

Muerte súbita por aneurisma ventricular izquierdo congénito en una mujer de 21 años de edad

Sudden death due to congenital left ventricular aneurysm in a 21-year-old woman

Dr. Rodolfo Vega Candelario¹✉, MSc. Dra. Luisa M. Alemañy Jiménez² y Dr. Junior Vega Jiménez³

¹ Servicio de Cardiología, Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

² Departamento de Anatomía Patológica, Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

³ Servicio de Medicina Interna, Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 10 de octubre de 2018

Aceptado: 29 de noviembre de 2018

Palabras clave: Aneurisma cardíaco, Ventrículo izquierdo, Cardiopatías congénitas, Muerte súbita cardíaca

Key words: Heart aneurysm, Left ventricle, Congenital heart defects, Sudden cardiac death

Sr. Editor:

La muerte súbita cardíaca constituye un gran desafío para el cardiólogo y cualquier sistema de salud en el mundo¹. Se define como la muerte natural que ocurre de manera inesperada, en una persona aparentemente sana –o un enfermo que no se espera que falleciera–, dentro de las primeras seis horas desde el inicio de los síntomas o, si se produce en ausencia de testigos, cuando el fallecido ha sido visto en buenas condiciones en menos de 24 horas antes de hallarlo muerto^{1,2}.

Múltiples son las causas que pueden producirla^{3,4}, entre ellas se encuentra el aneurisma de ventrículo izquierdo (VI); pero su presentación más frecuente es cuando aparece secundario a cardiopa-

tía isquémica, debido a la amplia zona miocárdica afectada⁵.

El aneurisma congénito de VI es infrecuente, porque lo más habitual es que sea adquirido, pero puede ser fatal⁶. Muchas veces el diagnóstico se hace por exclusión dentro de las varias enfermedades que pueden causarlo^{6,7}; pues, aunque se diagnostique en vida, su origen congénito puede ser difícil de discernir.

Se presenta el caso de una mujer blanca de 21 años que, aunque nació con un soplo cardíaco considerado inocente, su calidad de vida fue normal, sin síntomas cardiovasculares preocupantes; pues, los que tenía, se relacionaban con palpitaciones al esfuerzo físico que aliviaban tras un breve período de reposo. Llevaba una vida normal activa y, según cuentan sus familiares, refería palpitaciones frecuentes, acompañadas de disnea, que se lo atribuía a su actividad física diaria. Un año antes de su fallecimiento tuvo un parto eutócico, una recién nacida de buen peso y Apgar 9/9, sin que se presentaran signos o síntomas de alerta relacionados con su enfermedad de base, evidentemente, descono-

✉ R Vega Candelario
Edif. 10, Apto. 11. Microdistrito Norte
Morón, Ciego de Ávila, Cuba.
Correo electrónico: rvc_50@infomed.sld.cu

cida. Tampoco se recogieron antecedentes familiares de cardiopatía congénita, ni otro tipo de enfermedad cardíaca.

Después de una larga distancia recorrida en bicicleta, tuvo un cuadro dramático de palpitaciones, sudoración, frialdad y cianosis, que la llevó a la muerte. El diagnóstico fue muerte súbita cardíaca arrítmica por aneurisma congénito de VI. La **figura** muestra la pieza anatómica, sin signos de rotura o trombo en su interior.

Según Pérez-Fernández *et al*⁶, la presentación clínica de este tipo de aneurisma es muy variable y el tratamiento no está estandarizado debido a su baja prevalencia. Es importante distinguirlo del divertículo congénito de VI, pues puede generar confusión^{8,9}. El aneurisma congénito de VI se ha relacionado con una anomalía del desarrollo, una displasia del endocardio y miocardio, sin evidencias de infección viral⁹; y, a diferencia de los divertículos, tienen una ancha zona de unión al VI, histológicamente carecen de capa muscular miocárdica y presentan una única de tejido fibroelástico, que en ocasiones está calcificada; además, rara vez se asocia a otras malformaciones congénitas^{6,9}. Uno de los criterios más importantes para la diferenciación entre divertículo y aneurisma es que el primero se contrae durante la sístole ventricular, mientras que

el segundo se dilata^{6,8}.

Los aneurismas congénitos de VI al principio pueden pasar inadvertidos, o constituir un hallazgo diagnóstico; pero sus manifestaciones clínicas, cuando aparecen, son muy variables e incluyen arritmias, principalmente ventriculares (como, aparentemente, ocurrió en este caso), insuficiencia cardíaca, embolismos periféricos y muerte súbita⁶⁻⁹. Sin embargo, la temida rotura con taponamiento cardíaco es menos frecuente⁹.

Basso *et al*⁶ estudiaron *post mortem* a 650 casos con muerte súbita cardíaca (201 mujeres, 31%) y encontraron que la causa fue mecánica en un 7% y arrítmica en el 93% de los casos, lo cual coincide con lo que, aparentemente, sucedió en esta paciente. Su edad y las confirmaciones anatomopatológicas de ausencia de enfermedad coronaria, infarto previo o miocardiopatía hipertrófica, así como el estudio histológico (presencia de tejido fibroelástico), contribuyeron a establecer el origen congénito del aneurisma.

Las técnicas incruentas de imagen como: la radiografía, la ecocardiografía, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear son muy útiles para el diagnóstico⁶⁻¹⁰, pero su tratamiento es controversial y debe ser individualizado: desde conservador, en ausencia de síntomas, hasta

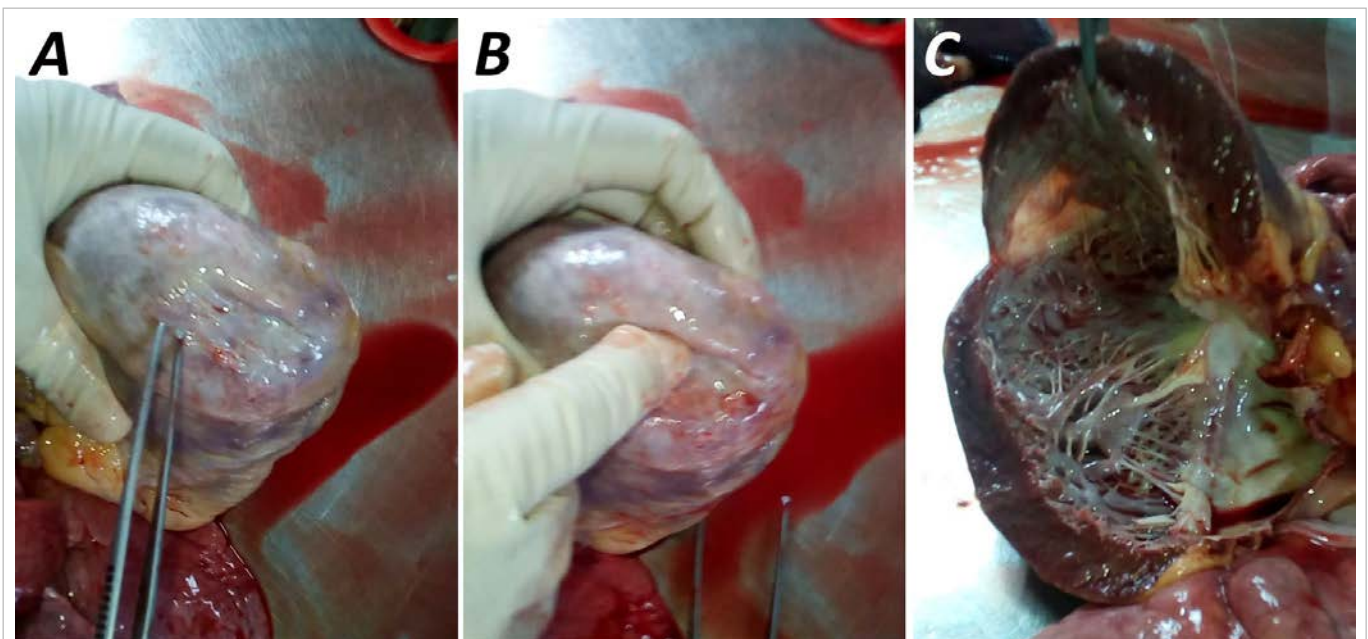


Figura. Pieza anatómica donde se observa el aneurisma congénito de ventrículo izquierdo. **A.** Vista exterior. **B.** La compresión digital evidencia la debilidad de la pared a nivel del aneurisma. **C.** Sección del ventrículo izquierdo donde se observa la afectación apical que se extiende hasta la región posterobasal y es evidente el tejido fibroelástico.

quirúrgico^{6,7,9}. Según Savío Benavides *et al*⁹ y Martín-Trenor¹¹, la cirugía se reserva para pacientes con: pared fina del aneurisma y mayor probabilidad de ruptura, presencia de arritmias o fenómenos tromboembólicos, aumento de su tamaño, o presencia de síntomas y signos de insuficiencia cardíaca.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. de León Ojeda NE. Determinantes genéticas de la muerte súbita cardiovascular. CorSalud [Internet] 2014 [citado 6 Oct 2018];6(Supl 1):30-41. Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/suplementos/2014/v6s1a14/genetica.html>
2. Pérez Álvarez H, Ferrer Marrero D. Aspectos médico-legales de la muerte súbita cardiovascular. CorSalud [Internet] 2014 [citado 6 Oct 2018]; 6(Supl 1):65-70. Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/suplementos/2014/v6s1a14/legal.html>
3. Arzuaga Anderson I, Savón Martín L, Ferrer Marrero D, Chávez Jiménez D, Palma Machado L, Pilco Allauca CE, et al. Mortalidad con comprobación necrópsica en el Servicio de Urgencias del Hospital Joaquín Albarrán. CorSalud [Internet] 2017 [citado 6 Oct 2018];9(3):148-154. Disponible en: <http://www.revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/248/510>
4. Basso C, Rizzo S, Thiene G. Registro de enfermedad cardio-cerebro-vascular y muerte súbita juvenil en la región de Véneto (Noreste de Italia). CorSalud [Internet] 2017 [citado 9 Oct 2018];9(3): 213-214. Disponible en: <http://www.revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/255/516>
5. Ning X, Ye X, Si Y, Yang Z, Zhao Y, Sun Q, et al. Prevalence and prognosis of ventricular tachycardia/ventricular fibrillation in patients with post-infarction left ventricular aneurysm: Analysis of 575 cases. J Electrocardiol. 2018;51(4):742-746.
6. Pérez-Fernández R, Medina-Alba R, Mantilla R, Soler R, Pradas G, Penas-Lado M. Aneurisma congénito apical ventricular izquierdo. Rev Esp Cardiol. 2005;58(11):1361-3.
7. 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.
8. Krasemann T, Gehrmann J, Fenge H, Debus V, Loeser H, Vogt J. Ventricular aneurysm or diverticulum? Clinical differential diagnosis. Pediatr Cardiol. 2001;22(5):409-11.
9. Savío Benavides A, Targonski A, Targonska B. Divertículo congénito del ventrículo izquierdo en el niño: una experiencia africana. Rev Cuban Pediatr [Internet]. 2010 [citado 9 Oct 2018];82(1). Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v82n1/ped11110.pdf>
10. 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.
11. Martín-Trenor A. Cirugía del aneurisma ventricular izquierdo. Cir Cardiovasc. 2011;18(4):293-301.

Sudden death due to congenital left ventricular aneurysm in a 21-year-old woman

Muerte súbita por aneurisma ventricular izquierdo congénito en una mujer de 21 años de edad

Rodolfo Vega Candelario¹✉, MD; Luisa M. Alemañy Jiménez², MD, MSc; and Junior Vega Jiménez³, MD

¹Department of Cardiology, Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

²Department of Pathological Anatomy, Hospital General Docente Roberto Rodríguez Fernández. Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

³Department of Internal Medicine, Hospital Militar Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: October 10, 2018
Accepted: November 29, 2018

Key words: Heart aneurysm, Left ventricle, Congenital heart defects, Sudden cardiac death
Palabras clave: Aneurisma cardíaco, Ventrículo izquierdo, Cardiopatías congénitas, Muerte súbita cardíaca

To the Editor:

Sudden cardiac death remains a great challenge for cardiologists and health systems in the world¹. It is defined as a sudden unexpected death in an otherwise healthy person or patient who is not expected to die within 6 hours after the onset of symptoms or, when unwitnessed, within 24 hours after the person was last seen in good health^{1,2}.

There are several causes that may produce it^{3,4}, including left ventricle aneurysm (LV); but its most frequent presentation is when it appears secondary to ischemic heart disease, due to the widely affected myocardial zone⁵.

Congenital LV aneurysm is infrequent, as it is often acquired, but may be fatal⁶. Diagnosis of left ventricular aneurysms can be made after exclusion of the various diseases that may cause them^{6,7}; therefore, although found in life, their congenital origin can be difficult to discern.

We present the case of a 21-year-old white woman who although was born with a heart murmur considered unimportant, had a normal quality of life, with no worrisome cardiovascular symptoms; as those she presented were related to palpitations to physical effort which relieved after a brief period of rest. She had an active normal life and, according to her relatives, reported frequent palpitations, accompanied by dyspnea, which she attributed to her daily physical activity. A year before her death, she had a eutocic birth, a newborn with good weight and Apgar 9/9, without any warning signs or symptoms related to her underlying illness, evidently unknown. No family history of congenital heart disease or other type of heart disease was recorded.

After travelling a long distance on bicycle, she

✉ R Vega Candelario
Edif. 10, Apto. 11. Microdistrito Norte
Morón, Ciego de Ávila, Cuba.
Correo electrónico: rvc_50@infomed.sld.cu

had a dramatic episode of palpitations, sweating, coldness and cyanosis, which led to her death. The diagnosis was sudden arrhythmic cardiac death due to congenital LV aneurysm. The **figure** shows the anatomical piece, without signs of rupture or thrombus inside.

According to Pérez-Fernández *et al*⁶, the clinical presentation of this type of aneurysm is very variable and the treatment is not standardized due to its low prevalence. It is important to distinguish it from the congenital left ventricular diverticulum, as it may cause confusion^{8,9}. Congenital LV aneurysm has been associated with developmental anomalies, endocardium and myocardium dysplasia, with no evidences of viral infection⁹; unlike the diverticulum, they have a wider connection with the LV, histologically they lack myocardial muscular layer presenting a single one of fibroelastic tissue, that is often calcified; Moreover, it is rarely associated with other congenital malformations^{6,9}. Aneurysms and diverticulum can be differentiated by several criteria. Contractility is an important parameter, as aneurysms expand, whereas diverticulum contract during ventricular systole^{6,8}.

Congenital LV aneurysms may initially go unnoticed, or be a diagnostic finding; but their clinical manifestations, when they appear, are highly var-

iable and include arrhythmias, mainly ventricular (as, apparently, occurred in this case), heart failure, peripheral embolisms and sudden death^{6,9}. However, the feared rupture with cardiac tamponade is less frequent⁹.

Basso *et al*⁴ studied 650 cases with sudden cardiac death post-mortem (201 women, 31%) and found a mechanical cause in 7% and an arrhythmic in 93% of the cases, which coincides with what, apparently, happened in this case. Both age and anatomopathological confirmations of absence of coronary disease, previous infarction or hypertrophic cardiomyopathy, as well as the histological study (presence of fibroelastic tissue), contributed to establish the congenital origin of the aneurysm.

Non-invasive imaging techniques such as: radiography, echocardiography, computed tomography and magnetic resonance imaging are very useful for diagnosis⁶⁻¹⁰, but its treatment is controversial and must be individualized: from conservative, in the absence of symptoms, to surgical^{6,7,9}. According to Savío Benavides *et al*⁶ and Martín-Trenor¹¹, surgery is reserved for patients with: thin aneurysm wall and greater probability of rupture, presence of arrhythmias or thromboembolic phenomena, increase in size, or presence of symptoms and signs of heart failure.

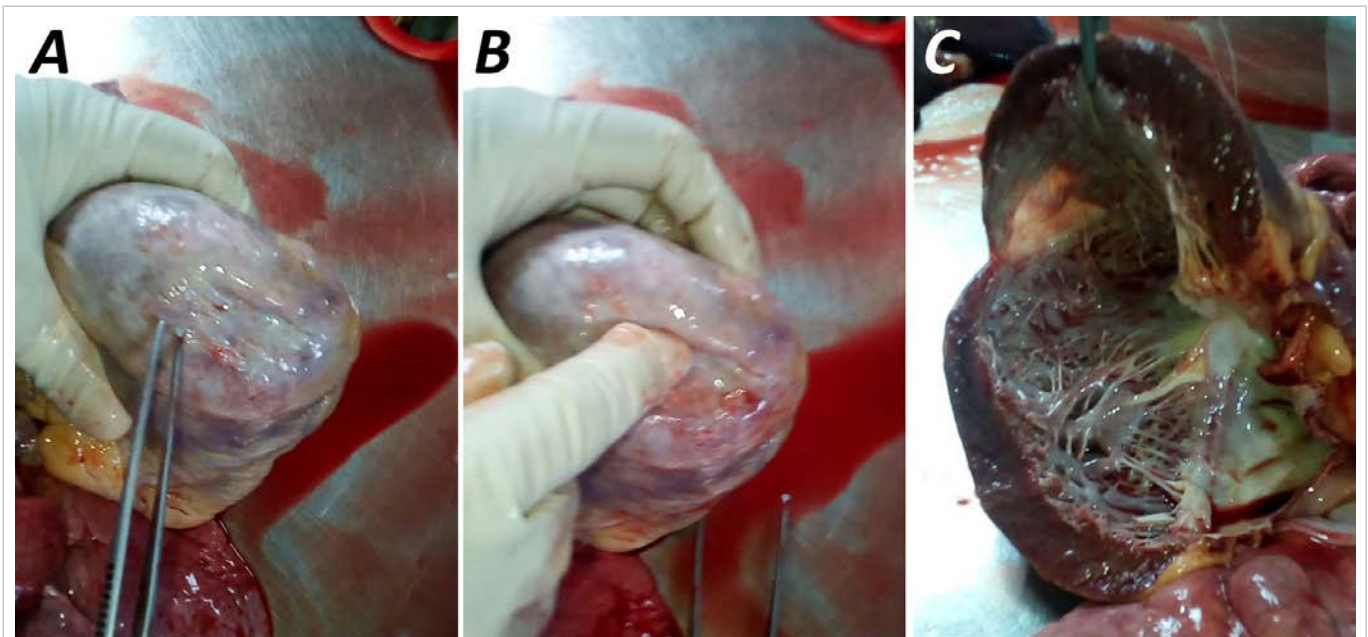


Figure. Anatomical piece where the congenital left ventricle aneurysm is observed. **A.** External view. **B.** Digital compression shows wall weakness at the aneurysm level. **C.** Section of the left ventricle showing apical involvement extending to the posterobasal wall region where fibroelastic tissue is evident.

CONFLICTS OF INTERESTS

None.

REFERENCES

1. de León Ojeda NE. Determinantes genéticas de la muerte súbita cardiovascular. *CorSalud* [Internet] 2014 [citado 6 Oct 2018];6(Supl 1):30-41. Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/suplementos/2014/v6s1a14/genetica.html>
2. Pérez Álvarez H, Ferrer Marrero D. Aspectos médico-legales de la muerte súbita cardiovascular. *CorSalud* [Internet] 2014 [citado 6 Oct 2018];6(Supl 1):65-70. Disponible en: <http://www.corsalud.sld.cu/suplementos/2014/v6s1a14/legal.html>
3. Arzuaga Anderson I, Savón Martín L, Ferrer Marrero D, Chávez Jiménez D, Palma Machado L, Pilco Allauca CE, et al. Mortalidad con comprobación necrópsica en el Servicio de Urgencias del Hospital Joaquín Albarrán. *CorSalud* [Internet] 2017 [citado 6 Oct 2018];9(3):148-154. Disponible en: <http://www.revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/248/510>
4. Basso C, Rizzo S, Thiene G. Registro de enfermedad cardio-cerebro-vascular y muerte súbita juvenil en la región de Véneto (Noreste de Italia). *CorSalud* [Internet] 2017 [citado 9 Oct 2018];9(3):213-214. Disponible en: <http://www.revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/255/516>
5. Ning X, Ye X, Si Y, Yang Z, Zhao Y, Sun Q, et al. Prevalence and prognosis of ventricular tachycardia/ventricular fibrillation in patients with post-infarction left ventricular aneurysm: Analysis of 575 cases. *J Electrocardiol*. 2018;51(4):742-746.
6. Pérez-Fernández R, Medina-Alba R, Mantilla R, Soler R, Pradas G, Penas-Lado M. Aneurisma congénito apical ventricular izquierdo. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(11):1361-3.
7. 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.
8. Krasemann T, Gehrmann J, Fenge H, Debus V, Loeser H, Vogt J. Ventricular aneurysm or diverticulum? Clinical differential diagnosis. *Pediatr Cardiol*. 2001;22(5):409-11.
9. Savío Benavides A, Targonski A, Targonska B. Divertículo congénito del ventrículo izquierdo en el niño: una experiencia africana. *Rev Cuban Pediatr* [Internet]. 2010 [citado 9 Oct 2018];82(1). Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v82n1/ped11110.pdf>
10. 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.
11. Martín-Trenor A. Cirugía del aneurisma ventricular izquierdo. *Cir Cardiovasc*. 2011;18(4):293-301.