

# Cuando mucha felicidad congela

Abner Mavarez Valero<sup>1</sup>   
Alma Arrijo Salazar<sup>1</sup>   
Germán Armijo Ortiz<sup>2</sup>   
Ángel Puentes Rico<sup>3</sup>   
Pamela Rojo Sánchez<sup>4</sup> 

## Correspondencia

Abner Mavarez Valero  
abnersma@gmail.com

<sup>1</sup>Servicio de Ecocardiografía. Clínica Dávila. Santiago, Chile.

<sup>2</sup>Centro de Enfermedades Cardiovasculares. Hospital San Juan de Dios. Santiago, Chile.

<sup>3</sup>Servicio de Hemodinamia. Hospital San Juan de Dios. Santiago, Chile.

<sup>4</sup>Servicio de Cardiología. Clínica Dávila. Santiago, Chile.

Recibido: 29/01/2024

Aceptado: 15/07/2024

Publicado: 31/12/2024

**Citar como:** Mavarez Valero A, Arrijo Salazar A, Armijo Ortiz G, Puentes Rico Á, Rojo Sánchez P. Cuando mucha felicidad congela. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Dic; 7(3): 39-43. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n3a9>.

**Cite this as:** Mavarez Valero A, Arrijo Salazar A, Armijo Ortiz G, Puentes Rico Á, Rojo Sánchez P. When a lot of happiness freezes. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Dec; 7(3): 39-43. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n3a9>.

## Palabras clave

- ▷ Válvula congelada.
- ▷ Carcinoma neuroendocrino.
- ▷ Tricvalve.

## Keywords

- ▷ Frozen valve.
- ▷ Neuroendocrine carcinoma.
- ▷ TricValve.

## RESUMEN

La valvulopatía carcinóide tricúspídea es una enfermedad infrecuente pero con alta mortalidad relacionada con la severidad del reflujo valvular, un diagnóstico tardío y limitadas opciones terapéuticas. Se presenta el caso de una mujer de 67 años que consulta por diarrea crónica, pérdida de peso y clínica de insuficiencia cardíaca derecha. La tomografía por emisión de positrones y la biopsia hepática confirmaron la presencia de un carcinoma infiltrante neuroendocrino en el íleon. El ecocardiograma transtorácico mostró una válvula tricúspide de velos inmóviles con apariencia de válvula congelada e insuficiencia severa. Se implantó una doble válvula transcáteter TricValve, un procedimiento pionero en Chile, con resultado clínico excelente.

## ABSTRACT

*Tricuspid carcinoid valve disease is a rare disease with high mortality related to the severity of valvular regurgitation, late diagnosis and limited therapeutic options. We present the case of a 67-year-old woman who consulted due to chronic diarrhea, weight loss and symptoms of right heart failure. Positron emission tomography and liver biopsy confirmed the presence of infiltrating neuroendocrine carcinoma of the ileum. Transthoracic echocardiogram showed a tricuspid valve with immobile leaflets with the appearance of a frozen valve and severe insufficiency. A double TricValve transcatheter valve was implanted, this being the pioneering procedure in Chile, also with excellent clinical results.*

## Caso clínico

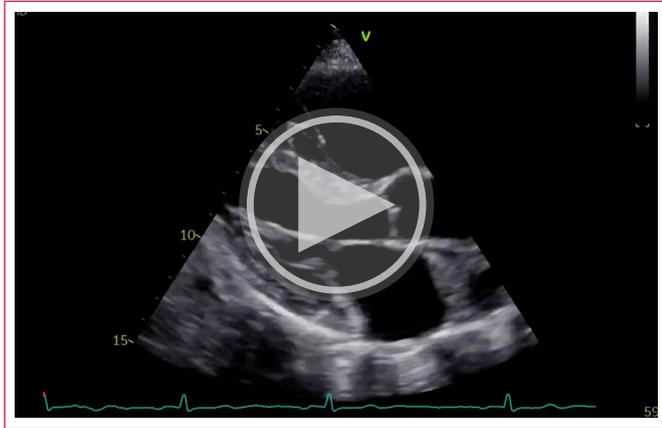
Mujer de 67 años, sedentaria, con sobrepeso, hipotiroides, sin antecedentes quirúrgicos relevantes y con historia de hija fallecida por una neoplasia hematológica.

Hace 2 años inicia clínica de deposiciones líquidas frecuentes, asociada a un significativa pérdida de peso; posteriormente, nota aumento de volumen de los miembros inferiores y disnea progresiva llegando a ser de mínimos esfuerzos.

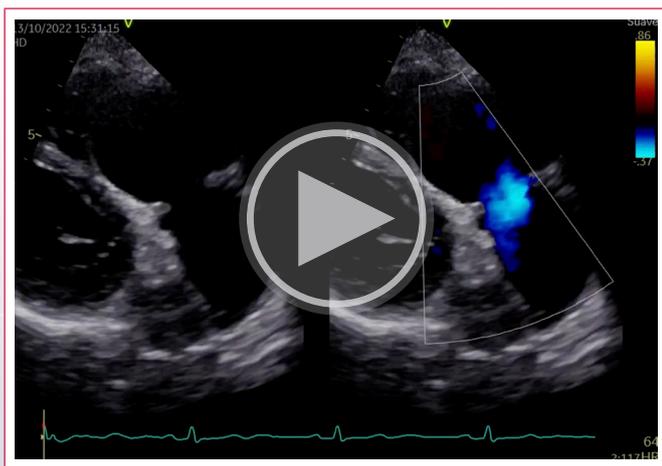
Al examen físico destaca edema de las extremidades inferiores, ascitis e ingurgitación yugular. Se inicia estudio con imágenes de resonancia magnética abdominal donde se detecta tumoración en el lóbulo hepático derecho, por lo que se solicita tomografía computarizada por emisión de positrones (PET-CT). Con esta prueba se objetivan dos focos hipercaptantes en el íleon y un nódulo hipervasculoso hepático con sobreexpresión de los receptores de somatostatina y múltiples adenopatías mesentéricas.

Para el estudio de la disnea de esfuerzo se indica un electrocardiograma en reposo que mostró sobrecarga del ventrículo derecho. Asimismo, un ecocardiograma transtorácico (ETT) ambulatorio informa de una severa dilatación de

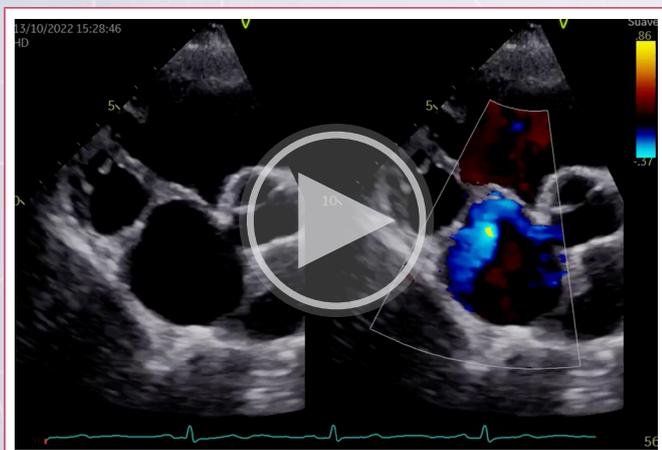
las cavidades derechas (**Vídeo 1**), una válvula tricúspide de velos engrosados y rígidos (**Videos 2 y 3**) que condiciona un jet de insuficiencia tricuspídea severa (**Figuras 1 a 3 y Vídeo 4**), marcada dilatación de la cava inferior y de las venas suprahepáticas (**Vídeo 5**) y función sistólica ventricular derecha conservada. A nivel pulmonar se aprecian velos rígidos con insuficiencia moderada.



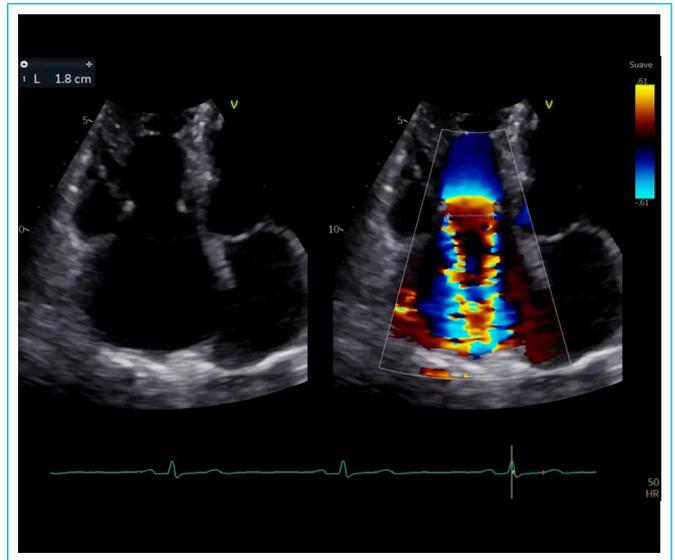
**Vídeo 1.** Ecocardiografía transtorácica (ETT). Vista paraesternal eje largo, en el que se observa una evidente dilatación del ventrículo derecho.



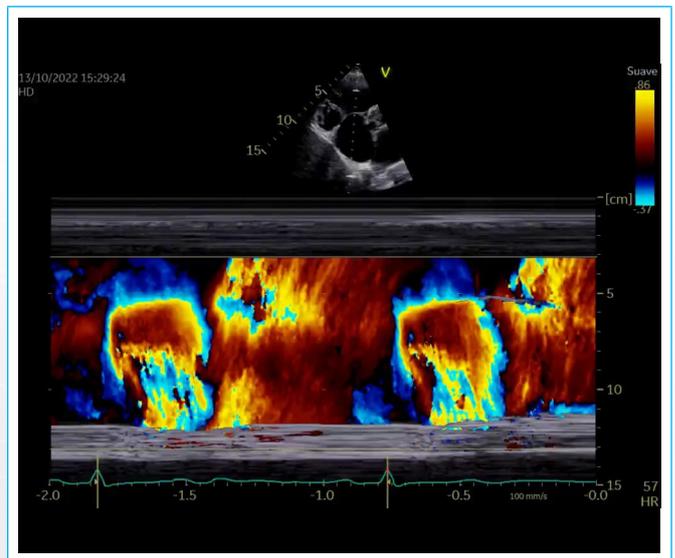
**Vídeo 2.** ETT. Vista paraesternal eje largo del tracto de entrada del ventrículo derecho (TSVD). Se observa la rigidez de los velos que condiciona una insuficiencia severa.



**Vídeo 3.** ETT. Vista paraesternal eje corto a nivel de los grandes vasos, apreciando una insuficiencia tricuspídea severa. Nótese el desplazamiento del tabique interauricular hacia la aurícula izquierda, sugerente de sobrecarga de presión de la aurícula derecha.



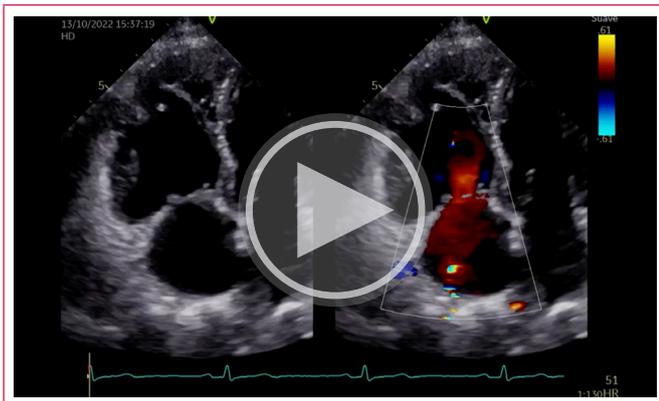
**Figura 1.** Medición de la vena contracta de insuficiencia tricuspídea.



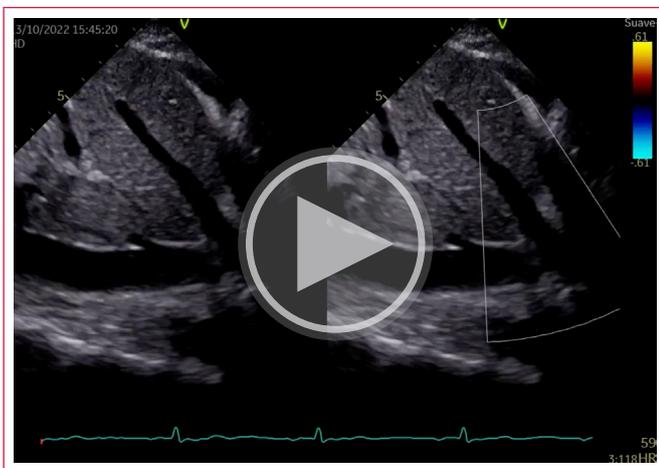
**Figura 2.** Modo M color. Se observa una insuficiencia tricuspídea holosistólica.



**Figura 3.** Velocidad máxima de insuficiencia tricuspídea.



**Vídeo 4.** ETT. Vista apical de 4 cámaras con enfoque en el ventrículo derecho, en el que se visualiza una insuficiencia tricuspídea severa.



**Vídeo 5.** ETT. Vista apical subcostal; se observa la inversión del flujo sistólico de las venas cava inferior y suprahepática.

El análisis del laboratorio sanguíneo fue anodino, sin registro de marcadores de daño miocárdico (troponina y/o péptidos natriuréticos).

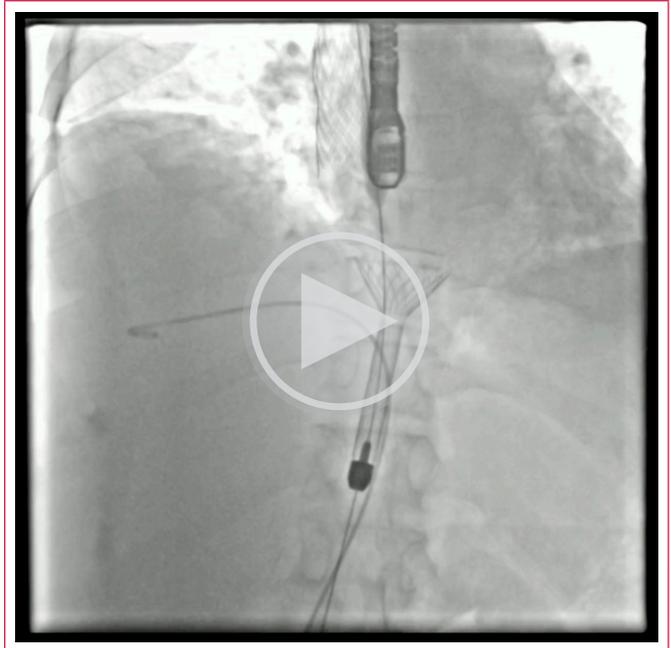
Se le realiza una biopsia hepática que concluye con un infiltrado tipo carcinoma con diferenciación neuroendocrina. Se inicia terapia con sandostatina y diuréticos logrando el control de las evacuaciones líquidas, disminución transitoria del edema y ascitis; sin embargo, reaparece la ascitis de forma progresiva y se tuvo que realizar una peritoneocentesis, descartando finalmente la actividad neoplásica.

El ETT de control mostró una insuficiencia pulmonar moderada e insuficiencia tricuspídea severa.

Discutido el caso por el servicio, se consideró de alto riesgo quirúrgico por la actividad del carcinoma neuroendocrino y se planteó la posibilidad de terapia percutánea para disminuir la sobrecarga de volumen de cavidades derechas. Fue sometida a un cateterismo venoso en atrio y ventrículo derechos y la arteria pulmonar que informó: índice cardíaco de 2,24 L/min/m<sup>2</sup>, presión capilar pulmonar de 16 mmHg, gradiente transpulmonar de 7 mmHg, presión media de la aurícula derecha 35 mmHg y onda V de vena cava superior de 37 mmHg. Por tanto, la paciente cumplía con los criterios exigidos para una prótesis TricValve: onda V > 15 mmHg; excursión sistólica del anillo tricuspídeo (TAPSE) > 12 mm, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) > 30% y presión sistólica de la arteria pulmonar (PsAP) < 65 mmHg.

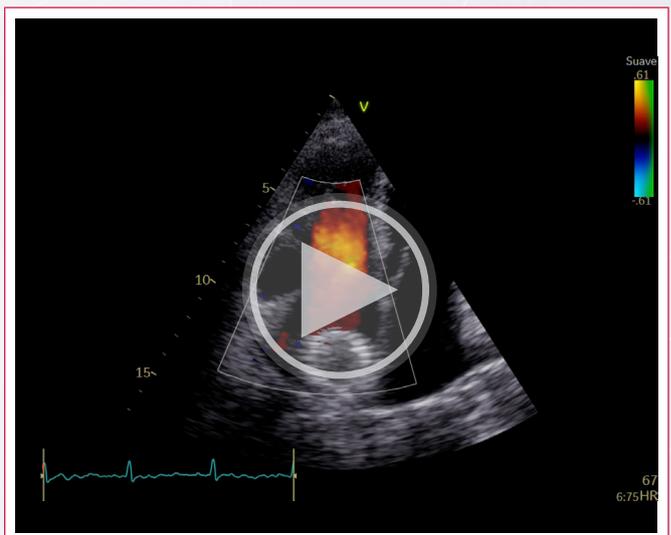
Se planificó el implante de la TricValve (doble prótesis a nivel de la cava superior e inferior). Se midió el calibre de la vena cava superior (a nivel de la arteria pul-

monar) y de la vena cava inferior logrando el implante biprotésico. Se controló con una angiografía de la aurícula derecha, evidenciándose la ausencia de reflujo periprotésico hacia las cavas (**Vídeo 6**).



**Vídeo 6.** Angiografía cardíaca derecha. Implante biprotésico con ausencia de reflujo periprotésico hacia las cavas.

En el ecocardiograma de control se observó una notoria regresión del flujo transtricuspídeo con buena funcionalidad de las prótesis bicavas (**Vídeo 7**). Posteriormente se describió la regresión de la ascitis y la mejoría de la capacidad funcional a un estadio II. Ante el excelente resultado clínico, el equipo de oncología decidió su derivación para una terapia con Lutecio (radiofármaco específico para tumores neuroendocrinos) para la remisión de la enfermedad de base.



**Vídeo 7.** Vista apical de 4 cámaras con enfoque en el ventrículo derecho. Se visualiza el dispositivo TricValve.

Los dispositivos más innovadores que se están desarrollando para tratar la insuficiencia tricuspídea funcional son las válvulas transcáteter. En Chile este ha sido el primer caso de valvulopatía tricuspídea carcinoide tratado con un dispositivo TricValve.

## Discusión

La valvulopatía tricuspídea carcinóide es una patología orgánica primaria infrecuente, siendo la principal causa de morbimortalidad en pacientes con tumores neuroendocrinos metastásicos al hígado. Puede cursar asintomática o con síntomas insidiosos sugerentes de un fallo cardíaco derecho<sup>1</sup>.

El daño cardíaco está mediado por la actividad secretora tumoral de péptidos vasoactivos como la 5 hidroxitriptamina (5-HT) (conocida como serotonina o la hormona de la felicidad), histamina, y prostaglandinas, que determinan la formación de placas fibróticas que se depositan en forma focal o difusa en el endocardio valvular<sup>2</sup>.

Se caracteriza por el compromiso de predominio derecho, con un engrosamiento y poca movilidad de los velos tricuspídeos, generando estenosis y/o insuficiencia, que en la mayoría de los casos es severa. Las cavidades izquierdas están relativamente más protegidas, ya que estos agentes se inactivan a su paso por la circulación pulmonar.

El ETT sigue siendo la principal herramienta diagnóstica en caso de sospecha de una valvulopatía carcinóide. Los hallazgos clásicos de esta patología son la fibrosis focal valvular, aparato subvalvular y endocardio, con un característico engrosamiento de los velos que se asemeja a los de una enfermedad reumática.

La presencia de estenosis tricuspídea aislada es prácticamente diagnóstica; no obstante, el espectro de presentación es amplio y la gravedad del compromiso valvular puede variar desde un simple engrosamiento valvar precoz hasta la presencia de lesiones severas en estadios más avanzados<sup>3</sup>.

La mayoría de los pacientes tienen afectación tricuspídea con acortamiento, engrosamiento, retracción e inmovilidad valvular, que tiende a consolidarse en posición semiabierta fija y rígida dando lugar a un orificio constante que condiciona una regurgitación tricuspídea severa por esta imposibilidad de coaptación valvar.

El estudio por *doppler* continuo de la insuficiencia tricuspídea severa se caracteriza por una onda con pico precoz y descenso rápido (en daga). En la mayoría de los pacientes se observa una dilatación de las cavidades derechas. En aquellos pacientes con compromiso izquierdo, alrededor del 90%, presenta un foramen oval permeable. En estadios más avanzados de la enfermedad un pequeño porcentaje de pacientes presenta derrame pericárdico<sup>4</sup>.

El manejo de los pacientes con valvulopatía carcinóide es complejo ya que requiere un estudio paralelo de la enfermedad sistémica maligna como la afectación cardíaca. Se recomienda un enfoque multidisciplinario en un centro experimentado, con la participación de cardiólogos, cirujanos cardiovasculares, oncólogos y endocrinos, entre otras especialidades. El manejo debe individualizarse para cada paciente. Las opciones terapéuticas incluyen terapia farmacológica para la insuficiencia cardíaca como la reducción agresiva de los niveles de 5-HT<sup>2</sup>.

No hay una indicación de cirugía claramente definida por el reducido número de pacientes con esta enfermedad. Pueden ser candidatos a cirugía de reemplazo valvular los pacientes con síntomas persistentes de fallo cardíaco derecho a pesar del manejo médico óptimo. Aquellos con dilatación severa, disfunción ventricular derecha e insuficiencia tricuspídea severa, aun sin síntomas, tienen una mayor tasa de mortalidad, por lo que se sugiere optar por la cirugía, considerando el riesgo de mortalidad perioperatoria<sup>5</sup>.

La reparación valvular habitualmente no es posible por la restricción de la apertura valvar, haciéndose necesario su reemplazo. La elección de una prótesis

biológica o mecánica se debe individualizar ya que las prótesis biológicas pueden presentar degeneración más prematura por la actividad de la enfermedad carcinóide; sin embargo, el uso de las prótesis mecánicas tiene la desventaja de requerir anticoagulación indefinida en pacientes que pueden necesitar una cirugía y la embolización de metástasis, entre otros procedimientos invasivos<sup>6</sup>.

Actualmente han surgido terapias percutáneas con un reemplazo protésico o, en los casos de alto riesgo, el implante de prótesis bicavas destinadas a reemplazar la función normal de la tricúspide, disminuyendo, de esta manera, el flujo retrogrado a la aurícula derecha y optimizando la hemodinamia pulmonar<sup>7</sup>.

Dada la complejidad de esta enfermedad, su manejo debe estar a cargo de un grupo multidisciplinario. Hay que considerar las preferencias del paciente y definir el momento óptimo para la terapia endovascular o quirúrgica que permitan una mejoría de los síntomas y de la calidad de vida del paciente, aunque, hasta la fecha, habitualmente no se modifica el pronóstico.

## Conclusión

La enfermedad cardíaca carcinóide es una causa rara de valvulopatía orgánica primaria que afecta al 50% de los pacientes con tumores neuroendocrinos metastásicos.

Es una enfermedad heterogénea con un amplio espectro de hallazgos ecocardiográficos, en la que resalta el compromiso de las válvulas derechas, principalmente de la tricúspide. Solo en el 10% de los casos se encuentra compromiso en el lado izquierdo.

En pacientes con riesgo de cardiopatía carcinóide se debe adoptar un enfoque integrado que utilice múltiples modalidades de imagen para identificar la patología, evaluar la gravedad de la enfermedad y determinar el tratamiento, bien sea médico, percutáneo o quirúrgico.

## Ideas para recordar

- Hay que realizar un seguimiento ecocardiográfico de los pacientes con tumores neuroendocrinos para adecuar la monitorización del funcionamiento valvular.
- En el ecocardiograma de cualquier paciente con sospecha o diagnóstico de carcinoma neuroendocrino, si se observa engrosamiento, acortamiento y rigidez de los velos valvulares (aparición de velos congelados), también hay que valorar la posibilidad de compromiso carcinóide cardíaco.
- Para establecer adecuadamente el diagnóstico se debe usar la técnica del eco transesofágico (si es posible tridimensional) en aquellos pacientes con malas ventanas acústicas.

## Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiación.

## Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

## Bibliografía

1. Dobson R, Burgess M, Pritchard D, *et al.* The clinical presentation and management of carcinoid heart disease. *International Journal of Cardiology*. 2014;1(29-32). doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2014.02.037>
2. Davar J, Connolly H, Caplin M. Diagnosing and Managing Carcinoid Heart Disease in Patients with Neuroendocrine Tumors. *Journal of the American College of Cardiology*. 2017;XIX:10. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.12.030>
3. Bhattacharyya S, Toumpanakis C, Burke M. Features of Carcinoid Heart Disease Identified by 2- and 3-Dimensional Echocardiography and Cardiac MRI. *Circulation: Cardiovascular Imaging*. 2009;1:103-111. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.109.886846>
4. Pellikka P, Tajik J, Khandheria B. Carcinoid heart disease. Clinical and echocardiographic spectrum in 74 patients. *Circulation*. 1993;IV:1188-1196. doi: <https://doi.org/10.1161/01.cir.87.4.1188>
5. Bhattacharyya S, Raja S, Toumpanakis C. Outcomes, risks and complications of cardiac surgery for. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2011; XL(168-172). doi: <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2010.10.035>
6. Connolly H, Nishimura R, Smith H. Outcome of cardiac surgery for carcinoid heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 1995;II:410-416. doi: [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(94\)00374-y](https://doi.org/10.1016/0735-1097(94)00374-y)
7. Estévez-Loureiro R, Sánchez-Recalde A, Amat-Santos, *et al.* 6-Month Outcomes of the TricValve System in Patients with Tricuspid Regurgitation. *JACC: Cardiovascular Interventions*. 2022;XV:13. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2022.05.022>