra sintomatología asociada. La exploración física demuestra la presencia de afasia motora, siendo el resto de la evaluación neurológica normal. Se realiza un electrocardiograma que objetiva la presencia de ritmo sinusal a 72 lpm sin alteraciones y una angiografía mediante tomografía computarizada (angio-TC) cerebral y de troncos supraaórticos que no muestra anomalías salvo la existencia a nivel cerebeloso de áreas hipodensas milimétricas compatibles con infartos antiguos. Ingresa en la Unidad de Ictus, presentando una recuperación clínica completa transcurridas aproximadamente 2 h desde el inicio de la sintomatología. Se realizan posteriormente una ecografía-Doppler de troncos supraaórticos que resulta normal, una resonancia magnética cerebral que confirma la presencia de pequeños infartos cerebelosos antiguos sin ofrecer alteraciones en las secuencias de difusión y un ecocardiograma transtorácico que objetiva una protrusión de la pared inferobasal del ventrículo izquierdo

(fig. 1, A) y la existencia de FOP tras la inyección de suero salino agitado (fig. 1, B). Se completa el estudio con una angio-TC de arterias coronarias que descarta la existencia de enfermedad aterosclerótica y una resonancia magnética cardíaca que confirma la presencia de la anomalía descrita en el ecocardiograma transtorácico, observándose un cuello ancho que la comunica con la cavidad ventricular, una pared de grosor y contractilidad normales (fig. 2, A-B) y la ausencia de realce tardío con gadolinio (fig. 2, C). Tras aproximadamente 90 min desde el inicio de la sintomatología, la paciente recupera completamente la capacidad para hablar, permaneciendo asintomática durante el resto de su estancia hospitalaria. Presentado el caso en sesión multidisciplinar, se decidió optar por un manejo conservador con instauración de tratamiento anticoagulante oral (acenocumarol, con ajuste de dosis por parte del Servicio de Hematología) y seguimiento evolutivo ambulatorio.

Los aneurismas y divertículos ventriculares izquierdos congénitos son anomalías miocárdicas primarias poco frecuentes que fueron descritas por primera vez en el año 1816. Pueden asociarse a otras malformaciones cardíacas, vasculares y toracoabdominales, formando parte en los casos más expresivos de la denominada pentalogía de Cantrell¹. Clásicamente se han diferenciado estos 2 tipos de entidades, definiéndose el aneurisma como una protrusión a-/discinética de la pared ventricular con una relación diámetro del cuello/diámetro máximo > 1, mientras que el divertículo se caracteriza por ser normocontráctil y presentar una relación < 1². A pesar de que esta distinción puede parecer clara, la literatura aporta múltiples ejemplos en los que resulta confusa e incluso ambos términos son intercambiados. Por ello, en el año 2014 Malakan Rad et al. desarrollaron una nueva clasificación que buscaba estandarizar las definiciones. Bajo el nombre común de LVO (en español, EVIC), describieron 4 tipos de malformaciones (I, IIa, IIb y IIc) en función del grosor y la contractilidad de la pared que las compone³. Suelen diagnosticarse de forma incidental en pruebas de imagen solicitadas por otra razón, destacando entre los síntomas que pueden provocar los secundarios a fenómenos embólicos o alteraciones del ritmo cardíaco⁴.

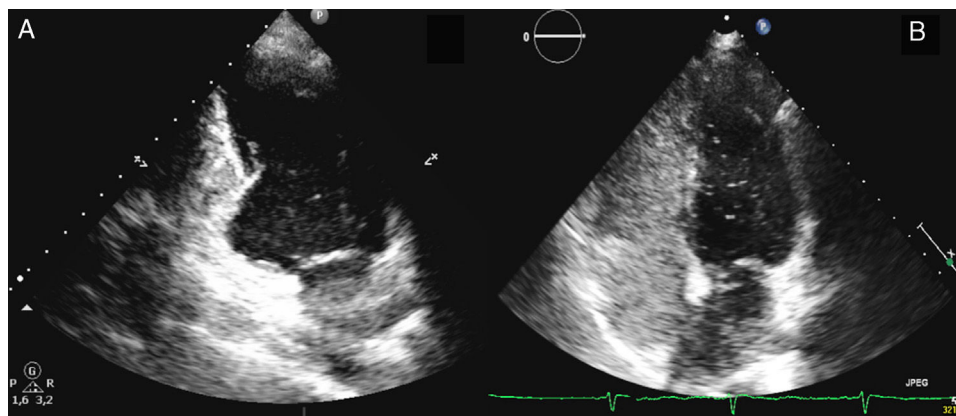


Figura 1 Ecocardiograma transtorácico. A. Plano de 2 cámaras que objetiva la presencia de un left ventricular outpouching (evaginación ventricular izquierda congénita) a nivel inferobasal. B. Shunt derecha-izquierda demostrado con el paso de burbujas tras la inyección intravenosa de suero salino agitado.

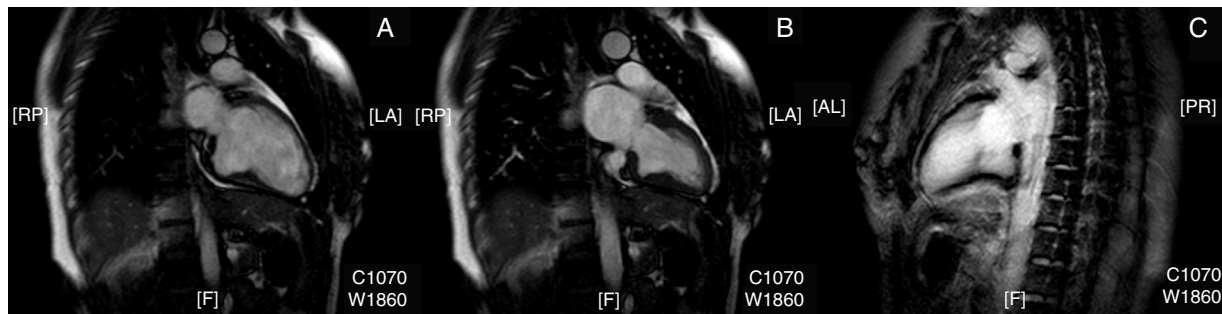


Figura 2 Resonancia magnética. Plano de 2 cámaras en telediástole (A) y telesístole (B) que demuestra la normocontractilidad de la anomalía. (C) Ausencia de realce tardío con gadolinio.

En nuestro caso, nos encontramos ante una paciente que se presenta con un cuadro clínico de afasia motora aislada, forma de presentación habitual del infarto cerebral cardioembólico⁵, evidenciando en las pruebas complementarias realizadas la presencia de una evaginación de la pared del ventrículo izquierdo. Después de descartar la existencia de enfermedad coronaria, concluimos que este hallazgo se trata de una anomalía congénita. Tras analizar sus características anatómicas, resulta difícil etiquetarla como aneurisma o divertículo siguiendo los criterios clásicos, dado que presenta una relación diámetro del cuello/diámetro máximo > 1 (compatible con el primero) pero la pared que lo compone tiene un grosor normal y es normocontráctil (sugestivo del segundo). Sin embargo, la clasificación de Malakan Rad et al. permite definirlo fácilmente como una EVIC tipo I, por lo que consideramos que su utilización puede contribuir a homogeneizar las referencias a estas malformaciones. Además, la paciente presenta el hallazgo de un FOP, asociación poco frecuente documentada en la literatura en un 1% de los casos de EVIC⁴. La coexistencia de ambas entidades dificulta poder asegurar cuál es la responsable de los eventos isquémicos cerebrales. Por un lado, la vinculación del FOP con el ictus criptogénico en individuos jóvenes parece cada vez más demostrada, habiéndose descrito que su presencia es hasta 5 veces más probable en este grupo de pacientes en comparación con la población general⁶; por otro, si bien las EVIC suelen cursar de manera asintomática y ser diagnosticadas de manera casual, son crecientes los casos descritos que relacionan estos defectos con la aparición de accidentes cerebrovasculares⁷, aunque esta relación continúa resultando excepcional tal y como demuestra la ausencia de EVIC como etiología de ictus cardioembólicos en una serie consecutiva de 402 pacientes⁸. Por ello, y dado lo controvertido que ya resulta el tratamiento de estas entidades por separado, se decidió la instauración de terapia anticoagulante oral y seguimiento evolutivo ambulatorio, reservando el planteamiento de otras alternativas terapéuticas como la resección quirúrgica aislada de la evaginación ventricular o asociada al cierre del FOP en el caso de recurrencia de la sintomatología.

- Ohlow MA. Congenital left ventricular aneurysms and diverticula: Definition, pathophysiology, clinical relevance and treatment. *Cardiology*. 2006;106:63–72.
- Malakan Rad E, Awad S, Hijazi ZM. Congenital left ventricular outpouchings: A systematic review of 839 cases and introduction of a novel classification after two centuries. *Congenit Heart Dis*. 2014;9:498–511.
- Ohlow MA, von Korn H, Lauer B. Characteristics and outcome of congenital left ventricular aneurysm and diverticulum: Analysis of 809 cases published since 1816. *Int J Cardiol*. 2015;185:34–45.
- Arbois A, Alió J. Acute cardioembolic stroke: An update. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2011;9:367–79.
- Alsheikh-Ali AA, Thaler DE, Kent DM. Patent foramen ovale in cryptogenic stroke: Incidental or pathogenic? *Stroke*. 2009;40:2349–55.
- Gaillard N, Targosz F, Bertrand JL, Sablot D, Bensalah ZM. Recurrent cryptogenic stroke in young adult linked to congenital left ventricular diverticulum. *Neurology*. 2016;87:2169–70.
- Pujadas Capmany R, Arbois A, Casañas-Muñoz R, Anguera-Ferrando N. Specific cardiac disorders in 402 consecutive patients with ischaemic cardioembolic stroke. *Int J Cardiol*. 2004;95(2–3):129–34.

M. Lapeña-Reguero^a, R. Fábregas-Casal^a,
M.D. Fernández-Couto^b e G. Barge-Caballero^{a,c,d,*}

^a Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

^b Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

^c Centro de Investigación Biomédica en Red (CIBERCV), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

^d Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), A Coruña, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gonzalo.barge.caballero@sergas.es
(G. Barge-Caballero).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.02.005>
0213-4853/

© 2018 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Bibliografía

- 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.