Caso clínico 08

Cardiomiopatía de Tako-Tsubo en una niña de 3 años poscirugía cardíaca

Pierina Patricia Quiroz-Zegarra* Luisa Talledo-Paredes** Antonio Skraboja-Crespo***

Correspondencia

Pierina Quiroz Zegarra email: pierinaqz@hotmail.com

- * Departamento de Cardiología, Instituto Nacional Cardiovascular, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima. Perú
- ** Departamento de Cardiología, Apoyo al diagnóstico y tratamiento, Instituto Nacional Cardiovascular. Lima. Perú
- *** Servicio de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional Cardiovascular. Lima. Perú

Palabras clave

- Niños
- ▷ Disfunción ventricular

RESUMEN

La miocardiopatía Tako-Tsubo o miocardiopatía de estrés es un síndrome caracterizado por dolor torácico, disfunción ventricular izquierda transitoria y cambios electrocardiográficos que simulan un infarto agudo de miocardio en ausencia de enfermedad obstructiva de arterias coronarias. Pocos casos se han descrito en niños. En este artículo se describe el caso de una niña de 3 años a quien se le realizó una reparación quirúrgica de un defecto del septo interventricular, con tiempo corto de clampado aórtico y circulación extracorpórea, que presentó disfunción ventricular izquierda aguda con discinesia apical sin obstrucción de arterias coronarias, sugiriendo miocardiopatía de Tako-Tsubo.

Keywords

- ⊳ Child
- ▷ Ventricular dysfunction

ABSTRACT

Tako-Tsubo cardiomyopathy or stress cardiomyopathy is a cardiac syndrome characterized by chest pain, transient left ventricle dysfunction and electrocardiographic changes that can mimic acute myocardial infarction in absence of obstructive coronary artery disease. Few cases of Tako-Tsubo cardiomyopathy in childhood have been described. We report the case of a 3-year-old-girl with repaired ventricular septal defect, with a short cardiopulmonary support time and aortic cross-clamp time, who experienced acute left ventricular dysfunction with apical ballooning without coronary arterial involvement, suggesting Tako-Tsubo cardiomyopathy.

Presentación del caso

Niña de 3 años con comunicación septal interventricular de 9 mm de diámetro, en tratamiento médico prequirúrgico (Vídeo 1). Se le realizó cierre quirúrgico del defecto, septoplastia con parche de pericardio bovino. El tiempo de circulación extracorpórea fue de 45 minutos y el de camplado aórtico 24 minutos. A la salida de bomba, recuperó espontáneamente el ritmo sinusal. Posteriormente ingresó en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

En el posoperatorio inmediato presentó una evolución favorable, toleró la extubación y se retiraron los fármacos inotrópicos. A las 11 horas del postoperatorio presentó súbitamente elevación del ST marcada, en derivaciones precordiales V2-V6 y en la cara inferior (**Figura 1**). Además, se observó una elevación

de enzimas cardíacas (pico de TnT de 8,82 ng/ml) y de los péptidos natriuréticos (pro-BNP 5310 pg/ml), así como disfunción sistólica grave del ventrículo izquierdo con fracción de eyección (FEVI) del 30% (Vídeo 2). La saturación venosa central era del 42%. Por ello tuvo que reiniciarse el soporte hemodinámico. Una vez estabilizada la paciente, se realizó un cateterismo cardíaco (Vídeo 3).

Ante la discrepancia entre los hallazgos angiográficos, que no explicaban la gravedad del cuadro clínico, se decidió realizar un estudio de perfusión miocárdica mediante SPECT, bajo infusión de levosimendán por el estado clínico de la paciente (Figura 2, Figura 3 y Vídeo 4). Posteriormente se realizó un análisis de metanefrinas en orina que fue normal.

La paciente cursó con evolución favorable, recuperando progresivamente la función sistólica del ventrículo izquierdo, siendo dada de alta en óptimas condiciones (Vídeo 5).



RETIC

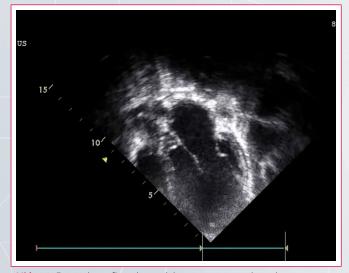
Estudio por imagen



Vídeo 1. Ecocardiografía prequirúrgica. Doppler color, plano apical de cinco cámaras. Defecto septal interventriular perimembranoso con *shunt* de izquierda a derecha. Dilatación de cavidades izquierdas. Función sistólica y motilidad del ventrículo izquierdo conservadas



Figura 1. Electrocardiograma. Elevación del ST en precordiales y en la cara inferior



Vídeo 2. Ecocardiografía 11 horas del postoperatorio, plano de cuatro cámaras, vista "pediátrica". Dilatación y disfunción sistólica grave del ventrículo izquierdo, con alteraciones de la motilidad: discinesia apical (*círculo amarillo*) con hipercontractilidad de los segmentos basales (FEVI 30%)



Vídeo 3. Cateterismo cardíaco, distintas proyecciones. Origen normal de las arterias coronarias derecha e izquierda. No se observan obstrucciones angiográficas significativas

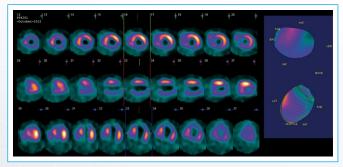
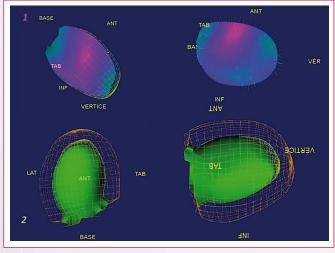


Figura 2. Estudio de perfusión miocárdica. Vista eje corto, eje largo horizontal y eje largo vertical. Las imágenes adquiridas muestran una disminución marcada de la perfusión en los segmentos apical y periapicales, así como en los segmentos de la cara inferior: basal, medio y apical. El defecto de perfusión afectaba al 48% de la masa ventricular total (FEVI 23%)



Vídeo 4. Estudio de perfusión miocárdica con sincronización electrocardiográfica. 1: ausencia de engrosamiento apical; 2: alteración de la motilidad: discinesia apical con hipercontractilidad de los segmentos basales

• Casos clínicos — 48 — RETIC 2018 (1); 2: 47-50

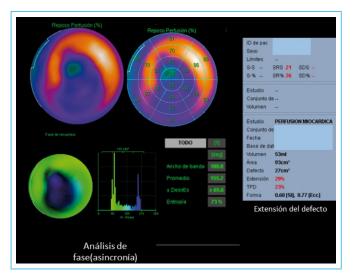


Figura 3. A: mapa polar. Los segmentos con alteración de la perfusión corresponden a territorios de la arteria coronaria derecha y descendente anterior; **B:** análisis de fase. Disincronía en la contracción ventricular, correspondiente a los segmentos con defectos de perfusión



Vídeo 5. Ecocardiografía bidimensional al alta, plano apical de cuatro cámaras. Ventrículo izquierdo con función sistólica conservada (FEVI 62%), sin alteraciones segmentarias de la contractilidad

Discusión

Entre las causas de disfunción ventricular grave posterior a la cirugía cardíaca se encuentran, entre otras, el aturdimiento miocárdico, la embolia coronaria y la miocardiopatía de estrés. En el caso expuesto la primera opción es poco probable por dos motivos. El primero es que el tiempo de circulación extracorpórea y el clampado aórtico con una adecuada cardioplejía se encuentran dentro de los esperados para la corrección de este tipo de defectos. El segundo motivo es que cuando existe aturdimiento miocárdico poscirugía, la disfunción del ventrículo izquierdo suele ser global. Por otro lado, la presencia de embolismo coronario es improbable porque las alteraciones de la motilidad comprometerían sólo un territorio coronario y se correlacionaría con hallazgos angiográficos específicos.

El síndrome de Tako-Tsubo⁽¹⁾, con sus múltiples denominaciones entre ellas miocardiopatía de estrés, miocardiopatía de Tako-Tsubo, síndrome de corazón roto y recientemente descrito también como síndrome de "corazón feliz", es una miocardiopatía caracterizada por presentar disfunción ventricular izquierda transitoria, cuyos mecanismos fisiopatológicos son complejos: vasoespas-

mo, disfunción microvascular, cardiotoxicidad mediada por catecolaminas... Es una patología que puede pasar desapercibida (no diagnosticada) en su variante típica y más aún en sus variantes atípicas⁽¹⁻⁴⁾.

A continuación se exponen los criterios diagnósticos de la Clínica Mayo para el diagnóstico miocardiopatía Tako-Tsubo. Se propusieron inicialmente en 2004 y se modificaron posteriormente en 2008, y son los más utilizados en la práctica clínica y en investigación:

- a) Alteraciones transitorias en la contractilidad de los segmentos medios del ventrículo izquierdo (discinesia, acinesia o hipocinesia), con afectación apical o sin ella, extendiéndose más allá del territorio de una arteria coronaria determinada; ocasionalmente hay una situación estresante desencadenante, aunque no siempre.
- b) Ausencia de enfermedad coronaria obstructiva o evidencia angiográfica de rotura de placa aguda.
- c) Nuevas alteraciones electrocardiográficas (elevación del ST y/o inversión de la onda T) o elevación leve de troponina.
- d) Ausencia de feocromocitoma o miocarditis.

La Sociedad Europea de Cardiología (2015) incluye, además, la existencia de una elevación significativa de péptidos natriuréticos. El caso clínico expuesto cumple todos estos criterios⁽¹⁻⁴⁾.

Un aspecto característico de la miocardiopatía de Tako-Tsubo en la edad infantil es que parece afectar por igual a niños y a niñas, a diferencia de la forma más común en la población adulta, donde el cuadro característico se suele producir en mujeres posmenopáusicas, que tras un evento estresante desarrollan un cuadro que simula un síndrome coronario agudo. Además, en comparación con la población adulta, los pacientes pediátricos presentan con más frecuencia síntomas de insuficiencia cardíaca o pérdida del conocimiento. Una mayor proporción de pacientes pediátricos tiene depresión del segmento ST en el ECG. Por otro lado, en pacientes más jóvenes, una alta proporción tiene variantes anatómicas no apicales y un deterioro ventricular izquierdo más grave. El aumento de troponina y la disminución de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, la prevalencia de trastornos neurológicos o psicológicos y el resultado intrahospitalario son similares entre adultos y niños.

Finalmente, cabe destacar que los casos descritos tras cardiotomía son una entidad rara en la población adulta y aún más en la población pediátrica, donde se han descrito casos en diversos contextos clinicoquirúrgicos. Esta entidad puede aparecer desde pocas horas después de la intervención quirúrgica (postoperatorio inmediato) hasta varios días después⁽⁵⁻⁸⁾.

Conclusión

Las distintas técnicas de imagen disponibles a día de hoy permiten realizar un diagnóstico preciso de la miocardiopatía de Tako-Tsubo. Hay que tener en cuenta que esta entidad se puede presentar desde los primeros años de vida. En el caso expuesto la enfermedad apareció después de un evento especialmente estresante como es una cirugía cardíaca.

Ideas para recordar

- Entre las causas de disfunción ventricular grave posterior a la cirugía cardíaca se encuentran, entre otras, el aturdimiento miocárdico, la embolia coronaria y la miocardiopatía de estrés.
- El síndrome de Tako-Tsubo es una patología que se puede presentar a cualquier edad.



Revista de ecocardiografía

práctica y otras técnicas de imagen cardíaca

 Las distintas técnicas de imagen disponibles a día de hoy permiten poder realizar una evaluación integral y obtener un diagnóstico preciso de esta entidad.

Bibliografía

- 1. Lyon AR, Bossone E, Schneider B, *et al.* Current state of knowledge on Takotsubo syndrome: a position statement from the task force on Takotsubo syndrome of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2016; 18 (1): 8-27.
- Núñez Gil IJ, Luaces Méndez M, García-Rubira JC. Cardiopatía de estrés o síndrome de Tako-Tsubo: conceptos actuales. Rev argent cardiol 2009; 77 (3): 218-223.
- 3. Crea F, Camici PG, Bairey Merz CN. Coronary microvascular dysfunction: an update. *Eur Heart J* 2014; 35 (17): 1101-1111.

- Bossone E, Lyon A, Citro R, et al. Takotsubo cardiomyopathy: an integrated multi-imaging approach. Eur Heart J Cardiovasc Imaging 2014; 15 (4): 366-377
- Urbinati A, Pellicori P, Guerra F, et al. Takotsubo syndrome in the paediatric population: a case report and a systematic review. J Cardiovasc Med 2017; 18 (4): 262-267.
- Watanabe M, Shiraishi S, Takahashi M, et al. Fontan operation in a paediatric patient with a history of Takotsubo cardiomyopathy. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2014; 19 (2): 326-328.
- Schoof S, Bertram H, Hohmann D, et al. Takotsubo Cardiomyopathy in a 2-Year-Old Girl 3-Dimensional Visualization of Reversible Left Ventricular Dysfunction. J Am Coll Cardiol 2010; 55 (3): e5.
- 8. Dalla Pozza R, Lehner A, Ulrich S, *et al.* Takotsubo Cardiomyopathy Complicating Percutaneous Pulmonary Valve Implantation in a Child. *World J Pediatr Congenit Heart Surg 2017*; 1: 2150135117697314.