

Válvulas Rígidas

¹Marcelo Izurieta
²Adriana Ortega
³Nicolás Igarzabal

Correspondencia

Marcelo Izurieta
marceizurieta@gmail.com

¹Médico cardiólogo, especialista en ecocardiografía. Sanatorio El Carmen, Salta, Argentina.

²Médica cardióloga. Sanatorio El Carmen, Salta, Argentina.

³Médico cardiólogo. Sanatorio El Carmen, Salta, Argentina.

Enviado: 28/04/2022

Aceptado: 14/07/2022

En línea: 31/12/2022

Citar como: Izurieta M, Ortega A, Igarzabal N.: Válvulas Rígidas. RETIC. 2022 (Diciembre); 5 (3): 20-25. doi: 10.37615/retic.v5n3a5.

Cite this as: Izurieta M, Ortega A, Igarzabal N.: Rigid valves. RETIC. 2022 (December); 5 (3): 20-25. doi: 10.37615/retic.v5n3a5.

Palabras clave

- ▷ Síndrome carcinoide
- ▷ Cardiopatía carcinoide

Keywords

- ▷ Carcinoid syndrome
- ▷ Carcinoid cardiopathy

RESUMEN

El síndrome carcinoide es una enfermedad poco frecuente. El cardiólogo tiene que sospecharlo ante la presencia de un cuadro clínico compatible y un ecocardiograma con hallazgos característicos. A continuación, se presenta el caso clínico de una paciente con síndrome carcinoide con compromiso cardíaco. Luego de un largo período con los síntomas típicos (eritema, diarrea, broncoespasmo) evolucionó con insuficiencia cardíaca derecha. El eco Doppler fue fundamental para valorar el compromiso valvular y la repercusión en las cavidades cardíacas

ABSTRACT

Carcinoid syndrome is a rare disease. The cardiologist must suspect it in the presence of a compatible clinical picture and an echocardiogram with characteristic findings. The following is the clinical case of a patient with carcinoid syndrome with cardiac involvement. After a long period with typical symptoms (erythema, diarrhea, bronchospasm) she evolved with right heart failure. Doppler echocardiography was essential to assess valvular involvement and repercussion in the cardiac cavities.

Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, 74 años de edad. Refería presentar hace dos años un cuadro clínico consistente en astenia, adinamia, pérdida de peso, Y episodios frecuentes y transitorios de eritema generalizado (Figura 1), predominantemente nocturnos asociado a diarrea y tos.

Al examen físico presentaba mal estado general, tensión arterial de 90/60 mmHg, frecuencia cardíaca 85 latidos por minuto, ingurgitación yugular, hepatomegalia dolorosa con masa palpable en hipocondrio derecho, edema en miembros inferiores 3/6 con fovea. A la auscultación cardíaca presentaba soplo sistólico 2/6 a predominio de foco mitral.

La radiografía de tórax (Figura 2) muestra índice cardiorotacional aumentado, flujo pulmonar conservado, imagen nodular parahiliar derecha y calcificación en botón aórtico.

Se realizó ecocardiograma transtorácico (ETT) donde se observa un ventrículo izquierdo (VI) con dimensiones y espesores conservados; el ventrículo derecho (VD) se encuentra dilatado (37 mm desde eje largo); aorta y aurícula izquierda (AI) presentan tamaño normal; la válvula aórtica se encuentra engrosada en sus bordes libres con restricción en la motilidad principalmente de la valva no coronaria, con insuficiencia leve a moderada; el aparato valvular mitral también se observa engrosado, la valva posterior presenta restricción de movimiento, con insuficiencia significativa, predominantemente central (vídeos 1-3). Las cavidades derechas se encuentran levemente dilatadas: área de aurícula derecha (AD) de 19 cm², diámetro VD basal 43 mm, medio 37 mm; la función del VD esta conservada (TAPSE 21 mm, onda S' 12 cm/seg, acortamiento fraccional del área de 42%); la válvula pulmonar está engrosada y presenta regurgitación severa (vídeo 4), el Doppler continuo (Figura 3) muestra hiperflujo sistólico, reflujo denso con desaceleración muy rápida y flujo anterógrado hacia la arteria pulmonar durante la contracción auricular que es debido a gran incremento de presión diastólica del VD en ausencia de presión pulmonar elevada; la válvula tricúspide se encuentra engrosada, retraída, e inmóvil (vídeo 5), dejando un gran déficit de coaptación en sístole que ocasiona un reflujo torrencial (vídeo 6).



Figura 1. Episodio de eritema generalizado.

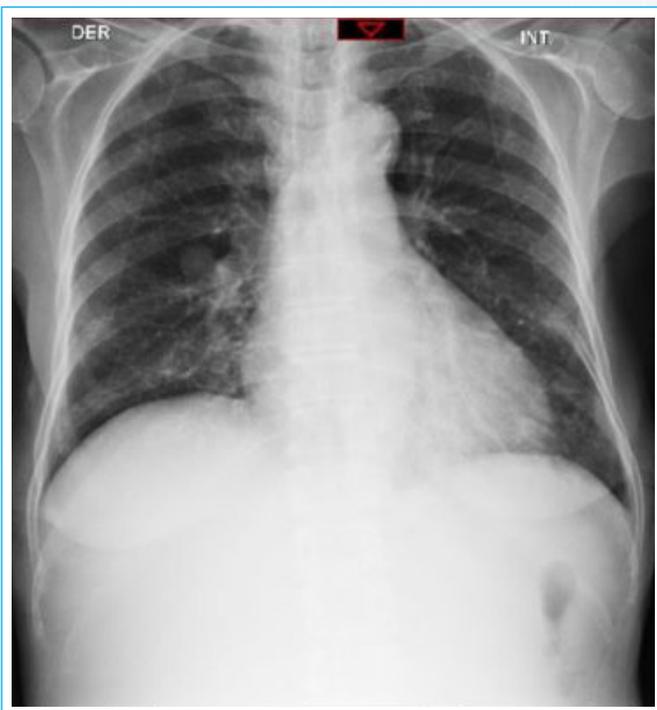
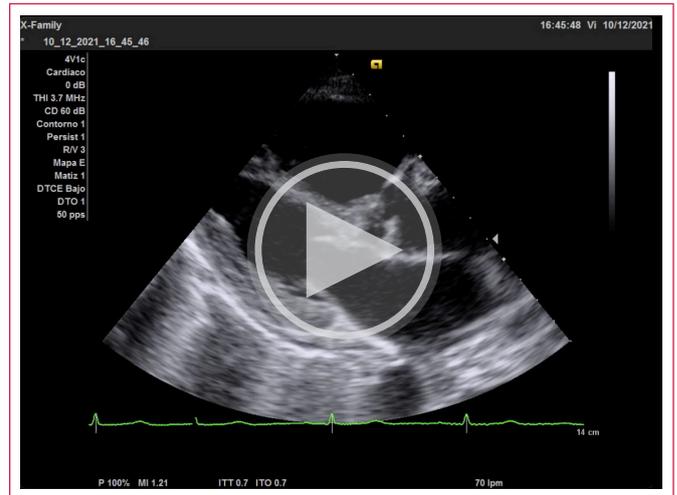
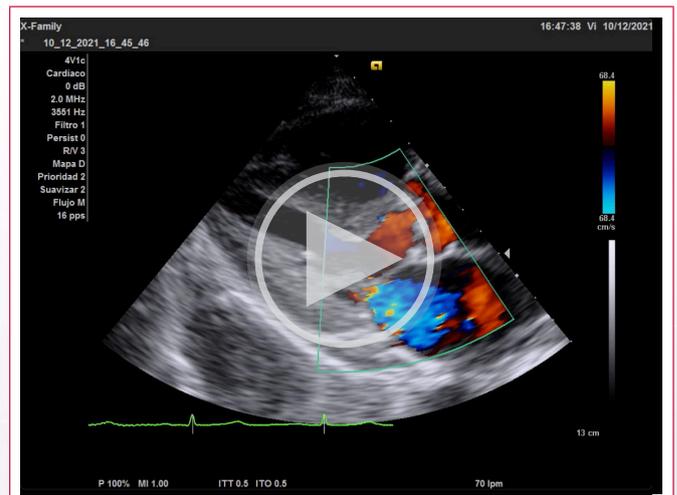


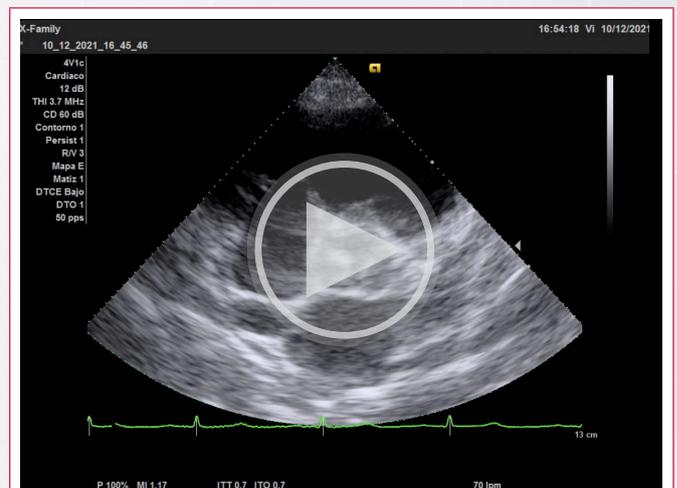
Figura 2. Radiografía de tórax: índice cardiotorácico levemente aumentado, flujo pulmonar conservado, imagen nodular parahiliar derecha y calcificación en botón aórtico.



Video 1. Ecocardiograma transtorácico, Paraesternal largo - Ventriculo izquierdo con dimensiones y espesores conservados. (VD dilatado, 37 mm). La válvula aórtica se encuentra engrosada con restricción en la motilidad de la valva visualizada posteriormente. La válvula mitral se encuentra engrosada, al igual que las cuerdas tendinosas. La valva posterior presenta restricción en su movimiento.



Video 2. Ecocardiograma transtorácico, Paraesternal largo color. Se observa reflujo leve a moderado aórtico y reflujo mitral significativo.



Video 3. Ecocardiograma transtorácico, Eje corto de grandes vasos. La válvula aórtica presenta engrosamiento de sus bordes libres. Las valva no coronariana presenta restricción en su motilidad.

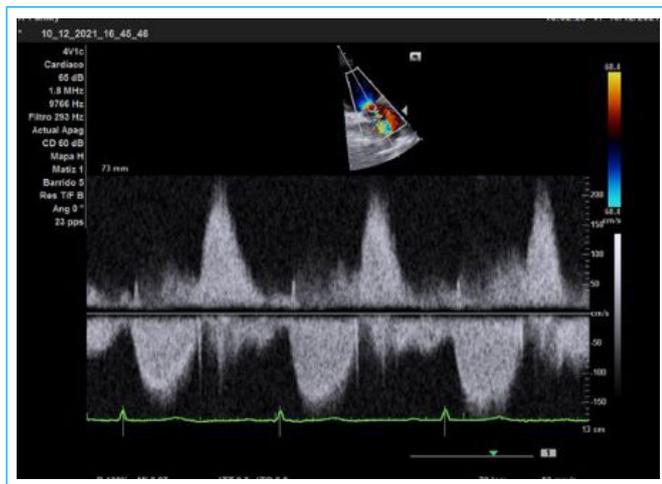
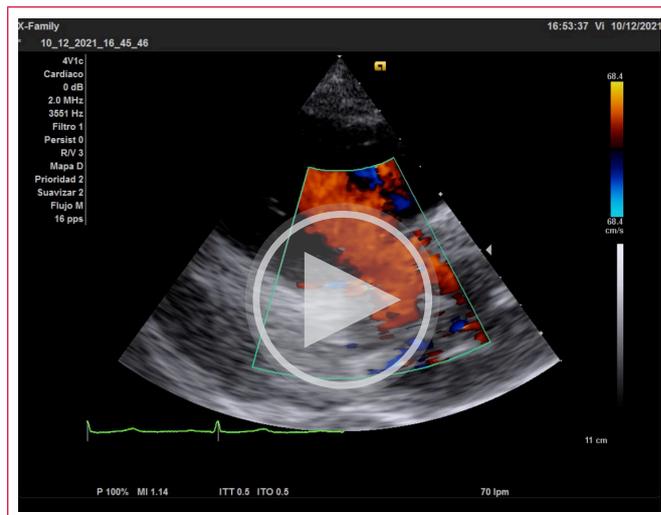
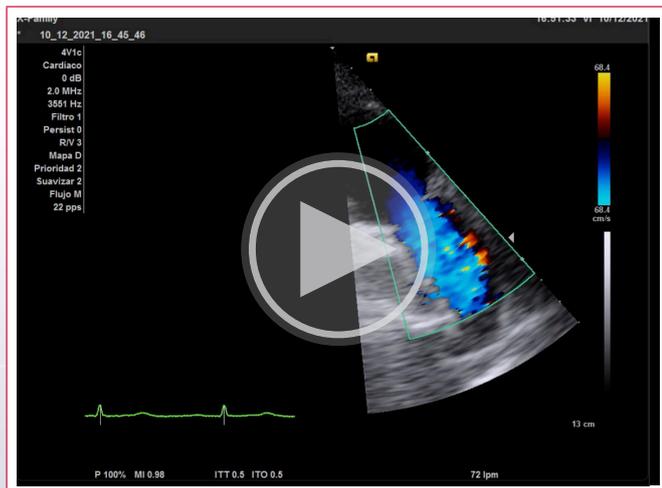


Figura 3. Doppler continuo del flujo a través de la válvula pulmonar. En sístole presenta hiperflujo con velocidad elevada (1,6 m/seg). El tiempo de aceleración es de 157 ms. En diástole presenta un reflujó denso, con desaceleración muy rápida y (74 ms) hemipresión muy corta y flujo anterógrado pulmonar con la contracción atrial (presistólico).



Vídeo 6. Ecocardiograma transtorácico, misma vista del vídeo anterior, con Doppler color. Se observa en sístole un reflujó torrencial, sin turbulencia dada la gran pérdida de coaptación.



Vídeo 4. Ecocardiograma transtorácico, eje largo de válvula pulmonar con Doppler color. las valvas se encuentran engrosadas y su motilidad es restringida. El flujo se acelera en sístole debido al hiperflujo. En diástole presenta un reflujó ancho, de corta duración.

El Doppler continuo trans-tricuspidé evidencia una onda E de 1,2 m/seg por hiperflujo asociado a insuficiencia tricuspídea severa. El jet de reflujó es denso y triangular (Figura 4). Las ecualización de presiones por la regurgitación severa no permite estimar la presión sistólica pulmonar (PSAP). Sin embargo, no hay indicios de hipertensión pulmonar (ausencia de sobrecarga de presión de cavidades derechas, tiempo de aceleración pulmonar normal). El Doppler pulsado de las venas suprahepáticas muestra flujo sistólico reverso (Figura 4).

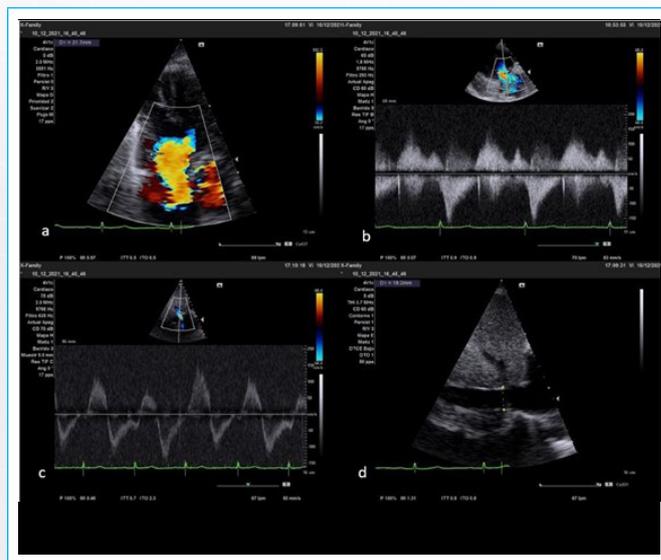
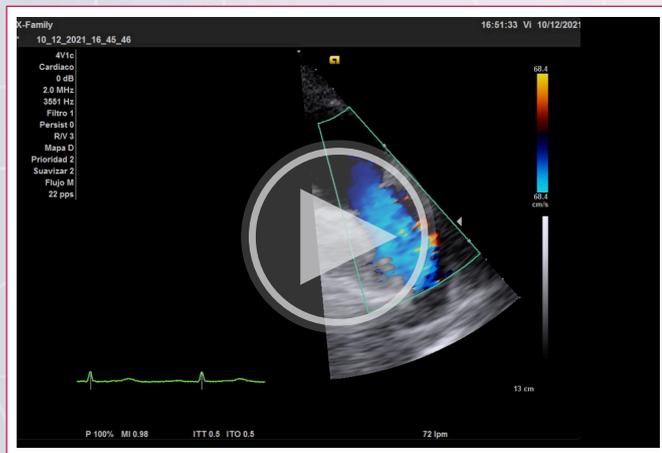
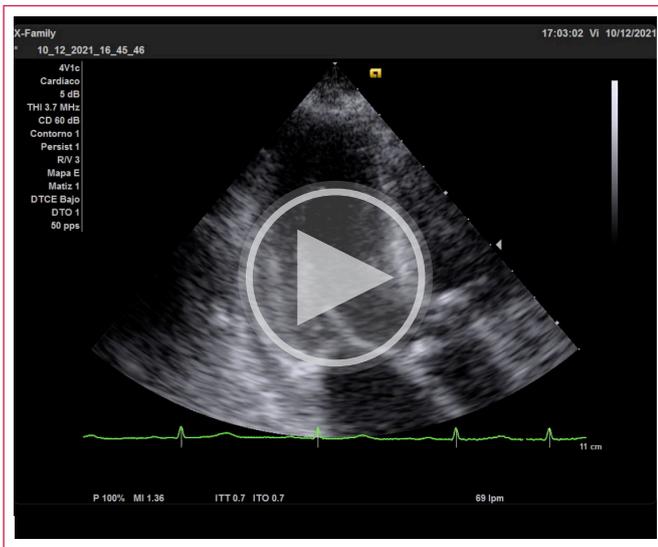


Figura 3. Valoración de la insuficiencia tricuspídea (IT). A- Vena contracta del jet de IT: 21,7 mm. Insuficiencia de grado torrencial. B - Doppler continuo trans tricuspídeo – La onda E es de 1,2 m/seg que refleja el hiperflujo asociado a la IT. El jet de reflujó es denso y triangular. Las cavidades derechas funcionan como una cámara única, con disipación de gradiente ventriculo-auricular, por lo que no es adecuado medir presión sistólica pulmonar (PSA). De todas formas no hay indicios de hipertensión pulmonar (ausencia de sobrecarga de presión de cavidades derechas, tiempo de aceleración pulmonar normal). C- Reflujó sistólico a venas suprahepáticas. D- La vena cava inferior mide 19 mm sin colapso inspiratorio.



Vídeo 5. Ecocardiograma transtorácico, Vista paraesternal del tracto de entrada del ventrículo derecho. Se observan cavidades derechas dilatadas. La válvula tricuspídea (valvas anterior y posterior) se encuentra engrosada, retraída, e inmóvil. Dejando un gran déficit de coaptación sistólico.

El VI presenta contractilidad adecuada de todos sus segmentos (vídeo 7). La sobrecarga volumétrica de cavidades derechas, dado doble insuficiencia tricuspídea y pulmonar severas, genera aplanamiento diastólico del septum inter-ventricular. La AI tiene tamaño normal (26 ml/m²).

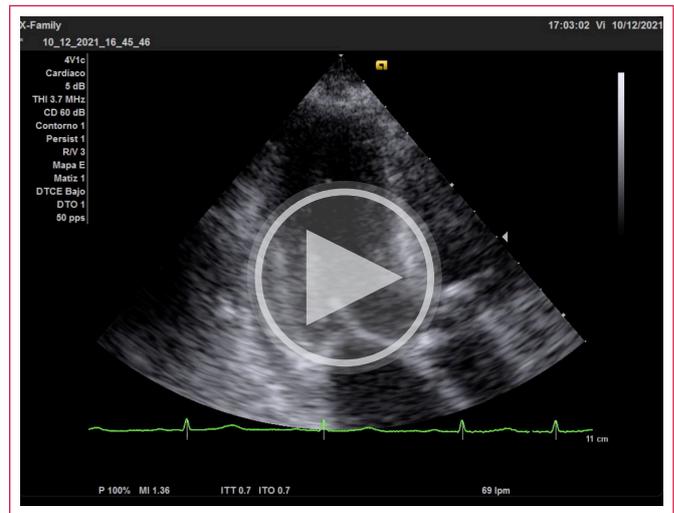


Vídeo 7. Ecocardiograma transtorácico, Apical 3 cámaras. La válvula mitral presenta engrosamiento bivalvar, a predominio de la valva posterior. Las cuerdas tendinosas también se encuentran engrosadas y acortadas. El punto de coaptación está levemente desplazado hacia apical.

La válvula mitral presenta engrosamiento bivalvar, a predominio de la valva posterior. Las cuerdas tendinosas también se encuentran engrosadas y acortadas. El punto de coaptación está levemente desplazado hacia el apex. El perfil de llenado transmitral es de relajación prolongada. No se observa hiperflujo. El *Doppler* continuo transmitral muestra que la insuficiencia es holostólica, el espectro tiene forma de parábola y no es denso (**Figura 5, vídeo 8**). Los hallazgos del eco bidimensional y *Doppler* sugieren una insuficiencia mitral no mayor a moderada.



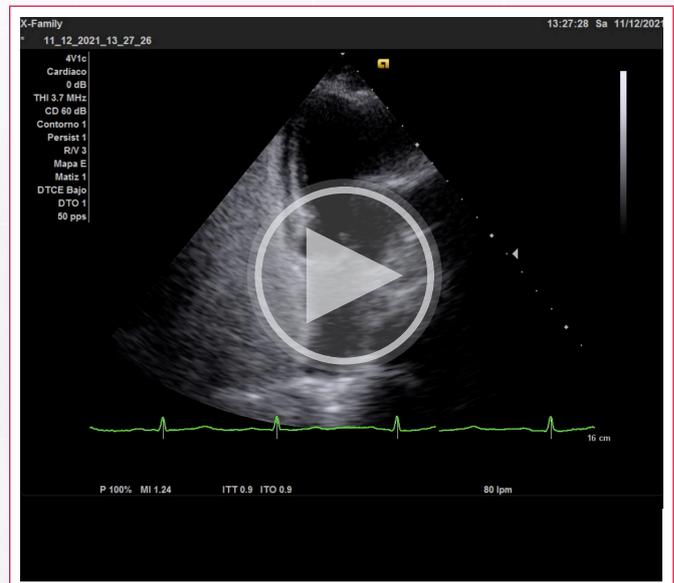
Figura 5. Valoración de la insuficiencia mitral. A- El patrón de llenado es de relajación prolongada. Velocidad de onda E de 0,92 m/seg. Relación E/e' 9. B- El *Doppler* continuo muestra un reflujo holostólico, el espectro tiene forma de parábola y no es intenso. C- La vena contracta del jet es de 6,1 mm. D- El flujo pulmonar es predominantemente sistólico anterógrado.



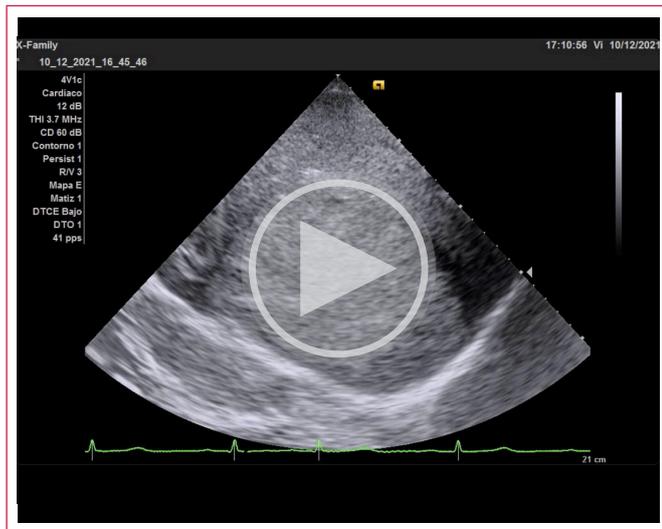
Vídeo 8. Ecocardiograma transtorácico, Apical de 3 cámaras con *Doppler* color. Gran área de jet de insuficiencia mitral. Sin embargo, teniendo en cuenta los parámetros mencionados previamente y la ausencia de sobrecarga volumétrica de cavidades izquierdas, concluimos que el reflujo mitral es de grado moderado. La insuficiencia aórtica es leve a moderada.

Ante la sospecha de agresión carcinóide en válvulas izquierdas se realiza inyección de solución fisiológica agitada para descartar *shunt*. Se observa discreto pasaje de burbujas a cavidades izquierdas (**vídeo 9**).

A nivel hepático, se se observa tumor de gran tamaño en el lóbulo derecho hepático, de 14 x 10 cms (**vídeo 10**).



Vídeo 9. Ecocardiograma transtorácico, Apical de 4 cámaras con inyección de solución fisiológica agitada. Se observa pasaje discreto de burbujas a la izquierda.



Vídeo 10. Ecografía, vista hepática subcostal donde se observa tumor de gran tamaño en lóbulo derecho.

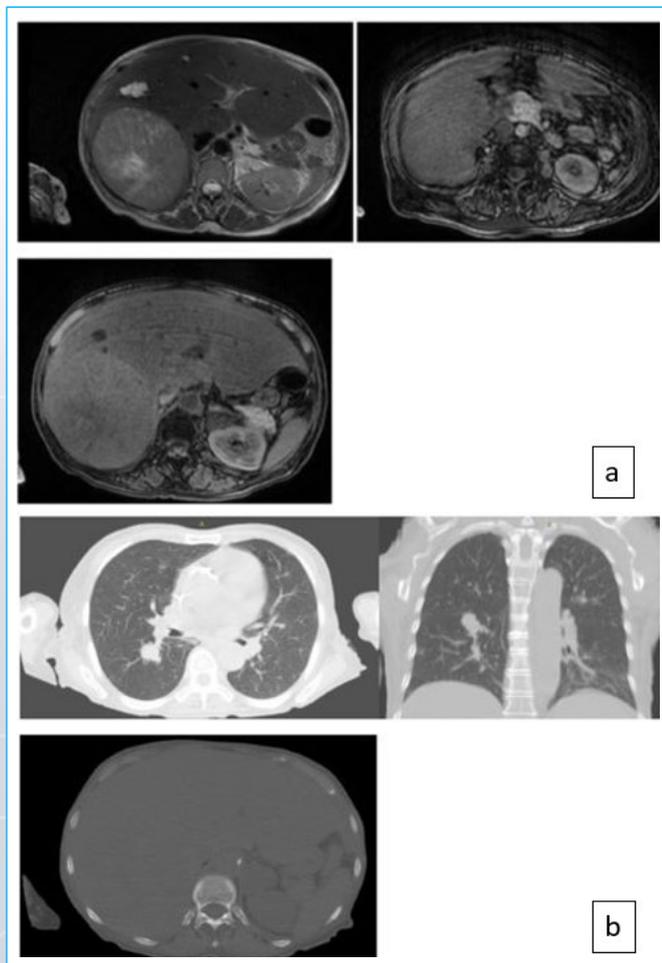


Figura 6. A- Resonancia magnética de abdomen y pelvis con contraste endovenoso- se observa tumor hepático de gran tamaño con centro necrótico. Lesión nodular en páncreas con realce heterogéneo sugestivo de malignidad. Lesión nodular en suprarrenal izquierda con realce heterogéneo sugestivo de secundarismo. B- Tomografía computada de tórax. Se observa nódulo de bordes irregulares parahiliar derecho sugestivo de secundarismo.

Se realizó resonancia magnética de abdomen y pelvis con contraste endovenoso para mayor estudio y localización del tumor. Se observa en lóbulo derecho hepático masa voluminosa (14 x 10 mm), con realce heterogéneo, centro necrótico. Además, presentaba quistes de menor tamaño. En cuerpo de páncreas se observaba lesión nodular con realce heterogéneo sugestivo de malignidad. En glándula suprarrenal izquierda se observa lesión nodular con realce heterogéneo de 31 mm de diámetro máximo, sugestiva de secundarismo (**Figura 6A**).

Se realizó tomografía de tórax ante la sospecha de metastasis pulmonar. En lóbulo inferior derecho presentaba nódulo de bordes irregulares, parahiliar, de 22 mm de diámetro máximo, altamente sugestivo de metástasis, además de adenopatía mediastinal múltiple (**Figura 6B**).

La paciente, en conjunto con su familia, decidió no continuar con el estudio y el tratamiento de la enfermedad, dada la evolución tórpida y el mal estado clínico.

Discusión

Nuestra paciente presentó un cuadro clínico típico de síndrome carcinoide.

Es un síndrome producido por un tumor neuroendócrino. Su incidencia es baja (1-2 cada 100.000 personas al año). La localización más frecuente es el tracto gastrointestinal, principalmente íleon; y en segundo lugar pulmón. Sus síntomas son secundarios a la liberación de sustancias vasoactivas (serotonina, histamina, bradicininas, entre otras sustancias). Los síntomas más frecuentes son episodios de eritema generalizado y diarrea^(1,2).

Las sustancias son inactivadas por el hígado si arriban a través de la circulación portal; pero si existen grandes concentraciones o metástasis hepática, alcanzan la circulación derecha donde suelen generar compromiso a nivel valvular tricuspídeo y pulmonar.

Nuevamente, las sustancias suelen ser inactivadas en el pulmón. Sin embargo, si existe *shunt* derecha – izquierda o bien, metástasis pulmonares pueden alcanzar las cavidades izquierdas dando compromiso de válvulas mitral y aórtica, lo cual es poco frecuente y no suele ser de magnitud severa.

Nuestra paciente presentó ligero pasaje de burbujas de derecha a izquierda y una imagen pulmonar sugestiva de metástasis, lo que podría explicar las valvulopatías izquierdas.

El pronóstico de la enfermedad depende en gran medida del compromiso cardíaco, y no tanto de la progresión tumoral. El mal estado general de la paciente y siguiendo su deseo y el de su familia no se prosiguió con más estudios y se realizó tratamiento paliativo.

El ecocardiograma transtorácico tiene un rol fundamental en el estudio de esta enfermedad. Los hallazgos típicos son dilatación de cavidades derechas asociadas a compromiso tricuspídeo y pulmonar.

La válvula tricúspide suele presentar dilatación anular y engrosamiento difuso de las válvulas, retracción e inmovilidad. Las cuerdas tendinosas suelen estar engrosadas, y muchas veces acortadas. Estas alteraciones conllevan a un gran déficit de coaptación central e insuficiencia tricuspídea severa. La estenosis tricuspídea es extremadamente rara. El leve incremento en

el gradiente anterógrado se produce por el hiperflujo generado. La insuficiencia genera en el *Doppler* continuo un espectro denso, triangular con pico precoz en forma de daga, dada la rápida disipación de gradiente entre ventrículo y aurícula.

La válvula pulmonar suele presentar un compromiso similar a la tricúspide. La combinación de estenosis e insuficiencia es frecuente. Nuestra paciente presentó insuficiencia severa.

El *Doppler* color muchas veces subestima la severidad de la insuficiencia pulmonar (IP), dado que el reflujo finaliza tempranamente en la diástole, siendo la duración del reflujo inversamente proporcional a la severidad.

El dato más útil para el estudio de la insuficiencia pulmonar es el *Doppler* continuo.

Una señal regurgitante densa y triangular, que finaliza previo al inicio del flujo anterógrado denota severidad; al igual que un

índice de regurgitación pulmonar (relación entre la duración del reflujo y el intervalo entre dos flujos anterógrados) menor a 0,77 y un tiempo de hemipresión menor a 100 ms.

Por último, si se visualiza compromiso mitral y aórtico es mandatoria la detección del *shunt* intracardiaco a través de la utilización de solución fisiológica agitada, y la detección de metástasis pulmonar con tomografía computada.

El tratamiento debe ser rápidamente instaurado luego del diagnóstico. Los análogos de la somatostatina (octreotide) deben indicarse de inicio con el fin de reducir la liberación de hormonas por las células tumorales y mejorar los síntomas. El tratamiento quirúrgico del tumor primario y de las metástasis hepáticas pueden ser una opción en aquellos pacientes sin una alta carga de enfermedad hepática. Ambas cirugías pueden mejorar el pronóstico de la enfermedad y reducir la cardiopatía asociada. La cirugía hepática está contraindicada en presencia de insuficiencia cardíaca derecha dado el mayor riesgo de sangrado intraoperatorio.

El tratamiento médico de la cardiopatía se basa principalmente en el manejo de fluidos con diuréticos. La cirugía de la enfermedad valvular derecha está indicada en aquellos pacientes con insuficiencia o estenosis severa con intolerancia al ejercicio o insuficiencia cardíaca derecha, y una expectativa de vida mayor a un año. Una vez que el paciente se encuentra sintomático por la cardiopatía, el pronóstico empeora significativamente y el riesgo perioperatorio se incrementa. Por lo tanto, debe definirse mediante un abordaje multidisciplinario (clínica médica, oncología, cardiología, cirugía general, cirugía cardiovascular, anestesiología cardiovascular) la estrategia adecuada, y llevarla a cabo con celeridad.

Conclusión

El síndrome carcinoide es una enfermedad rara debido a la baja incidencia de los tumores neuroendocrinos. El compromiso cardíaco es frecuente. El diagnóstico requiere de una elevada sospecha clínica asociado de un estudio por imágenes completo. El eco *Doppler* cardíaco tiene un rol fundamental. El mal pronóstico que conlleva la cardiopatía amerita de un rápido diagnóstico y tratamiento mediante un abordaje multidisciplinario.

Ideas para recordar

- El síndrome carcinoide es producido por tumores neuroendócrinos.
- Los síntomas se producen por sustancias vasoactivas (serotonina) y suelen ser diarrea, episodios de eritema y broncoespasmo.
- El compromiso cardíaco es frecuente y afecta predominantemente válvulas derechas.
- La lesión característica es el engrosamiento e inmovilidad valvular.

Bibliografía

1. Baron T, et al. Cardiac Imaging in Carcinoid Disease. JACC 2021.
2. Steeds R, et al. Multidisciplinary team management of carcinoid heart disease. Endocrine connections. (2019) 8, R184-199.