

Hepatitis isquémica en paciente de 81 años con transposición congénita corregida de grandes vasos

Ischemic hepatitis in an 81 year old patient with congenitally corrected transposition of the great arteries

R. Labeaga*, M. Muniesa*, E. Urbiola***, F. Jiménez Bermejo*, C. Urdániz*

RESUMEN

La transposición corregida de grandes vasos es una malformación congénita cardiaca extraordinariamente inusual, con muy escasa supervivencia por encima de la sexta década. Todavía más rara es su presencia sin otras anomalías cardiacas asociadas.

La hepatitis isquémica es una entidad poco frecuente caracterizada por una elevación de transaminasas y necrosis centrolobulillar debida a una reducción del flujo hepático, generalmente de evolución reversible.

Se presenta un caso de hepatitis isquémica de curso fulminante en un paciente de 81 años con transposición corregida de grandes vasos. Destacan tanto la tórpida evolución de la hepatitis, como la longevidad del paciente. Comentamos los aspectos clínicos y diagnósticos de ambas entidades.

Palabras clave. Hepatitis isquémica. Transposición corregida de grandes vasos. Enfermedades cardiacas congénitas del adulto.

ABSTRACT

The congenitally corrected transposition of the great arteries is a rare form of congenital heart disease, with survival beyond the 6th decade of life being rare. Even more unusual is its presentation alone, without any other form of congenital heart disease.

Ischemic hepatitis is a rare entity characterized by an elevation of transaminasas and a centrilobular necrosis due to a reduction in hepatic blood flow, generally of reversible evolution.

The authors present a case of ischemic hepatitis in an 81-year-old patient with congenitally corrected transposition of the great arteries. The fatal evolution of the episode and the longevity of the patient are both notable. We comment on the clinical and diagnostic aspects of both entities.

Key words. Ischemic hepatitis. Congenitally corrected transposition of the great arteries. Adult congenital heart disease.

An. Sist. Sanit. Navar. 2005; 28 (2): 261-265.

* Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

** Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

Aceptado para su publicación el 30 de marzo de 2005.

Correspondencia:

Rebeca Labeaga
C/ Irunlarrea, 5-Esc. Centro-5 A
31008 Pamplona.
Tfno: 666455786
Fax: 848429924
E-mail: Beki40@latinmail.com

INTRODUCCIÓN

La transposición corregida de grandes vasos (TCGV) es una rara malformación congénita cuya supervivencia no suele superar la 6ª década de la vida. Es aún más infrecuente que no se acompañe de otras anomalías cardíacas que suelen empeorar el pronóstico. La clínica predominante es el fallo cardíaco.

La hepatitis isquémica es otra entidad poco frecuente, habitualmente asociada a bajo gasto cardíaco, con un elevado riesgo de muerte y que sin embargo suele presentar una evolución favorable una vez corregido el aporte sanguíneo.

CASO

Varón de 81 años con miocardiopatía dilatada y trombosis mural, con varios ingresos por descompensación de insuficiencia cardíaca, siendo diagnosticado en febrero de 2002 de transposición corregida de grandes vasos.

En junio de 2004 ingresa por deterioro general con astenia, anorexia, vómitos y dolor abdominal difuso. Al ingreso destaca una TA 115/75 mmHg, Fr 26 rpm, Sat O₂ 88% con Fi 0,21; ingurgitación yugular, soplo sistólico polifocal, hepatomegalia de 1 cm a expensas del lóbulo medio, edemas maleolares con alteraciones tróficas y cianosis distal de aspecto crónico, junto con cierta bradipsiquia y flapping. El hemograma fue normal, con un tiempo de protrombina 40%, ALAT 1467 U/L, ASAT 1.029 U/L, bilirrubina 2.4

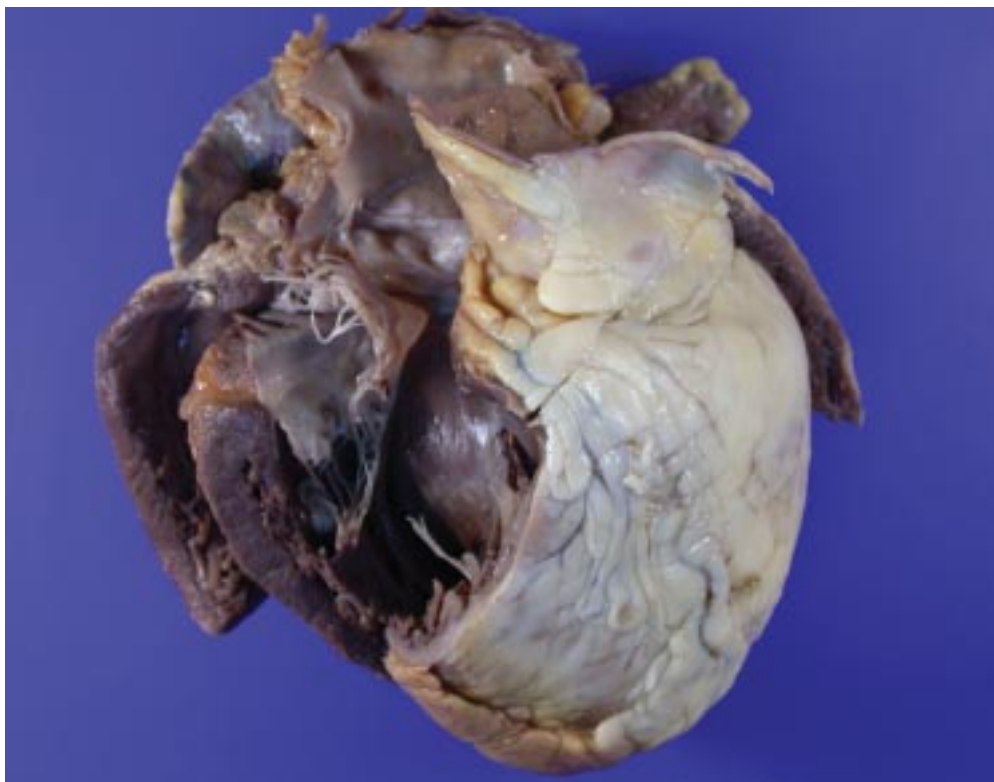


Figura 1. Imagen macroscópica del corazón (tras la apertura de sus cámaras) visto por la cara anterior. En condiciones normales la salida de la aorta se sitúa por detrás y a la derecha del tronco de la arteria pulmonar. En este caso el primer vaso que se observa es la aorta que se sitúa por delante y a la izquierda del tronco pulmonar ("L-transposición" o transposición "invertida").



Figura 2. Detalle del ventrículo derecho. Se observa la fenestración de la válvula tricúspide y en el ápex los restos del trombo mural.

mg/dL, urea 293 mg/dL, creatinina 3,5 mg/dL; IgG antiHA +, ac antiHBs +, ac antiHC -. En el electrocardiograma presentaba ritmo sinusal a 75 lpm; bloqueo AV de primer grado, bloqueo incompleto de rama derecha. La radiografía mostraba una cardiomegalia y congestión pulmonar bilateral y la TC un derrame pleural bilateral, cardiomegalia con defecto de replección intraventricular derecho, hígado discretamente aumentado de tamaño con retraso del tiempo de relleno venoso y reflujo del contraste a venas suprahepáticas. Se practicó un ecocardiograma en el que se describe un "situs solitus", levocardia, levoápex, discordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial, con ventrículo anatómicamente derecho (trabeculado y con cámara de entrada y salida) situado a la izquierda, dilatado (61 mm DD) con disfunción sistólica severa (FE en torno al 35%) y ventrículo anatómicamente izquierdo situado a la derecha con disfunción sistólica moderada (FE en torno al 40-45%); vál-

vula AV izquierda trivalva y con insuficiencia leve-moderada; válvula AV derecha bivalva y con insuficiencia mínima; gradiente VA derecho 35 mmHg. No se detectan cortocircuitos. PAP estimada de 45 mmHg.

Falleció a las 96 horas del ingreso, practicándosele necropsia con los siguientes hallazgos: hipertrofia cardíaca en situación de miocardiopatía dilatada, transposición corregida de grandes vasos, trombo organizado y recanalizado en VD, focos de fibrosis miocárdica compatibles con cardiopatía isquémica y válvulas tricúspide y mitral fenestradas con inserción anómalas de cuerdas tendinosas.

Arterioesclerosis generalizada severa, congestión pasiva severa pulmonar con hipertensión pulmonar, congestión pasiva severa hepática con necrosis centrolobulillar confluyente masiva (patrón morfológico superponible al del síndrome de Budd-Chiari aunque sin trombosis venosa) y focos de esteatonecrosis pancreática.

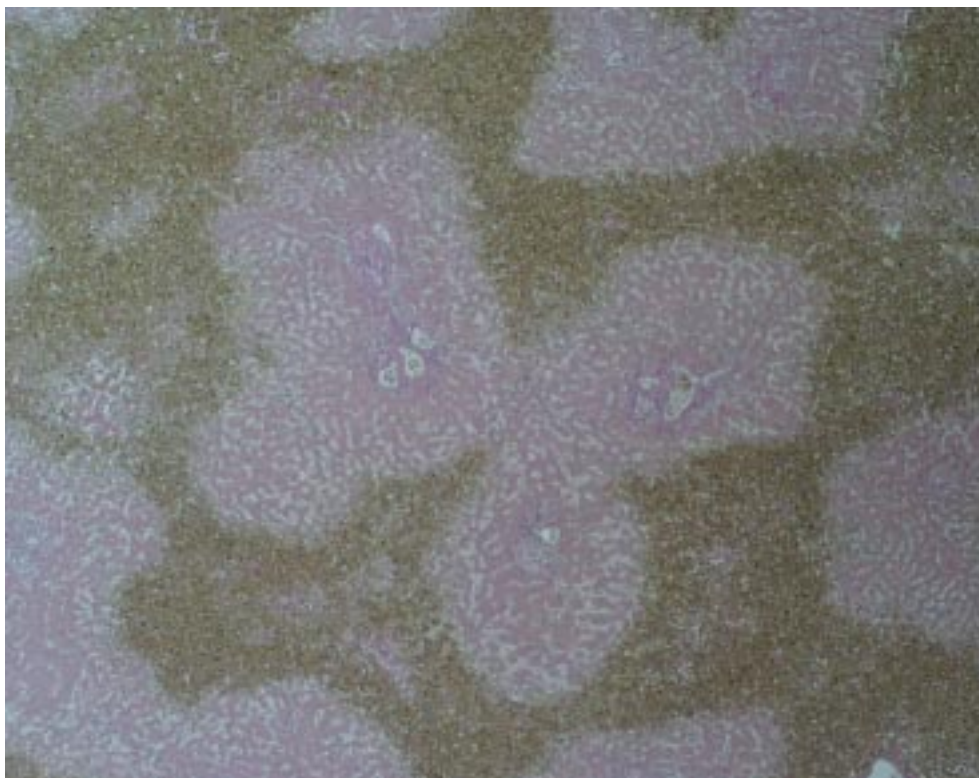


Figura 3. Imagen histológica del hígado. En la zona central de la imagen se pueden apreciar hepatocitos bien conservados delimitados por los contornos geográficos de la necrosis masiva confluyente de las áreas centrales del lobulillo (Tricrómico de Van Giesson).

DISCUSIÓN

La TCGV es una rara anomalía cardíaca congénita caracterizada por una discordancia atrioventricular y ventriculoarterial. La aurícula derecha desemboca en el ventrículo izquierdo morfológico (VI), y la aurícula izquierda en el ventrículo derecho morfológico (VD). Por tanto, el VI soporta la circulación pulmonar, y el VD la circulación sistémica. La TCGV supone menos del 1% de los casos de enfermedades cardíacas congénitas, y habitualmente se asocia con una reducida esperanza de vida (menos de 50 años) debido a las malformaciones que la acompañan: estenosis pulmonar, defecto del septo ventricular, regurgitación tricuspídea. Sólo el 1-10% de los individuos con TCGV no presenta defectos asociados. Su esperanza de vida es limitada por la insuficiencia ventricular sistémica. A menudo presentan insuficiencia cardíaca congestiva debido a regurgitación de la válvula AV sistémica, experimentando un progresivo deterioro de la función ventricular sistémica. Ocasionalmen-

te, pacientes con TCGV permanecen asintomáticos y sobreviven hasta la madurez. En la literatura no se han documentado más de 30 pacientes mayores de 40 años¹.

El pronóstico de la TCGV sin anomalías cardíacas severas asociadas depende de la aparición de regurgitación tricuspídea, y consiguientemente del desarrollo de disfunción ventricular sistémica y bloqueo cardíaco avanzado².

En pacientes con TCGV, que presenten una adaptación natural, el fallo del ventrículo sistémico es la causa de muerte en más del 50%.

La hepatitis isquémica es una entidad caracterizada por una elevación marcada y reversible de las transaminasas séricas, probablemente debida a una reducción del flujo hepático, asociada a hipotensión sistémica por fallo agudo del gasto cardíaco, si bien no siempre es posible demostrar este último evento³. La elevación de las transaminasas es rápida, con un pico en 24-72 horas, de al menos 20 veces el límite normal,

y una duración de 3 a 11 días. Un cociente GPT/LDH inferior a 1,5 orienta claramente hacia una causa isquémica. Se acompaña de elevación de la GGT y la LDH, así como prolongación del tiempo de protrombina en la mayoría de los pacientes, y el aumento de bilirrubina, fosfatasa alcalina y glucemia. En más del 90% de los casos se aprecia deterioro de la función renal y en un 32% alteraciones de los niveles de glucosa en sangre⁴.

Hay que descartar otros procesos responsables de hepatitis aguda, especialmente virus y fármacos.

La necrosis centrolobulillar sin inflamación es el hallazgo histológico principal. El mecanismo es una necrosis masiva hepatocitaria en el área central del lobulillo resultado de la hipoxia aguda cuando el bajo gasto cardiaco (insuficiencia cardiaca izquierda) reduce el aporte de oxígeno, agravando la congestión subyacente debida al deteriorado retorno venoso (insuficiencia cardiaca derecha)⁵.

La hepatitis isquémica se asocia con un alto riesgo de muerte, pudiendo progresar a fallo hepático fulminante, si bien su resolución es rápida en la mayoría de los casos y no parece modificar el pronóstico del paciente³.

La presencia de esta anomalía cardiaca con fallo ventricular severo condicionó la aparición

de un cuadro de bajo gasto que derivó en un fallo multiorgánico con isquemia hepática que resultó fatal al no poder recuperarse un flujo hepático suficiente.

BIBLIOGRAFÍA

1. ROFFI M, DE MARCHI SF, SEILER C. Congenitally corrected transposition of the great arteries in an 80 year old woman. *Heart* 1998; 79: 622-623.
2. SASAKI O, HAMADA M, HIASA G, OGIMOTO A, OHTSUKA T, SUZUKI M et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in a 65-year-old woman. *Jpn Heart J* 2001; 42: 645-649.
3. MUÑOZ-RODRIGUEZ J, TRICAS LERIS JM, ANDREU SOLSONA V, VILASECA BELLSOLA J. Hepatitis isquémica en pacientes con insuficiencia cardiaca. *Anales de Medicina Interna (Madrid)* 2003; 20: 579-581.
4. FUCHS S, BOGOMOLSKI-YAHALOM V, PALTIEL O, ACKERMAN Z. Ischemic hepatitis: clinical and laboratory observations on patients. *J Clin Gastroenterol* 1998; 26: 183-186.
5. SHOVMAN O, GEORGE J, SHOENFELD Y. Ischemic hepatitis in congestive heart failure after an episode of hypotension. *Harefuah* 1997; 132: 459-460, 527.