

Revista de ecocardiografía

práctica y otras técnicas de imagen cardíaca

Número 3. Diciembre 2016. Trimestral. ISSN 2529-976X

RETIC

Número 3. Diciembre 2016. Trimestral. ISSN 2529-976X

Editorial

Presidente y Vicepresidente de la Sociedad Interamericana de Cardiología

Marcelo Luiz Campos-Vieira
Salvador Spina

Artículos de revisión

Aprendiendo a diferenciar las hipertrofias del miocardio en la práctica diaria

José Antonio García-Robles
Esther Pérez-David

Actualización en válvula aórtica bicúspide y complicaciones asociadas

Laura Galian-Gay
Arturo Evangelista-Masip

Casos clínicos

1. Estudio de masa cardíaca valvular tridimensional. Fibroelastoma papilar
Javier A. López-Oritz, et al.
2. Compresión del tronco de la arteria coronaria izquierda por la arteriapulmonar dilatada
Adrián Lescano, et al.
3. Anillo vascular. Diagnóstico por ecocardiografía en periodo fetal
Lucía Deiros-Bronte, et al.
4. La resonancia magnética cardíaca, pieza clave en el paciente con miocarditis aguda
Carlos Nicolás-Pérez, et al.
5. Infarto de miocardio por compresión de la arteria coronaria izquierda en el síndrome aórtico agudo
Antonio Piazza, et al.
6. Miocardiopatía hipertrófica asimétrica obstructiva e insuficiencia mitral grave
María Guadalupe Romero, et al.
7. Ecocardiografía y asistencia ventricular mecánica. Un caso de obstrucción dinámica de la cánula de entrada
Paola Sormani, et al.
8. Retorno venoso anómalo parcial en seno coronario
Santiago Sendoya, et al.
9. Dos casos atípicos con un mismo resultado final: exéresis de trombo intracavitario
Elena Sufrate-Sorzano, et al.
10. Qué se "encierra" detrás de esta válvula mitral en paracaídas
María Juliana Medina, et al.

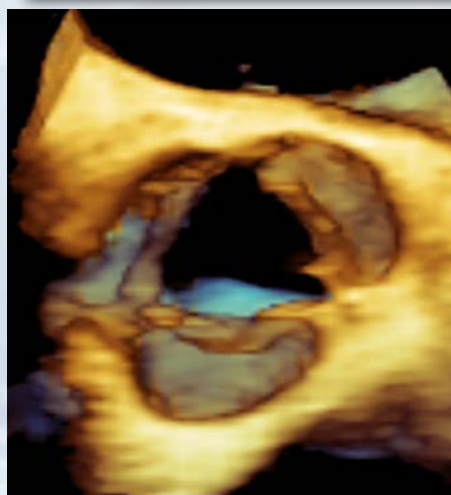
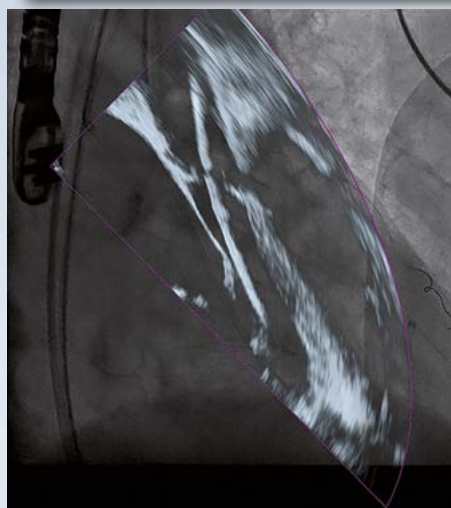
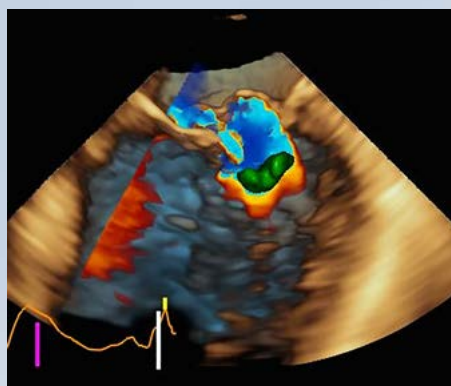
Trukipedia

Evaluación de la función sistólica del ventrículo derecho

Roberto Flórez-Gómez

Medida de la aurícula izquierda en ecocardiografía transtorácica

Laura Fernández-Fernández, et al.



Editorial

La Ecocardiografía en Latinoamérica: una visión general

La ecocardiografía es actualmente uno de los más importantes métodos de diagnóstico, pronóstico y apoyo en el intervencionismo para las más diversas cardiopatías. Poco conocido es el hecho que el doctor Jerónimo N Guastavino, un precursor de la cirugía cardiovascular argentina, a finales del año 1946, relató su experiencia con el primer localizador ultrasónico para aplicaciones médicas (LUPAM), inventado por el ingeniero RP Mc Loughlin, que permitía mostrar ecos de huesos, cálculos y del corazón y válvulas en modo A⁽¹⁾. Todo ello antes de la utilización del primer ecocardiógrafo en 1953, en Suecia, por Inge Edler y Carl Hellmuth Hertz.

Pero la difusión de la ecocardiografía en Latinoamérica comenzó principalmente en la década de 1970 en la mayoría de los países, con las modalidades del modo A y M. El desarrollo de la técnica ha sido fenomenal, principalmente en los grandes centros de referencia nacional e internacional, presentando hoy la posibilidad de contar con todas las modalidades de la ecocardiografía, a saber: modo M, bidimensional, ecocardiografía tridimensional, estudio de la mecánica cardíaca con *speckle tracking*, transesofágica bidimensional y tridimensional, ecocardiografía de estrés en todas sus variantes. También se ha hecho especial énfasis en el aspecto educativo y formativo de los profesionales médicos y técnicos en la materia. Como prueba de ello se puede mencionar los innumerables cursos, jornadas, talleres, congresos o simposios nacionales e internacionales que se realizan anualmente en todos los países de la región.

Para llevar a cabo este desarrollo cada una de las Sociedades Científicas de Cardiología de los respectivos países cuenta con un Departamento o Consejo de Ecocardiografía (más recientemente de Imágenes Cardiovasculares), que son los encargados de llevar adelante esta tarea. Otro aspecto sobresaliente es el enorme número de profesionales médicos que se ha perfeccionado en centros de reconocido prestigio académico y de alta complejidad en Estados Unidos y Europa, lo que ha permitido volcar sus conocimientos y adquirir la experiencia en sus respectivos países primero y en el resto de Latinoamérica después.

El nacimiento de la Asociación de Ecocardiografía e Imágenes Cardiovasculares de la Sociedad Interamericana de Cardiología (ECOSIAC) ha logrado recrear todas estas premisas, realizando una tarea de unión de los distintos países, desarrollo y divulgación de la técnica, y sobre todo fortalecer los aspectos educativos y formativos de los profesionales de todas las regiones para una mejor calidad de atención de la población. El nacimiento del libro de *Ecocardiografía e Imagen Cardiovascular en la Práctica Clínica*, ECOSIAC-SIAC, en el año 2015, en habla hispana y con una participación de autores de Latinoamérica de todos los países miembros, es una muestra de ello.

También persigue como objetivos a corto plazo realizar encuestas en toda nuestra extensa población médica para poner en conocimiento el cuadro de situación real en cada uno de los países, y a partir de allí poder realizar las medidas de colaboración necesarias de acuerdo a cada necesidad. La primera de ellas es sobre el desarrollo actual de los laboratorios de ecocardiografía en Latinoamérica y se realiza a través del registro de datos en la página web de ECOSIAC, tomando como antecedentes el elaborado en la página web del Departamento de Imagen Cardiovascular (DIC) de la Sociedad Brasileña de Cardiología (SBC) en el año 2013^(2,3).

La encuesta toma en cuenta para cada laboratorio investigado los siguientes parámetros:

- Número de ecocardiografías realizadas mensualmente (transtorácicas de adultos y pediátricas, de estrés en sus diferentes modalidades, transesofágicas, ecocardiografías, intraoperatorias, Doppler vascular...).
- Número de equipos de ecocardiografía y las distintas modalidades (Doppler tisular, *strain/strain rate*, ecocardiografía tridimensional torácica y transesofágica...).
- Marca de los distintos equipos.
- Número y la formación profesional y académica de los ecocardiografistas que trabajan en el servicio.
- Formación de residentes en ecocardiografía y el tipo de entrenamiento.
- Programa de posgrado en el servicio.

Los datos estarán disponibles a finales de 2017 y se publicarán posteriormente.

Próximamente se llevará a cabo trabajos científicos en la población, lo que permitirá tener valores de referencia propios de cada región, y poder realizar los respectivos análisis estadísticos y comparativos con los valores ya establecidos en la comunidad médica internacional.

Las relaciones interinstitucionales con la *American Society of Echocardiography* (ASE), la *European Association of Cardiovascular Imaging* (AECVI) y la Sociedad Española de Imagen Cardíaca han permitido participar de guías conjuntas internacionales (prótesis, Chagas, enfermedad reumática, entre otras), el desarrollo del *Máster en TEE*, el *Atlas de Imágenes Cardiovasculares*, el *Máster en Pacientes Críticos y Emergencias* (en desarrollo), el *Curso de Ecocardiografía Tridimensional* (en desarrollo), el libro de bolsillo de la *Práctica Diaria de la Ecocardiografía* (también en desarrollo). Se ha creado la revista *RETIC*, en conjunto con la Sociedad Española de Imagen Cardiovascular, de difusión de casos y novedades, con un alto impacto en la comunidad médica.

En el año 2017, en el próximo Congreso de ECOSIAC, en la ciudad de Panamá, se llevará a cabo por primera vez en la historia un examen de acreditación curricular para la comunidad médica, voluntario y no vinculante, en conjunto con la *National Board of Examinations* (NBE).

De seguro todavía hay muchas otras actividades para realizar en nuestro extenso territorio latinoamericano, pero estamos convencidos que transitamos en el camino correcto, con mucha voluntad de trabajo conjunto, en un marco de camaradería, amistad e intercambio científico, que nos lleva cada año a un nuevo desafío.

Salvador Spina

Jefe de Ecocardiografía y Asesor del Servicio de Cardiología. Hospital Aeronáutico Central. Buenos Aires. Argentina
Director Asociado. Carrera de Especialista de Cardiología. Hospital Aeronáutico Central. Facultad de Medicina.
Universidad de Buenos Aires. Buenos Aires. Argentina
Director del Curso de Ecocardiografía Básica. Sociedad Argentina de Cardiología
Director del Curso de Eco Estrés. Sociedad Argentina de Cardiología
Vicepresidente ECOSIAC 2016-2018
Presidente electo ECOSIAC 2018-2020

Marcelo Luiz Campos Vieira

Instituto do Coração (InCor), Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo. Brasil
Servicio de Cardiología. Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE). São Paulo. Brasil
ECOSIAC, Presidente

1. Restrepo G, Lowenstein J, Gutierrez-Fajardo P, Vieira M. *Ecocardiografía e imagen cardiovascular en la práctica clínica*. Ed. Distribuna. 2015.
2. Lira-Filho E, Morhy S, Camarozano AC, et al. Serviços de Ecocardiografia no Brasil: Uma Visão Geral. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc* 2015; 28 (2): 67-72.
3. Ardaya AP, Spina S, Vyhmeister RH, et al. Encuesta De Laboratorios De Ecocardiografía De Latinoamérica. ECOSIAC, Disponible en la página web: <http://ecosiac.org/encuestas.php>

Aprendiendo a diferenciar las hipertrofias del miocardio en la práctica diaria

José Antonio García-Robles
Esther Pérez-David

Correspondencia

José Antonio García Robles
email: jagr2007@gmail.com

Sección de Imagen Cardíaca. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Hipertrofia ventricular
- ▷ Ecocardiografía
- ▷ Resonancia magnética cardíaca

Keywords

- ▷ Ventricular hypertrophy
- ▷ Echocardiography
- ▷ Cardiac magnetic resonance imaging

RESUMEN

La hipertrofia ventricular es una condición frecuente en los laboratorios de imagen cardíaca. Dado que es común a múltiples patologías es de gran importancia encontrar claves que permitan reconocer la causa. Aunque no hay datos patognomónicos para cada enfermedad, sí que es posible encontrar alteraciones que, combinadas, harán sospechar una determinada etiología. Para ello, se utilizará la información de la ecocardiografía y de la resonancia magnética cardíaca (cardio-RM). El presente artículo analiza la información disponible en grandes grupos de patología (miocardiopatía hipertrófica, cardiopatía hipertensiva, enfermedades infiltrativas [amiloidosis] y de depósito, con la enfermedad de Fabry como más característica) y el corazón de atleta, dada su importancia en el diagnóstico diferencial con situaciones patológicas.

ABSTRACT

Left ventricular hypertrophy is frequently seen in echocardiographic laboratories and everyone knows that there are many etiologies involved in this condition. This is why we need keys that help us to diagnose the cause. It is true that there are not pathognomonic facts for every disease, but we can suspect the etiology using all the data collected in each patient, basically coming from echocardiography and cardiac magnetic resonance (CMR). In this article we summarize the available information for pathologic conditions (hypertrophic cardiomyopathy, hypertensive cardiopathy, infiltrative diseases like amiloidosis and storage diseases like Fabry disease) and the heart of the athlete. The last one have been choosed due to, taht in some instances is an important differential diagnosis with a state of disease.

Introducción

La hipertrofia ventricular izquierda es un hallazgo frecuente en los pacientes que acuden a realizarse una ecocardiografía. Además, generalmente es una respuesta fisiológica no específica o por una adaptación inadecuada a una larga lista de estímulos mediados por numerosas enfermedades cardíacas o sistémicas e, incluso, por el propio ejercicio. No obstante, debe tenerse en cuenta que la hipertrofia no es algo uniforme, sino que depende del mecanismo subyacente y que en función del mismo puede mostrar características peculiares.

En muchos pacientes la hipertrofia está claramente relacionada con el proceso subyacente. En muchos otros, sin embargo, es un hallazgo no esperado y, por tanto, un reto para establecer la causa que la origina, ya que la morfología y la anatomía patológica varían sustancialmente entre patologías y, dentro de éstas, depende del grado de evolución de la misma. Además, el tipo de hipertrofia puede tener un impacto específico en la función sistólica y diastólica de la función ventricular. Todos estos hechos pueden valorarse y describirse mediante las técnicas de las que actualmente se dispone, como la ecocardiografía y la cardio-RM. Con ellas se pueden describir hallazgos morfológicos y funcionales en muchas patologías causantes de hipertrofia ventricular⁽¹⁾. No obstante, debe quedar claro que el clínico debe integrar la historia, los hallazgos exploratorios, las pruebas de laboratorio y las pruebas de imagen para alcanzar un diagnóstico correcto.

La presente revisión se centra en la patología no valvular que cursa con hipertrofia como hallazgo principal y en la utilidad de la ecocardiografía y la cardio-RM para caracterizar los hallazgos morfológicos y funcionales.

Hipertensión arterial

La HTA de larga evolución ocasiona una sobrecarga de presión permanente (similar a otras condiciones con la estenosis aórtica o la coartación aórtica) que puede afectar a múltiples órganos diana como el corazón, el cerebro, los riñones, etc. Esta situación ocasiona un estrés parietal que el miocardio intenta compensar desarrollando hipertrofia de sus paredes. No obstante, los cambios geométricos son variables: remodelado concéntrico (masa normal aumento del espesor relativo de la pared), hipertrofia concéntrica (aumento de la masa y del espesor relativo de la pared) e hipertrofia excéntrica (aumento de la masa y espesor relativo de la pared normal). Además, el estrés regional no es homogéneo debido a que el ventrículo no es esférico. Así, por ejemplo, debido al mayor radio en el tercio basal, en este segmento el estrés es mayor y ésta parece ser la causa del desarrollo del característico aumento de espesor septal basal; en este segmento, además, la función sistólica medida mediante deformación (*strain*) puede ser normal o demostrar una disminución (inicialmente leve)⁽²⁾ (véase más adelante la [Figura 2](#)).

Ecocardiografía

La ecocardiografía permite estudiar los diferentes aspectos de la cardiopatía hipertensiva incluyendo la morfología (hipertrofia) y geometría ventriculares, así como la función (sistólica y diastólica).

Ya se ha comentado con anterioridad las posibilidades morfológicas de la hipertrofia. Los valores para la masa ventricular se obtienen de la fórmula aceptada por la ASE para su cálculo (no obstante, se debate su reproducibilidad y en comparación con la resonancia claramente lo sobreestima):

$$\text{Masa VI} = 0,8 (1,04 [(DTDVI + PPTDVI + SIVTDVI)^3 - (DTDVI)^3]) + 0,6 \text{ g}$$

Donde, DTDVI: diámetro telediastólico de VI; PPTDVI: pared posterior telediastólica de VI; SIVTDVI: septo interventricular telediastólico de VI.

La forma más típica de la HTA es la hipertrofia concéntrica y, como ya se ha comentado, es frecuente encontrar engrosamiento del tercio basal del septo. La clasificación del tipo de hipertrofia (concéntrica, excéntrica, remodelado) se realiza de acuerdo con la fórmula del grosor parietal relativo (GPR) (Figura 1):

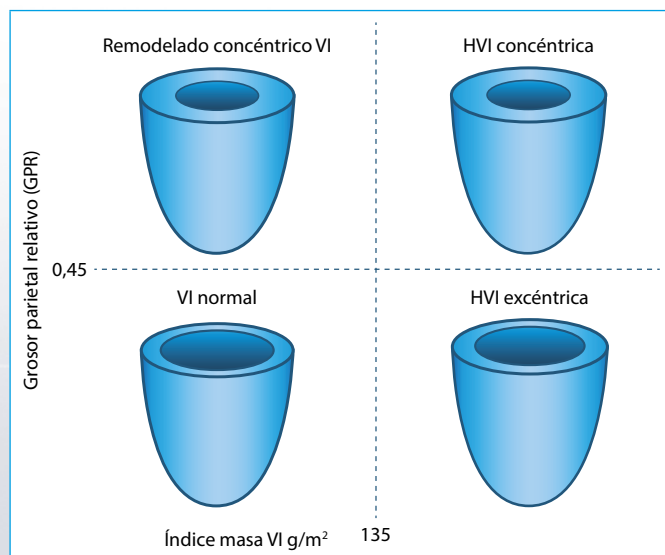


Figura 1. Modelos de hipertrofia ventricular izquierda en función de la masa y el diámetro ventricular

$$\text{GPR} = \text{SIVTDVI} + \text{PPTDVI} / \text{DTDVI} \text{ (normal} < 0,45\text{)}$$

(Véanse las abreviaturas como en la fórmula de la masa)

La exactitud y reproducibilidad en el cálculo de la masa ha mejorado con el uso de la tecnología tridimensional.

Generalmente la función ventricular sistólica evaluada mediante la fracción de eyección suele ser normal en estadios iniciales de la HTA. No obstante, las técnicas recientes de *strain* y *strain rate* pueden demostrar valores disminuidos en los pacientes y segmentos con hipertrofia, aunque generalmente en mucha menor cantidad que en las miocardiopatías, en las enfermedades infiltrativas (Figura 2). Por otra parte, en el corazón del atleta la función suele ser normal^[2,3].

La ecocardiografía también permite estudiar la función diastólica. Inicialmente se observa un trastorno de relajación, pero en fases avanzadas puede objetivarse un patrón pseudonormal o incluso restrictivo. Por otra parte, la utilización del Doppler tisular mostrará las velocidades del anillo mitral y permitirá determinar la relación E/e' como indicador de las presiones de llenado.

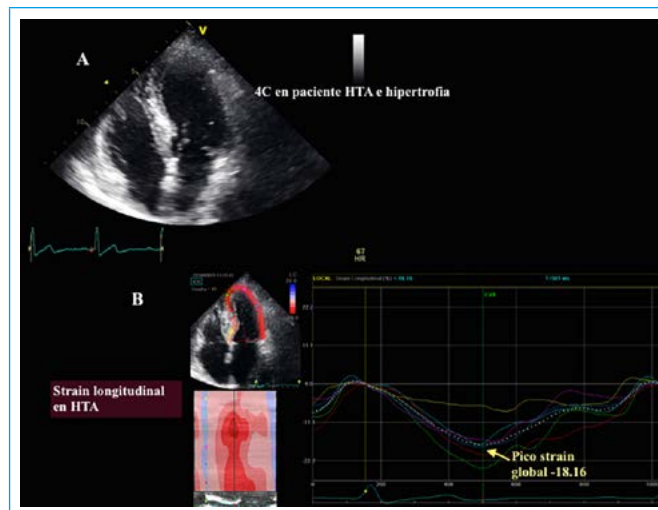


Figura 2. Ecocardiografía, en cuatro cámaras, de un corazón hipertenso con hipertrofia (A) y *strain* longitudinal (B) que muestra un valor prácticamente normal (-18,16%)

Resonancia magnética

Al igual que en otras patologías, la cardio-RM permite cuantificar los volúmenes ventriculares, la masa y la función sistólica medida como fracción de eyección en pacientes hipertensos. Actualmente se considera que es la técnica de elección para la cuantificación de estos parámetros. En general, el aumento de masa en la hipertensión no suele ser muy marcado. La cardio-RM también permite estudiar la contracción regional mediante técnicas especiales como el *tagging*, que ha demostrado reducción en la contracción segmentaria en segmentos medios mediante el estudio del MWS (*midwall shortening*)^[4].

Por otro lado, la cardio-RM, al igual que en otras patologías, permite evaluar el realce tardío tras la inyección de gadolinio como expresión de la fibrosis ventricular. Aunque se ha pensado que los pacientes con cardiopatía hipertensiva no son proclives a presentar esta alteración, algunos estudios en los últimos años han demostrado que en torno a la mitad de los pacientes con hipertrofia ventricular debida a hipertensión arterial pueden presentar realce tardío que se observa como depósitos parcheados en el interior del miocardio sin patrón isquémico^[5].

Corazón de atleta

En los atletas, el ejercicio regular induce hipertrofia simétrica del VI que se considera un fenómeno adaptativo al incremento del volumen latido. Además, el ventrículo se dilata ligeramente en general. No obstante, el grado de cambios y de hipertrofia depende de otros factores como el tipo de ejercicio realizado, el sexo o la raza (en atletas afroamericanos se observa más hipertrofia, por ejemplo). Hay que tener en cuenta que el ejercicio de resistencia produce básicamente una sobrecarga de volumen que conduce a la dilatación biauricular y biventricular con función sistólica preservada y aumenta las propiedades diastólicas. Por el contrario, el ejercicio de fuerza, que supone una sobrecarga de presión básicamente, se asocia a hipertrofia concéntrica e VI con función sistólica preservada, sin cambios en las cavidades derechas ni en la AI^[6]. En general, los individuos entrenados no van a presentar grados de hipertrofia importantes. No obstante, se estima que hay en torno a un 0,4-2% de atletas caucásicos que presentan un grado de hipertrofia en zona "gris" (13-16 mm) que pueden presentar cruce con la miocardiopatía hipertrofica. No obstante, los atletas de raza afroamericana tienen unos espesores miocárdicos mayores que los de raza caucásica y hasta un 3% es > 15 mm. Estas consideraciones se dan tanto en varones como en mujeres. No obstante, parece que en ningún caso la cifra en atletas sanos supera los 16 mm de espesor^[6].

Ecocardiografía

La ecocardiografía es la prueba inicial de elección para valorar la hipertrofia en atletas. De hecho, las cifras expuestas previamente provienen de estudios ecocardiográficos. En general, pues, es raro que los espesores miocárdicos superen los 14 mm² y parece que en sanos no deben superar nunca los 16 mm⁽⁶⁾.

Los hallazgos morfológicos muestran un miocardio uniforme con hipertrofia simétrica, sin obstrucción del tracto de salida. Por otra parte, las medidas habituales de función sistólica y diastólica mostrarán valores normales. Típicamente, en casos dudosos, medidas adicionales como las velocidades de DTI en anillo, la velocidad pico sistólica y la medida de *strain* y *strain rate* son normales o incluso supranormales en estos corazones con hipertrofia fisiológica con relaciones E/e' que nunca son < 8^(5,6).

En una revisión reciente⁽⁶⁾ se han propuesto como datos patológicos en la ecocardiografía presencia de hipertrofia con espesores > 16 mm, velocidades disminuidas en el DTI septal (e' < 8 cm/s), presencia de un *strain* longitudinal global < -15 y la ausencia de incremento de la función sistólica con el ejercicio. Además, respecto al VD se han propuesto como anormales la presencia de aneurismas o saculaciones o la disfunción sistólica global o regional del mismo.

Resonancia magnética

La cardio-RM es la técnica que permite un estudio más extenso de las características del miocardio del atleta debido a que permite medir con precisión los volúmenes, masa y FEVI. Pero, además, también permite caracterizar el miocardio mediante la utilización de secuencias que potencian determinadas características de los tejidos en relación con su comportamiento en T1, T2 y captación de gadolinio. Las medidas realizadas, como en la población general, muestran que los valores de espesores, masa y volúmenes son menores con la RM que con la ecocardiografía. En general, la información aportada permitirá complementar la obtenida por la ecocardiografía y aclarar un número importante de casos dudosos con ecocardiografía (sobre todo en la diferenciación de miocardiopatía hipertrófica o miocardiopatía dilatada con corazones normales). No obstante, el problema es que existe poca información acerca de lo que se debe considerar como normal en los atletas, en especial los que practican deporte competitivo, y ello puede conducir a información conflictiva en casos poco claros.

En este sentido se ha publicado recientemente en una revisión que un número importante de atletas veteranos presentan depósitos parcheados de realce tardío intramiocárdicos. Estos sujetos, por otra parte, están sanos y no habían presentado nunca ningún evento cardiovascular. La cifra, según los estudios, oscila entre el 12% y el 50%. Al parecer, estos depósitos están prácticamente ausentes en atletas jóvenes, con menos tiempo de entrenamiento, por lo que algunos autores lo han atribuido a posible fibrosis en relación con entrenamiento extremo y prolongado, aunque su significado está en discusión⁽⁷⁾.

En resumen, en los próximos años es probable que la cardio-RM ofrezca una información importante acerca del corazón del atleta que permita delimitar con mayor precisión la normalidad y la patología en los casos que actualmente no son definitivos.

Miocardiopatía hipertrófica

La MCH se produce por diferentes mutaciones de genes que codifican proteínas sarcoméricas. Su manifestación principal, desde el punto de vista histológico, es una desorganización (*disarray*) de las fibras musculares miocárdicas, que está asociada con el desarrollo de hipertrofia del VI. La mayor parte de los

pacientes muestran un patrón de hipertrofia asimétrica, con una predilección por el septo interventricular y la cara anterior. Sin embargo, se ha observado otros patrones: hipertrofia concéntrica, apical, etc.

El diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica se establece por la presencia de hipertrofia asimétrica, definida como un espesor miocárdico ≥ 15 mm en uno o más segmentos miocárdicos del VI en cualquier técnica de imagen, no justificada por las condiciones de carga, asociado a un espesor normal (< 12 mm) en otros segmentos y a un tamaño ventricular normal. No obstante, la miocardiopatía hipertrófica puede cursar con un aumento menor de los espesores, en cuyo caso el diagnóstico requiere evaluación de otros factores (historia familiar, ECG, etc.). En los familiares de primer grado de pacientes con miocardiopatía hipertrófica claramente establecida un espesor miocárdico ≥ 13 mm en uno o más segmentos miocárdicos del VI es suficiente para establecer el diagnóstico⁽⁸⁾.

Ecocardiografía

Es la técnica más empleada para establecer el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica. Aunque la hipertrofia suele afectar a los segmentos basales del septo, es fundamental evaluar todos los segmentos miocárdicos para detectar patrones atípicos. Las hipertrofias focales limitadas a uno o dos segmentos, especialmente en las caras anterior y lateral, pueden ser difíciles de detectar por ecocardiografía. En caso de sospecha de miocardiopatía hipertrófica apical, la ecocardiografía de contraste puede ser muy útil para mejorar la definición de estos segmentos. Puede existir también hipertrofia del VD, generalmente limitada al tercio distal de la cara lateral, hasta en un 18% de los casos.

La obstrucción dinámica del tracto de salida del VI, definida como gradiente en reposo superior a 30 mmHg, se observa en un 30% de los casos y es un dato muy sugerente de miocardiopatía hipertrófica, aunque no patognomónico, ya que también puede producirse en otras patologías (cardiopatía hipertensiva, situación de hipovolemia o hipercontractilidad). La hipertrofia del tabique estrecha el tracto de salida del VI, generando fuerzas de Venturi que arrastran el velo anterior hacia el septo, produciendo el hallazgo característico del movimiento anterior sistólico del velo anterior mitral. No obstante, éste es un fenómeno complejo en el que contribuyen diferentes alteraciones del aparato subvalvular (rotación anterior y medial de los músculos papilares, inserción directa del músculo papilar en el velo anterior, elongación del velo anterior)⁽⁹⁾. La presencia de dichas alteraciones o de variaciones de la arquitectura miocárdica (criptas) es también característica de la miocardiopatía hipertrófica.

La mayor parte de los pacientes con obstrucción del tracto de salida del VI presentan insuficiencia mitral mesotelesistólica, excéntrica, dirigida hacia la cara posterior de la AI, por insuficiente aposición de los velos mitrales. Con menos frecuencia, puede producirse obstrucción medioventricular o apical. En un 30% adicional de estos pacientes existe obstrucción dinámica provocable con maniobras que reducen la precarga o la poscarga (Valsalva) o con el ejercicio, que es importante identificar en los pacientes sintomáticos.

La función sistólica global del VI medida con la fracción de eyección del VI suele ser normal o supranormal, excepto en casos muy evolucionados con fibrosis extrema (fase *burn out*). Sin embargo, la función regional suele ser patológica, precediendo incluso a la hipertrofia, a expensas de una reducción importante de la deformación longitudinal⁽¹⁰⁾. Las técnicas de cuantificación de la deformación miocárdica permiten establecer el diagnóstico diferencial entre miocardiopatía hipertrófica y el remodelado ventricular por actividad deportiva, en que la deformación está aumentada. En la cardiopatía hipertensiva la afectación de la deformación longitudinal no suele ser tan importante como en la miocardiopatía hipertrófica (Figura 3).

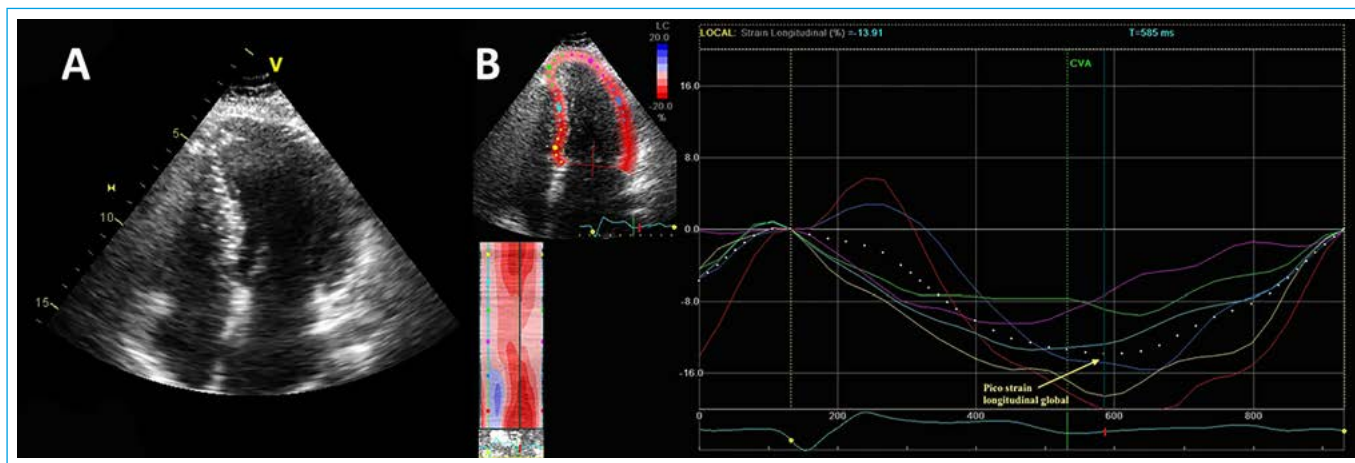
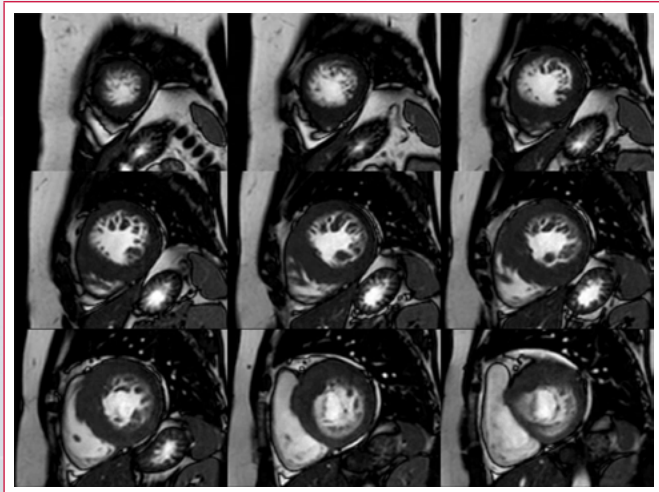


Figura 3. Ecocardiografía en paciente con miocardiopatía hipertrófica en plano apical de cuatro cámaras (A) y strain longitudinal de cuatro cámaras (B) demostrando la reducción del strain longitudinal global

Resonancia magnética

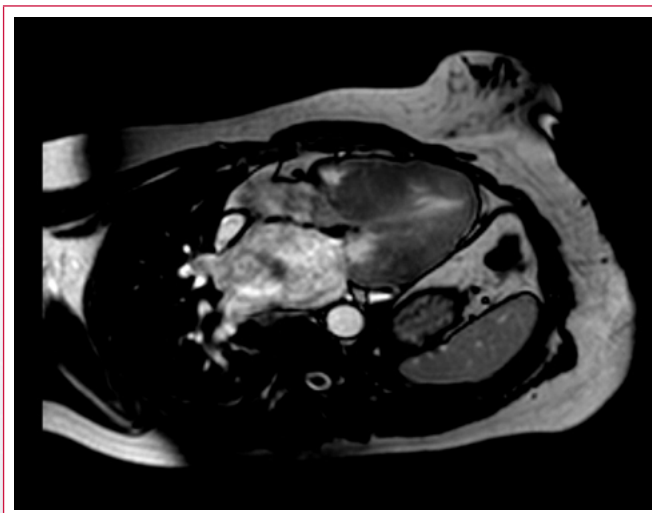
En las últimas guías de práctica clínica sobre el manejo de la miocardiopatía hipertrófica se recomienda una valoración basal de estos pacientes con cardio-RM en función de las posibilidades del centro. Esta técnica tiene un rendimiento superior a la ecocardiografía para la detección de hipertrofia asimétrica focal de las caras anterior y lateral, así como para la caracterización del ápex⁽¹⁾. Además, es más sensible para la detección de marcadores sutiles de enfermedad sarcomérica como criptas o anomalías de los músculos papilares. En cambio, la ecocardiografía es una técnica más adecuada para la caracterización de la obstrucción dinámica (Video 1 y Video 2).



Video 1. RM en modo cine, eje corto con cobertura completa del VI en un paciente con miocardiopatía hipertrófica. Se observa la configuración espiroidea del septo y las variaciones anatómicas de los músculos papilares, tan frecuentes en esta entidad. En este paciente los músculos papilares están fragmentados y mal definidos, con vientres accesorios en posición medial que pueden contribuir al movimiento sistólico anterior del velo anterior mitral

La técnica de realce tardío permite detectar la expansión del intersticio causada por la fibrosis en la miocardiopatía hipertrófica. Se observan focos de realce tardío en un 65% de los pacientes, con un patrón mesocárdico parcheado que afecta generalmente a los segmentos hipertróficos, y de forma característica a los puntos de inserción septal del VD. La detección de este patrón es muy útil para establecer el diagnóstico diferencial con otras causas de hipertrofia del VI⁽⁵⁾. La ausencia de fibrosis es un dato útil para el diagnóstico diferencial con el remodelado ventricular deportivo y la cardiopatía hipertensiva, pero no

hay que olvidar que formas leves de miocardiopatía hipertrófica pueden tener imágenes de realce tardío totalmente normales (Figura 4).



Video 2. RM en modo cine, plano de tres cámaras en un paciente con miocardiopatía hipertrófica. Existe una hipertrofia asimétrica del septo, más marcada en el segmento basal del septo anterior, con movimiento sistólico anterior del velo anterior mitral completo y obstrucción dinámica del tracto de salida del VI. Además, se observa un flujo turbulento correspondiente a regurgitación mitral, que visualmente impresiona significativamente

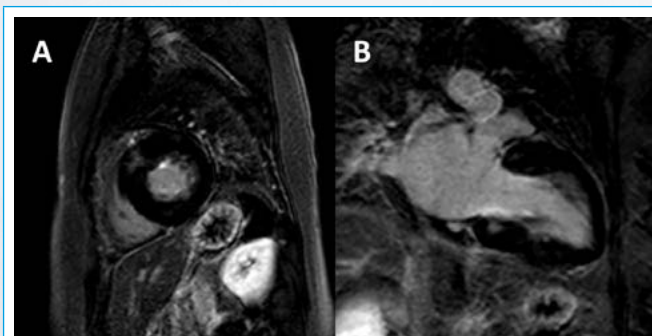


Figura 4. RM, imágenes de realce tardío en eje corto (A) y dos cámaras (B), de la paciente con miocardiopatía hipertrófica correspondiente al Video 1 y Video 2. Presenta el patrón de realce muy típico, con realce mesocárdico tenue en los puntos de inserción del VD, más evidente en el septo anterior, donde la hipertrofia era más marcada

Aunque es muy inhabitual que se observe realce tardío en segmentos no hiperróicos, en fases avanzadas de la enfermedad es frecuente observar realce transmural asociado a adelgazamiento miocárdico (fase *burn out*).

Las secuencias de mapeo miocárdico pueden ser útiles para el diagnóstico de estos pacientes. Parece que el volumen extracelular, y en especial el mapeo de T1 nativo, pueden diferenciar la miocardiopatía hipertrófica de la cardiopatía hipertensiva. Además, en un trabajo reciente se observaron diferencias entre los portadores de una mutación sarcomérica y los controles normales, incluso en ausencia de hipertrofia del VI⁽¹²⁾.

Amiloidosis

La amiloidosis es una enfermedad sistémica caracterizada por el depósito de fibrillas amiloides en diferentes órganos del organismo, incluyendo el corazón. Se conocen hasta el momento 31 proteínas capaces de producir depósitos amiloides en el ser humano. Las más habituales son determinados tipos de cadenas ligeras monoclonales (amiloidosis AL) y la transtiretina (amiloidosis TTR, incluyendo las formas hereditarias y la senil). La amiloidosis TTR es una entidad infradiagnosticada, que en una serie reciente estaba presente en más de un 10% de pacientes con insuficiencia cardíaca y fracción de eyección preservada⁽¹³⁾.

La infiltración cardíaca produce un aumento progresivo de los espesores miocárdicos y rigidez miocárdica, mientras que la disfunción sistólica es muy tardía. Actualmente, las técnicas de imagen permiten diagnosticar de forma fiable esta entidad y diferenciarla de otras causas de aumento de los espesores miocárdicos, y pueden orientar también al tipo de amiloidosis subyacente.

Ecocardiografía

En la amiloidosis típicamente se observa un aumento concéntrico de los espesores miocárdicos que suele ser moderado, no superando los 14-15 mm. El patrón miocárdico granular o en "vidrio esmerilado", descrito en estudios clásicos, se considera un hallazgo inespecífico en la era del segundo armónico. La asociación de aumento de espesores miocárdicos y bajos voltajes ECG es muy específica de amiloidosis, pero puede ser un hallazgo tardío. A diferencia de la miocardiopatía hipertrófica, no se observa nunca movimiento sistólico anterior del velo anterior mitral ni aceleración del flujo en el tracto de salida del VI.

La amiloidosis es una enfermedad sistémica, por lo que el depósito de fibrillas se produce en todas las estructuras cardíacas. Van a estar engrosados, por tanto, las paredes de ambos ventrículos y ambas aurículas, el septo interauricular y las válvulas mitral y

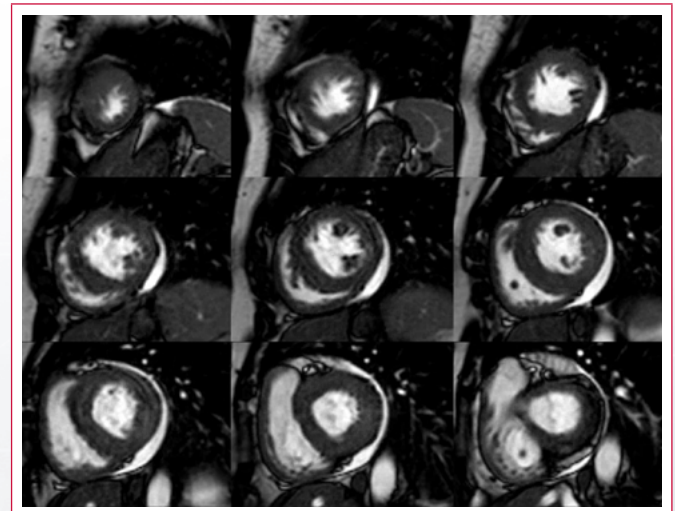
tricuspidé, lo que ayuda al diagnóstico diferencial con otras causas de hipertrofia del VI. El derrame pericárdico ligero o moderado es un hallazgo frecuente.

La disfunción diastólica es la norma en estos pacientes, pero la dilatación importante biauricular y el patrón restrictivo de flujo mitral sólo se observan en fases avanzadas y su utilidad para el diagnóstico precoz de esta entidad es limitada.

La valoración de la función regional es muy útil en el diagnóstico diferencial entre amiloidosis y otras causas de hipertrofia del VI⁽¹⁴⁾. La deformación longitudinal está muy reducida, con una distribución muy característica en que la afectación de los segmentos basales es más grave que la de los segmentos distales. Otro hallazgo muy específico de la amiloidosis es la presencia de un pico muy precoz de velocidad de deformación miocárdica, que se produce durante el periodo de contracción isovolumétrico (Figura 5).

Resonancia magnética

La información morfológica y funcional que proporciona la RM es similar a la de la ecocardiografía. La caracterización del tejido es lo que aporta un valor adicional respecto a la ecocardiografía, permitiendo alcanzar un diagnóstico precoz de la enfermedad, incluso en ausencia de aumento de espesores⁽¹⁵⁾ (Video 3 y Video 4).



Video 3. RM en modo cine, eje corto con cobertura completa del VI en un paciente con amiloidosis AL con un mieloma múltiple como patología de base. Se observa un aumento simétrico de espesores de ambos ventrículos, con función sistólica global normal. La disfunción sistólica se produce muy tardíamente en el curso clínico de esta enfermedad

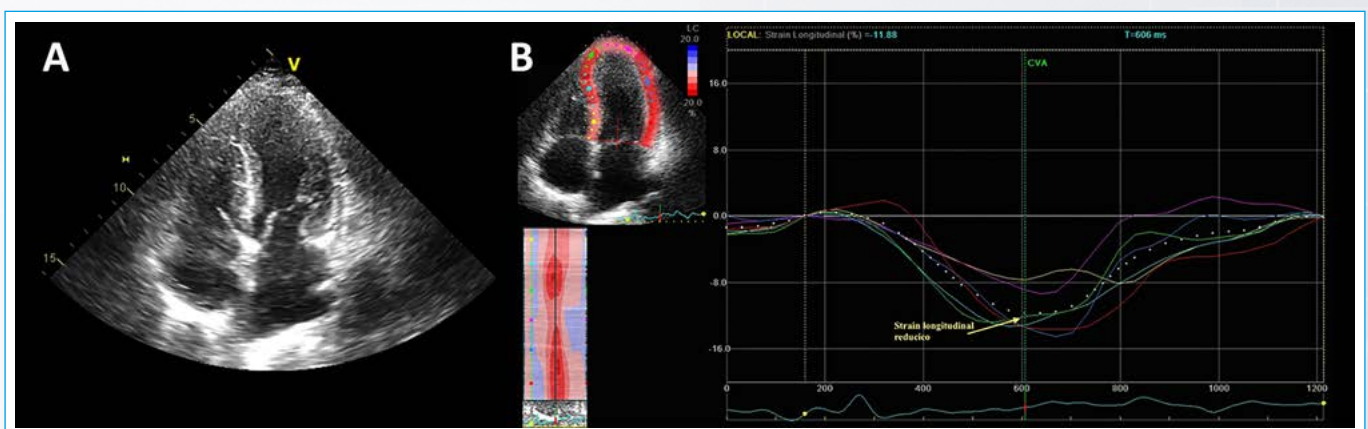
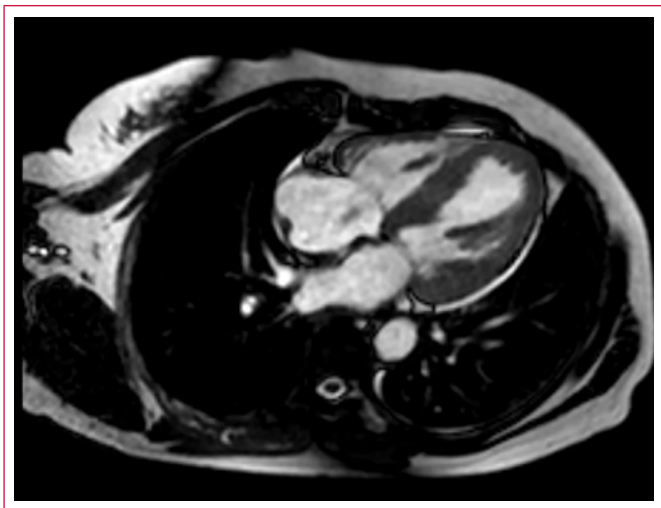


Figura 5. Ecocardiografía en paciente con amiloidosis en plano apical de cuatro cámaras, con hipertrofia (A) y *strain* longitudinal de cuatro cámaras (B) demostrando la reducción del *strain* longitudinal global



Video 4. RM en modo cine, cuatro cámaras de un paciente con amiloidosis AL. La aurícula derecha está ligeramente dilatada. El derrame pericárdico, generalmente leve, es un hallazgo frecuente de dicha patología

Se han descrito varios patrones de realce tardío muy característicos de amiloidosis, desde el clásico patrón subendocárdico en anillo descrito por Maceira *et al.*⁽¹⁶⁾ hasta un patrón de realce global. Es muy típico que sea muy difícil conseguir una adecuada supresión miocárdica por la acumulación difusa miocárdica de gadolinio. Dicha retención puede ser tan marcada que el T1 miocárdico sea más corto que el T1 de la cavidad ventricular y el miocardio se suprima más precozmente que la cavidad ventricular en las secuencias tipo *scout*; este hallazgo es patognomónico de amiloidosis (Figura 6). Los músculos papilares, el septo interauricular, las paredes auriculares y la pared ventricular derecha también retienen gadolinio, lo que produce frecuentemente un patrón de realce septal en “raíles de tren”, con hiperintensidad de señal en el subendocardio de los dos ventrículos (Figura 7).

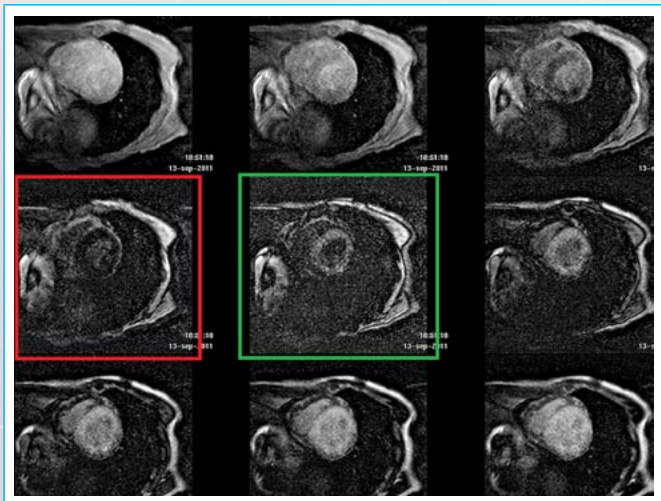


Figura 6. Valoración rápida del comportamiento del T1 en RM mediante secuencia localizadora del tiempo de inversión (*Look Locker*). Tras la administración de contraste, el miocardio normal contiene una menor concentración de contraste que la sangre y, por tanto, debería tener un T1 más largo. Por eso, la cavidad ventricular alcanza el punto cero y se suprime antes que el miocardio. En este paciente, el miocardio pasa por el punto cero (*cuadrado rojo*) antes que la cavidad ventricular (*cuadrado verde*), indicando un comportamiento anómalo del miocardio, con aumento de retención del gadolinio. Este hallazgo es patognomónico de amiloidosis cardíaca

No obstante, en fases precoces el realce tardío puede ser atípico o parcheado, y se ha demostrado recientemente que las técnicas de mapeo T1 tienen una

sensibilidad mayor que el realce tardío para el diagnóstico de amiloidosis. En efecto, el volumen extracelular aumenta más en la amiloidosis que en ninguna otra cardiopatía, habitualmente del orden de 40-70% (los valores normales son del 25-30%) y se observan valores muy patológicos en los mapas de T1 incluso en segmentos sin realce tardío o aumento significativo del espesor miocárdico, sin ningún solapamiento con otras causas de HVI. Además, estas técnicas son útiles para establecer el diagnóstico diferencial entre las variantes AL y ATTR, ya que el volumen extracelular está más aumentado en la AL⁽¹⁷⁾.

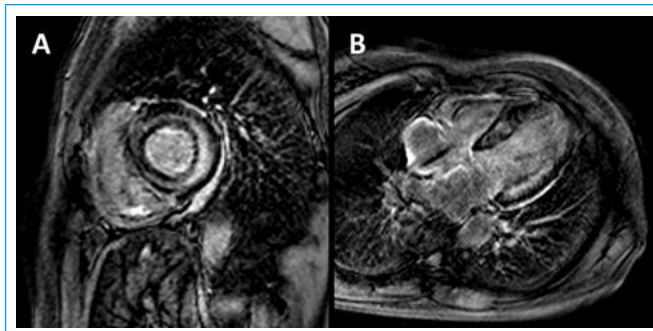


Figura 7. RM, imágenes de realce tardío en eje corto (A) y de cuatro cámaras (B) del paciente con amiloidosis correspondiente al **Video 3** y **Video 4**. Se observa un patrón de realce en anillo, que no corresponde a un territorio vascular determinado. Llama la atención en la imagen de cuatro cámaras la captación de la pared auricular y del septo interauricular, que son hallazgos frecuentes

Medicina nuclear

Se ha observado que los trazadores óseos (^{99m}Tc dicarboxipropano difosfonato, DPD y otros) se localizan en el corazón. Estos trazadores son muy sensibles al amiloide, en especial al amiloide TTR, por lo que con gammagrafía se consigue detectar depósitos del mismo al menos tan precozmente como con la RM. En cambio, sólo un tercio de los pacientes con amiloidosis AL muestran una gammagrafía DPD patológica, y la positividad es débil. Por ello, se ha propuesto la gammagrafía DPD como técnica de cribado de amiloidosis TTR⁽¹⁸⁾.

Enfermedades infiltrativas (enfermedad de Fabry)

La enfermedad de Fabry es una enfermedad de depósito lisosomal, que pertenece un grupo de enfermedades causado por defectos genéticos que dan lugar a la interrupción en la cadena de degradación de determinadas sustancias (cada enfermedad tiene una propia) por el déficit de una enzima determinada. Como consecuencia, se produce el acúmulo de una sustancia que se deposita en los lisosomas causando daño celular y disfunción tisular. Se trata de enfermedades de transmisión recesiva, con poca prevalencia en la población general (conocidas como enfermedades huérfanas), con expresión clínica variable, de carácter progresivo que en general causan efectos deletéreos muy marcados y ocasionan la muerte en un plazo más o menos largo.

La enfermedad de Fabry (Anderson-Fabry) es el exponente más genuino de este grupo de enfermedades y la que con más frecuencia se asocia a patología cardíaca. Por dicho motivo nos centraremos en ella. Pertenece al grupo de las esfingolipidosis. Se trata de una enfermedad de transmisión ligada al cromosoma X, que afecta al gen GLA encargado de producir la enzima alfa-glucosidasa A. Esta enzima tiene como función la lisis de la globotriaosilceramida descomponiéndola en galactosa y lactosilceramida. Por tanto, el déficit enzimático se traducirá en acúmulo de globotriaosilceramida (conocida como Gb3), aunque investigaciones recientes sugieren que el producto metabólico responsable de las consecuencias clínicas sería la globotriaosilceramida (LysoGb3), que

es producto de la deacetilación de la Gb3. En el corazón esta enfermedad produce clásicamente hipertrofia concéntrica. Inicialmente se asocia con PR corto en el ECG junto con datos de hipertrofia grave similar a la miocardiopatía hipertrófica. Las arritmias (bradiarritmias o taquiarritmias) en la evolución son frecuentes.

Ecocardiografía

El dato fundamental es la presencia de hipertrofia generalmente concéntrica, habitualmente sin obstrucción el tracto de salida (aunque hay algún caso publicado con obstrucción). Se puede observar una hipertrofia marcada de los músculos papilares y la función sistólica habitualmente está preservada, sin alteraciones segmentarias. En situaciones más avanzadas puede apreciarse marcada hipertrofia septal con menos hipertrofia en la pared posterolateral⁽¹⁹⁾.

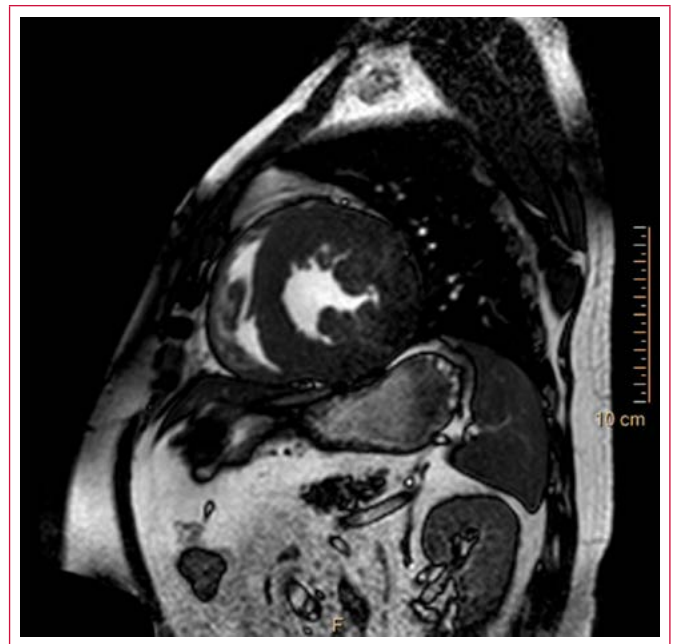
Aunque la valoración en la contracción no muestre alteraciones claras, la utilización de técnicas de *strain* y *strain rate* puede demostrar disminución en la función sistólica. Por otra parte, alteraciones en las mismas se han correlacionado posteriormente con la presencia de depósitos tardíos de gadolinio en la cardio-RM. Así, se ha descrito esta correlación cuando se observa un doble pico sistólico en el registro de *strain rate* y cuando el *strain* longitudinal es $> -12,5\%$ ⁽¹⁹⁾ (Figura 8).

Resonancia magnética

La cardio-RM, como en otras patologías, va a permitir delinear de forma definitiva la distribución de la hipertrofia y cuantificar la masa. Asimismo, permitirá cuantificar la función sistólica tanto global como segmentaria, los volúmenes y geometría ventricular. Ya se ha descrito que para estas mediciones la cardio-RM es la prueba de elección.

Su utilización ha permitido reconocer que la presentación de la hipertrofia en la enfermedad de Anderson-Fabry es variable. Así, recientemente se ha publicado un estudio en el que se documentó que si bien prácticamente la mitad de los pacientes presentaban hipertrofia concéntrica, el resto presentaba hipertrofia preferentemente septal e, incluso, apical⁽²⁰⁾ (Video 5).

La cardio-RM permite estudiar también el realce tardío que, habitualmente se localiza en los segmentos basales de la cara posterolateral, intramiocárdico, siendo este dato característico de la enfermedad de Fabry, aunque no patognomónico (no obstante, la combinación de hipertrofia ventricular con este depósito característico debe hacer pensar en esta enfermedad). No obstante, también se han descrito depósitos tardíos de gadolinio en segmentos diferentes a los habituales, especialmente cuando la distribución de la hipertrofia no es concéntrica. Tiende a ocurrir en las zonas de mayor hipertrofia^(19,20) (Figura 9).



Video 5. RM en modo cine, eje corto de un paciente con enfermedad de Anderson-Fabry. Puede observarse la presencia de hipertrofia grave difusa, aunque ligeramente asimétrica más marcada en caras anterior y lateral, con importante hipertrofia de músculos papilares, dato característico de esta patología. La función sistólica global y segmentaria está preservada como es habitual hasta fases muy avanzadas de la enfermedad. También se aprecia afectación del VD

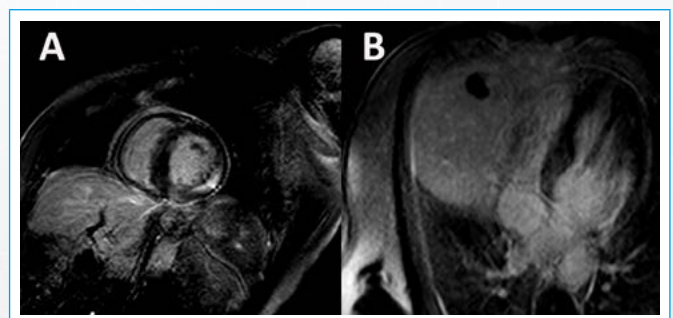


Figura 9. RM, imágenes de realce tardío en eje corto (A) y de cuatro cámaras (B) del paciente con enfermedad de Fabry. Se observa el patrón de realce intramiocárdico en tercios basales de caras lateral y lateroinferior típicos de esta enfermedad. Se ha descrito que la presencia de hipertrofia con este patrón de depósito de gadolinio debe hacer sospechar el diagnóstico de enfermedad de Anderson-Fabry

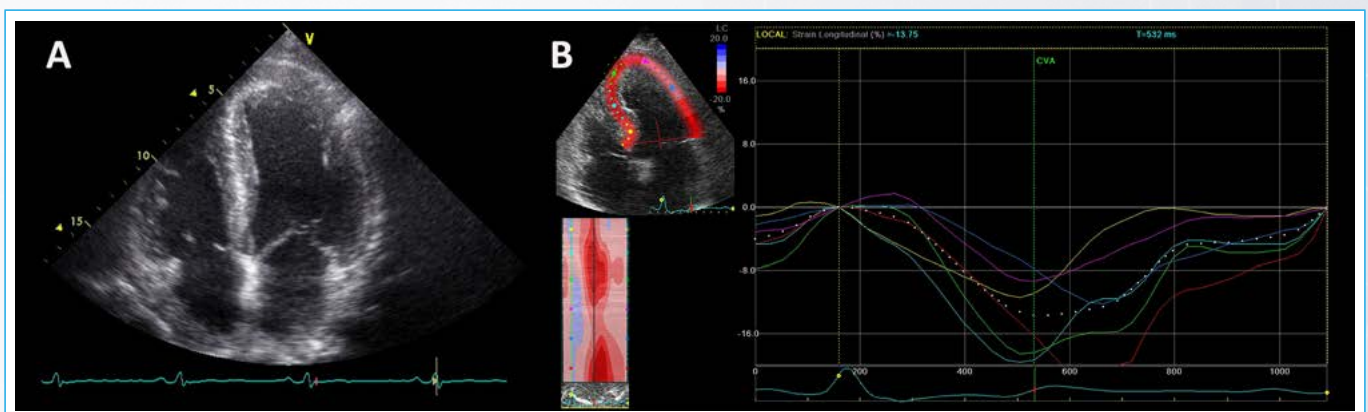


Figura 8. Ecocardiografía en paciente con enfermedad de Anderson-Fabry en plano apical de cuatro cámaras, demostrando hipertrofia concéntrica grave (A) y *strain* longitudinal de cuatro cámaras (B) en el que se observa reducción del *strain* longitudinal global

Por último, comentar que, al igual que en la miocardiopatía hipertrófica, las técnicas de mapeo miocárdico, especialmente el T1 nativo, parecen ser útiles en el diagnóstico (incluso el diagnóstico precoz de afectación sin hipertrofia) en la enfermedad de Fabry, puesto que se observa disminución de dichos valores: más marcado en segmentos con hipertrofia, pero también presente sin hipertrofia. También se ha observado que el acortamiento en los valores en los mapas de T1 se asocia a disminución en los valores de *strain* y mayor alteración diastólica⁽²¹⁾.

Ideas para recordar

- La hipertrofia ventricular es el resultado final común de múltiples patologías.
- No hay datos patognomónicos para cada enfermedad particular. No obstante, la combinación de información de ecocardiografía y cardio-RM puede orientar en el diagnóstico.
- La conclusión final debe basarse no sólo en la imagen, sino también en los datos clínicos.
- En la ecocardiografía deben valorarse no sólo la imagen sino también los datos funcionales. En estas patologías las tecnologías que informan sobre la función (Doppler tisular, *strain*, *strain rate*) tienen gran importancia.
- La cardio-RM es básica para completar el estudio de estos pacientes por la información morfológica y funcional que aporta, así como por la caracterización tisular (realce tardío, técnicas de mapeo) que permite realizar.

Bibliografía

- Elliott P, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 2004; 363: 1.881-1.891.
- Weideman F, Niemann M, Ertl G, Störk S. The Different Faces of Echocardiographic left Ventricular Hypertrophy: Clues to the Etiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2010; 23: 793-801.
- Janardhanan R, Kramer CM. Imaging in hypertensive heart disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2011; 9: 199-209.
- Palmon LC, Reichel N, Yeon SB, et al. Intramural myocardial shortening in hypertensive left ventricular hypertrophy with normal pump function. *Circulation* 1994; 89: 122-131.
- Rudolph A, Abdel-Aty H, Bohl S, et al. Noninvasive detection of fibrosis applying contrast enhanced cardiac magnetic resonance in different forms of left ventricular hypertrophy relation to remodeling. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53: 284-291.
- Kim JH, Baggish AL. Differentiating Exercise-Induced Cardiac Adaptations From Cardiac Pathology: The "Grey Zone" of Clinical Uncertainty. *Canadian J Cardiol* 2016; 32: 429-437.
- La Gerche A, Baggish AL, Knuuti J, et al. Cardiac Imaging and Stress Testing Asymptomatic Athletes to Identify Those at Risk of Sudden Cardiac Death. *J Am Coll Cardiol Img* 2013; 6: 993-1.007.
- Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35: 2.733-2.779.
- Sherrid MV, Balam S, Kim B, et al. The Mitral Valve in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: A Test in Context. *J Am Coll Cardiol* 2016; 67: 1.846-1.858.
- Kato TS, Noda A, Izawa H, et al. Discrimination of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy from hypertensive left ventricular hypertrophy on the basis of strain rate imaging by tissue Doppler ultrasonography. *Circulation* 2004; 110: 3.808-3.814.
- Rickers C, Wilke NM, Jerosch-Herold M, et al. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2005; 112: 855-861.
- Ho CY, Abbasi SA, Neilan TG, et al. T1 measurements identify extracellular volume expansion in hypertrophic cardiomyopathy sarcomere mutation carriers with and without left ventricular hypertrophy. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 415-422.
- González-López E, Gallego-Delgado M, Guzzo-Merello G, et al. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *Eur Heart J* 2015; 36: 2.585-2.594.
- Sun JP, Stewart WJ, Yang XS, et al. Differentiation of hypertrophic cardiomyopathy and cardiac amyloidosis from other causes of ventricular wall thickening by two-dimensional strain imaging echocardiography. *Am J Cardiol* 2009; 103: 411-415.
- Espinosa MA, Pérez David E, Carrillo R, et al. Los criterios ecocardiográficos son insuficientes para establecer un diagnóstico precoz de amiloidosis: estudio comparativo con RM cardíaca. *Rev Esp Cardiol* 2015; 68 (1): 317.
- Maceira AM, Joshi J, Prasad SK, et al. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation* 2005; 111: 186-193.
- Fontana M, Banyersad SM, Treibel TA, et al. Differential Myocyte Responses in Patients with Cardiac Transthyretin Amyloidosis and Light-Chain Amyloidosis: A Cardiac MR Imaging Study. *Radiology* 2015; 277: 388-397.
- Perugini E, Guidalotti PL, Salvi F, et al. Noninvasive etiologic diagnosis of cardiac amyloidosis using 99mTc-3,3'-diphosphono-1,2-propanodicarboxylic acid scintigraphy. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 1.076-1.084.
- Seydelmann N, Wanner C, Störk S, et al. Fabry Disease and the Heart. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism* 2015; 29: 195-204.
- Cardiovascular magnetic resonance demonstration of the spectrum of morphological phenotypes and patterns of myocardial scarring in Anderson-Fabry disease. *J Cardiovasc Magn Reson* 2016; 18: 14-23.
- Pica S, Sado DM, Maestrini V, et al. Reproducibility of native myocardial T1 mapping in the assessment of Fabry disease and its role in early detection of cardiac involvement by cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014; 16: 99-107.

Actualización en válvula aórtica bicúspide y complicaciones asociadas

Laura Galian-Gay
Arturo Evangelista-Masip

Correspondencia

Laura Galian Gay
Servicio de Cardiología, Hospital Vall d'Hebron, Passeig de la Vall d'Hebron 119-129, 08035 Barcelona, España.
email: lauragaliangay@gmail.com

Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España

Palabras clave

- ▷ Aorta bicúspide
- ▷ Dilatación de aorta
- ▷ Cirugía valvular

Keywords

- ▷ Bicuspid aortic valve
- ▷ Aortic dilatation
- ▷ Valve surgery

RESUMEN

La válvula aórtica bicúspide (VAB) es la cardiopatía congénita más frecuente y afecta a un 1-2% de la población. Afecta de forma más habitual a varones que a mujeres, con una relación 3:1. A pesar de haberse considerado históricamente una patología de carácter relativamente benigno, un 35% de los individuos con VAB desarrollará a lo largo de la vida complicaciones derivadas como disfunción valvular, endocarditis, aneurisma aórtico o disección aórtica. A pesar de la relevancia de esta patología quedan aún muchos aspectos por dilucidar.

El objetivo de este artículo es mostrar una revisión actualizada de los aspectos básicos de esta patología haciendo hincapié en las últimas novedades relacionadas con su diagnóstico, evolución y complicaciones asociadas desde el punto de vista de la imagen cardíaca.

ABSTRACT

Bicuspid aortic valve (BAV) is the most common congenital heart disease affecting 1-2% of the population. It affects more frequently males than females with a ratio of 3:1. Despite the fact that it has been historically considered a relatively benign disease, 35% of individuals with BAV will develop complications throughout life such as valve dysfunction, aortic aneurysm or aortic dissection. In spite of the relevance of this disease many aspects are not still clarified.

The aim of this article is to show an updated version of the basic aspects of this pathology with emphasis on the latest developments related to the diagnosis, evolution and associated complications from a cardiac imaging viewpoint.

Diagnóstico y anatomía de la válvula aórtica bicúspide

La VAB está compuesta por dos velos, uno de ellos habitualmente de mayor tamaño. Existen diferentes tipos de morfología valvular o morfotipos en función del patrón de fusión de los velos:

- **Morfotipo I.** Es el morfotipo valvular más común, aparece en un 70-80% de los casos. Es el resultado de la fusión del velo coronario derecho e izquierdo, que condiciona una apertura valvular en dirección anteroposterior. Esta apertura típica se denomina en ocasiones en "boca de pez".
- **Morfotipo II.** Es menos frecuente (20-30%) y es el resultado de la fusión del velo coronario derecho y no coronario, condicionando una apertura laterolateral.
- **Morfotipo III.** Es una variante excepcional (2-3%) producida por la fusión del velo coronario izquierdo y no coronario.

La presencia de un rafe o engrosamiento fibroso entre los dos velos fusionados es habitual en la VAB. Hay que recalcar la importancia de valorar la morfología

valvular en sístole, ya que en diástole el rafe puede simular la comisura de la tercera cúspide. Raramente la VAB se presenta con dos velos simétricos y sin la presencia de rafe (VAB "pura"). En la **Figura 1** se muestran imágenes de los diferentes tipos de morfología valvular.

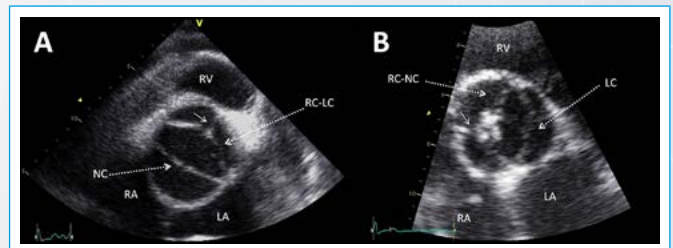


Figura 1. Morfotipos de válvula aórtica bicúspide (VAB). Plano paraesternal eje corto que muestra la visión de una VAB. **A:** fusión del velo coronario derecho e izquierdo (VAB tipo I); **B:** fusión del velo coronario derecho y no coronario (VAB tipo II) (las flechas pequeñas muestran el rafe)

La ecocardiografía transtorácica (ETT) es el método de elección para el diagnóstico y seguimiento de la VAB porque no sólo permite realizar el diagnós-

tico sino que también es útil para identificar otras alteraciones anatómicas en la raíz aórtica, la parte proximal de la aorta ascendente y otras malformaciones congénitas asociadas, así como el grado de disfunción valvular. Su sensibilidad y especificidad para detectar VAB es del 92% y 96%, respectivamente, cuando las imágenes son adecuadas⁽¹⁾. La mayor resolución de la ecocardiografía transesofágica es de especial utilidad en la valoración de casos dudosos.

También la resonancia magnética cardíaca (cardio-RM) y la tomografía computarizada (TC) pueden evaluar de forma precisa la anatomía de la válvula aórtica cuando existen dudas en el diagnóstico, aunque la gran ventaja de estas técnicas es que permiten realizar una excelente evaluación de la aorta en todos sus segmentos. En aquellos pacientes con dilatación aórtica se recomienda la validación de los diámetros obtenidos por ecocardiografía mediante otra técnica de imagen (TC/cardio-RM) con el objetivo de realizar una medición de diámetros más precisa gracias a la técnica de doble oblicuidad. Es importante tener una medida de referencia para realizar una comparación fiable de las mediciones en caso de progresión de la dilatación aórtica⁽²⁾ (Figura 2 y Figura 3). También la cardio-RM aporta información relevante sobre el flujo sanguíneo y su velocidad a lo largo de la aorta, lo que permitirá el análisis de aquellas áreas de la pared aórtica sometidas a un mayor estrés de pared.

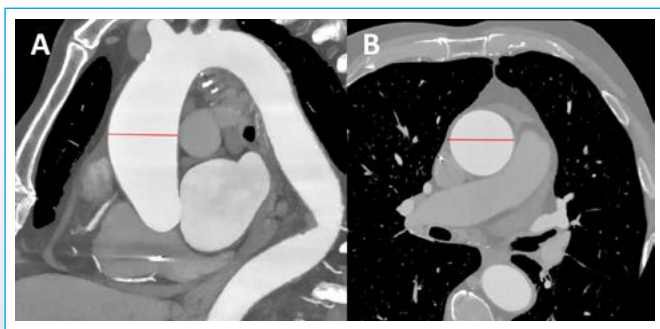


Figura 2. Medición de la aorta ascendente tubular por tomografía computarizada

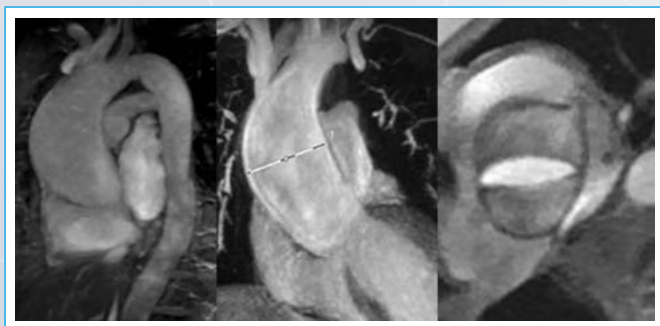


Figura 3. Medición de aorta ascendente dilatada en paciente con válvula aórtica bicúspide

La medición de los diámetros aórticos se ha establecido por convenio mediante ETT bidimensional y de borde externo a borde interno en telediástole (de primer eco a segundo eco respecto al transductor de ambas paredes aórticas). Los diámetros aórticos se relacionan con la superficie corporal y la edad. En adultos, los diámetros indexados considerados como normales son inferior a 2,1 cm/m² en la raíz aórtica e inferior a 2,0 cm/m² en aorta ascendente tubular. Sin embargo, existe evidencia de la necesidad del uso de nomogramas o valores de referencia derivados de ecuaciones que contemplan 2 desviaciones estándar respecto al valor límite normal para realizar una estimación más precisa que tenga en cuenta el sexo, el peso y la talla.

Lesiones congénitas asociadas

La VAB puede presentarse de forma aislada o asociada a otras malformaciones congénitas resultantes de alteraciones en la etapa fetal del tracto de salida del ventrículo izquierdo como coartación aórtica, corazón izquierdo hipoplásico o comunicación interventricular. El 40-50% de los pacientes con coartación aórtica tiene una VAB (Figura 4). También puede aparecer englobada en síndromes genéticos como el síndrome de Turner, con una prevalencia del 30% de VAB en estos pacientes. Igualmente se han descrito asociados a individuos afectados de patología aórtica genética síndrómica y no síndrómica.

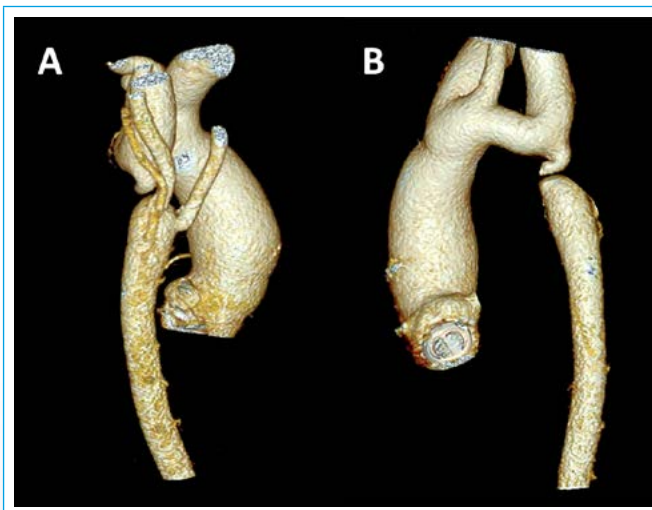


Figura 4. Reconstrucción de tomografía computarizada que muestra una coartación aórtica extrema con interrupción de la aorta torácica descendente media a nivel retropulmonar en un paciente afectado de válvula aórtica bicúspide portador de una prótesis aórtica mecánica

Afectación valvular

La complicación más frecuente en los pacientes con VAB es la disfunción valvular por estenosis o insuficiencia.

La estenosis aórtica se produce por calcificación de la válvula aórtica y ocurre a una edad más temprana, a los 50-60 años, apareciendo sobre los 70-80 años en los pacientes con válvula aórtica trivalva (VAT)⁽³⁾. Estudios inmunohistoquímicos de válvulas explantadas han demostrado la presencia de inflamación, infiltración lipídica y producción de proteínas como mediadores en la calcificación del tejido valvular. Así pues, el mecanismo de calcificación es similar al que se produce en las VAT, objetivándose la presencia de infiltración de linfocitos T por igual en VAB y VAT analizadas histológicamente tras su extracción⁽⁴⁾. Aún queda por dilucidar si la variabilidad en la edad de presentación de la calcificación en la VAB respecto a la VAT puede deberse a factores mecánicos o genéticos. A pesar de que algunos estudios asocian el morfotipo valvular con la calcificación⁽³⁾, estudios posteriores y de mayor envergadura no lo corroboran^(5, 6). El manejo de la estenosis aórtica debe ser el mismo en los pacientes con VAB que en los pacientes con VAT^(7, 8).

La insuficiencia aórtica es una manifestación común de esta patología y puede aparecer de forma aislada o combinada con estenosis. Los mecanismos de la insuficiencia aórtica pueden ser por prolapso (Figura 5), endocarditis, degeneración mixomatosa o funcional, secundaria a la dilatación de la raíz aórtica o aorta ascendente.

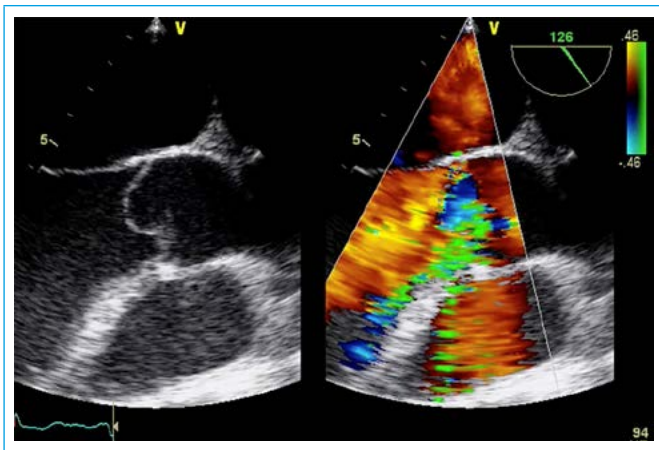


Figura 5. Imagen transesofágica que muestra prolapso de un velo coronario en válvula aórtica bicúspide que conlleva la aparición de una insuficiencia aórtica grave

En una cohorte de 118 pacientes con VAB se detectó en un 34% la presencia de insuficiencia aórtica moderada o grave⁽⁹⁾. En otra serie extensa se detectó la presencia de insuficiencia aórtica de cualquier grado en un 47% de los pacientes, pero sólo un 3% requirió cirugía por este motivo⁽⁵⁾. De forma similar, Tzemos *et al.* detectaron un 21% de insuficiencia aórtica moderada a grave, pero únicamente un 6% requirió intervención por este motivo⁽⁶⁾. A pesar de la variabilidad documentada en la prevalencia de la insuficiencia aórtica significativa, ésta ha demostrado ser un predictor para eventos cardíacos⁽⁶⁾.

Dilatación aórtica

Los pacientes con VAB tienen un mayor riesgo de desarrollar dilatación de la aorta ascendente y disección. La prevalencia de dilatación aórtica asociada a VAB oscila entre el 33% y el 80%. Esta gran variabilidad se atribuye a la diferencia en los umbrales usados para definir dilatación, las poblaciones estudiadas, las técnicas de imagen usadas, los valores considerados normales por edad y superficie corporal, la región de aorta analizada, así como la naturaleza heterogénea de la propia enfermedad.

Por estos motivos, en esta última década la aortopatía relacionada con la VAB ha ganado interés, surgiendo la necesidad de definir el nivel donde se produce dicha dilatación. La primera clasificación fenotípica que incluyó la válvula y la aorta la propusieron Schäfer *et al.* Se determinaron tres morfotipos aórticos⁽¹⁰⁾ (Figura 6):

- **Fenotipo N.** Con un diámetro a nivel de los senos de Valsalva superior a la unión sinotubular y aorta ascendente tubular.
- **Fenotipo A.** Preserva la morfología típica y tiene un diámetro de aorta ascendente tubular superior al resto.
- **Fenotipo E.** Define una dilatación a ambos niveles con pérdida de la unión sinotubular

En una serie de 191 pacientes se observó que el tipo N y el A eran los más frecuentes y cuando se relacionaban con el morfotipo valvular se observó que los pacientes con VAB tipo I dilataban predominantemente la raíz aórtica y con la VAB tipo II lo hacían sobre todo a nivel de la aorta ascendente tubular⁽¹⁰⁾. Una cohorte de 133 individuos con VAB mostró, como en el estudio previo, que la VAB tipo I dilataba con una mayor prevalencia a nivel de los senos de Valsalva y la VAB tipo II dilataba con mayor frecuencia a nivel de la aorta ascendente. Tras un tiempo de seguimiento de 4 años los pacientes con dilatación de la raíz aór-

tica mostraron una mayor incidencia de crecimiento rápido a nivel de la aorta ascendente tubular⁽¹¹⁾. Sin embargo, otros estudios no han demostrado que el morfotipo valvular sea un predictor de la dilatación aórtica^(5, 6, 12).

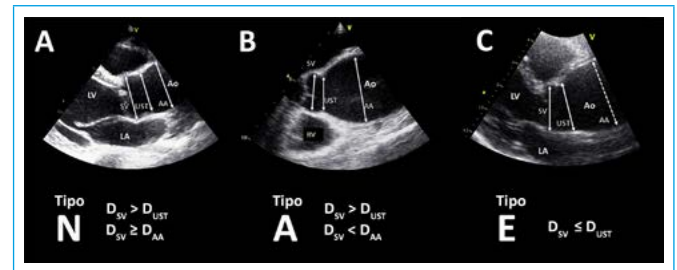


Figura 6. Patrón de dilatación aórtica según Schäfer

La patogénesis del aneurisma de aorta ascendente en pacientes con VAB es incierta. Algunos autores apoyan la teoría hemodinámica en que se considera que la dilatación se debe al estrés hemodinámico anormal que genera el flujo turbulento excéntrico resultante de la VAB sobre las paredes aórticas⁽¹³⁾. La fuerza tangencial que ejerce el flujo en la pared y que ha podido estimarse mediante el análisis de flujos de cardio-RM cuatridimensional se denomina *wall shear stress* (Figura 7). Ello podría explicar la tendencia a desarrollar aneurismas de diferente localización en función del patrón morfológico valvular. De hecho, existen estudios histológicos realizados en aortas explantadas de pacientes con VAB que documentan alteraciones anatómicas en las zonas sometidas a mayor estrés de pared, con menor cantidad de fibras de elastina, menor grosor y mayor distancia entre las mismas.

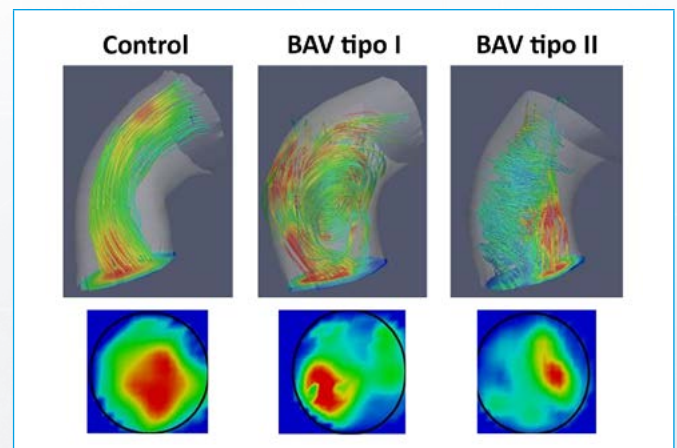


Figura 7. Imagen de cardioresonancia magnética de flujo 4D en paciente con válvula aórtica bicúspide y dilatación aórtica. Se observa un patrón distinto de las líneas de flujo en pico sistólico en un control (A), un paciente con VAB tipo I (flujo de salida anterior, B) y en un paciente con VAB tipo II (flujo de salida posterior, C)

Algunos investigadores apoyan la teoría genética considerando que las alteraciones de la pared aórtica se deben a un origen genético común que también explica la diferente morfogénesis de la válvula aórtica. Existen observaciones que apoyan la evidencia de esta base genética como, por ejemplo, el hecho de que la aortopatía es prevalente en los familiares de primer grado de los pacientes con VAB⁽¹⁴⁾. El haberse objetivado un patrón de herencia autosómico dominante en diferentes poblaciones analizadas⁽¹⁵⁾ y una heredabilidad elevada (89%)⁽¹⁶⁾ apoyan también esta hipótesis. Estudios histológicos realizados con corazones embrionarios de hámsteres sirios han mostrado que una migración anormal de las células de la cresta neural puede explicar esta anomalía.

Sin embargo, el papel de la genética o los factores hemodinámicos en la patogénesis de la dilatación aórtica es difícil de determinar, siendo probablemente

una conjunción de ambos factores, lo que puede explicar el desarrollo de esta complicación.

La disección aórtica es la complicación más temida en los pacientes con VAB, debido a la alta mortalidad asociada. La incidencia de la misma varía entre los diferentes estudios, con una incidencia documentada en dos grandes series poblacionales baja, de entre el 0-0,1%^(5,6), a una prevalencia estimada de diferentes series de hasta un 4%⁽¹⁷⁾. Aunque la probabilidad de disección es mucho menor que en los pacientes con síndrome de Marfan, dado que la VAB es unas 100 veces más común, puede originar un número relevante de disecciones aórticas a nivel poblacional. La disección aórtica en pacientes con VAB afecta típicamente a la aorta torácica ascendente (**Figura 8**), aunque se ha descrito afectación de la aorta torácica descendente en pacientes de edad avanzada. A pesar de que la disección es más frecuente en pacientes con dilatación aórtica existen casos publicados en pacientes con diámetros normales. De entre los factores de riesgo descritos para la disección se encuentran la dilatación aórtica, el sexo masculino, una historia familiar de disección aórtica, la coartación aórtica o el síndrome de Turner.

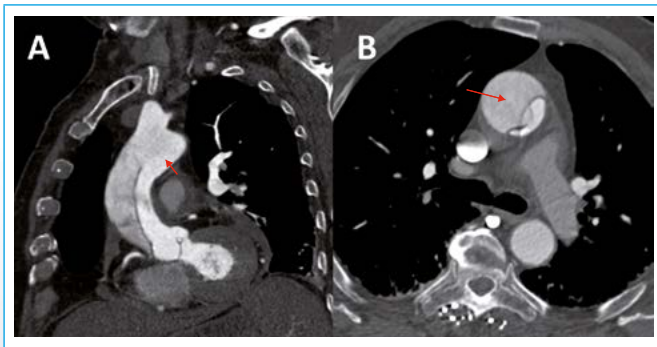


Figura 8. Disección de aorta ascendente. **A:** reconstrucción multiplanar que muestra flap de disección a nivel de aorta ascendente sin afectación de la raíz aórtica. Puerta de entrada (flecha roja) a nivel de aorta ascendente; **B:** el plano axial muestra aneurisma de aorta ascendente de 52 mm (medición a nivel de la bifurcación de la arteria pulmonar)

Historia natural

La progresión clínica de la VAB se ha evaluado en distintos estudios, demostrándose una amplia variabilidad en su forma de presentación, que puede ir desde la presencia de una estenosis grave en la infancia a un curso totalmente indolente hasta la edad adulta.

Existen dos grandes estudios poblacionales que han evaluado el seguimiento a largo plazo de los pacientes con VAB. Una cohorte de 212 pacientes asintomáticos con VAB (edad media 32 ± 20 años) presentaron, tras un seguimiento de 15 ± 6 años, una supervivencia similar a la de la población normal ($90 \pm 3\%$ a 20 años), pero con una mayor tasa de eventos cardíacos que incluían cirugía sobre la válvula aórtica y aorta ascendente⁽⁵⁾. Los predictores de eventos fueron la edad ≥ 50 años y la degeneración valvular. En esta serie, un diámetro aórtico ≥ 40 mm en diagnóstico basal predijo de forma independiente la cirugía por dilatación aórtica⁽⁵⁾. Otro estudio determinó los resultados de pacientes con VAB con y sin presencia de síntomas. 642 pacientes (edad media 35 ± 16 años) se siguieron durante 9 ± 5 años determinándose de nuevo una supervivencia estimada a 10 años similar a la población normal ($96 \pm 1\%$)⁽⁶⁾. La aparición de uno o más eventos cardíacos primarios ocurrió en un 25% de los casos (muerte cardiovascular 3%, cirugía sobre la válvula aórtica o aorta ascendente 22%, dilatación aórtica o aneurisma 2%). Los predictores de eventos primarios fueron la edad > 30 años, la estenosis aórtica moderada o grave y la insuficiencia aórtica moderada o grave⁽⁶⁾.

En esta misma línea, otro estudio evaluó la presencia de complicaciones aórticas en 416 pacientes con VAB. La incidencia de disección aórtica fue del 1,5% por 10.000 pacientes/año. La incidencia aumentaba significativamente con la edad y con la presencia de aneurisma aórtico. La necesidad de cirugía aórtica a 25 años fue del 25%⁽¹⁸⁾.

Tratamiento quirúrgico

Las indicaciones de cirugía en los pacientes con VAB son similares a los pacientes con VAT. En cuanto a la estenosis aórtica en la infancia, el tratamiento de elección es la valvuloplastia. El remplazo valvular aórtico es la técnica de elección en la mayoría de los adultos con VAB y estenosis aórtica, con una morbilidad y mortalidad bajas en la actualidad. A pesar de que los pacientes con VAB se excluyeron inicialmente del ensayo *PARTNER*, estudios más recientes han demostrado que la TAVI puede realizarse de forma segura en pacientes con VAB seleccionados con alto riesgo quirúrgico, con resultados similares a los pacientes con VAT⁽¹⁹⁾.

En las última dos décadas, la reparación de la válvula aórtica se ha convertido en una alternativa en los pacientes con insuficiencia aórtica. Su ventaja es evitar el uso del tratamiento anticoagulante a largo plazo en estos pacientes. Se han propuesto múltiples técnicas quirúrgicas como la plicatura del tejido redundante, la resección triangular del rafe con reconstrucción del velo, la reparación con interposición del parche de pericardio, la resuspensión de margen libre o la anuloplastia. Aunque algunas series aún consideran la presencia de VAB como un predictor de fracaso de la reparación y reintervención, diversos estudios han demostrado la factibilidad de esta técnica con resultados optimistas. Existe evidencia reciente de que las características anatómicas juegan un papel importante en la durabilidad de la reparación. Así pues, una altura de coaptación ≤ 9 mm o una superficie de coaptación < 4 mm, un diámetro aortoventricular mayor a 28 mm y una orientación comisural $< 160^\circ$ se consideran factores ecocardiográficos predictores de reintervención.

Respecto a la intervención sobre la aorta ascendente, las guías de 2010 de la AHA/ACC incluían la VAB entre otras enfermedades del tejido conjuntivo y recomendaban cirugía con diámetros entre 40-50 mm o con crecimiento > 5 mm/año, lo que generó gran controversia. Las guías europeas de la ESC/EACTS de 2012 para la enfermedad valvular⁽⁸⁾ y las guías europeas de la ESC de 2014 para las enfermedades aórticas⁽²⁾ establecieron la cirugía aórtica con diámetros ≥ 55 mm (clase IIa, nivel evidencia C); ≥ 50 mm si se asociaban coartación aórtica, historia familiar de disección, hipertensión arterial o crecimiento anual > 2 mm/año en medidas consecutivas usando la misma técnica de imagen, medido al mismo nivel y con comparación directa de las 2 exploraciones y confirmado por otra técnica (clase IIa, nivel evidencia C). Las nuevas guías de la ACC/AHA de 2014⁽⁷⁾ recomiendan tratamiento quirúrgico de raíz aórtica si éste es ≥ 55 mm (clase I, nivel evidencia B). Con diámetros aórticos > 50 mm se considera razonable el tratamiento de la aortopatía si existe historia familiar de disección aórtica o la ratio de crecimiento es ≥ 5 mm/año (clase IIa, nivel evidencia C). Se considera razonable con diámetros > 45 mm y necesidad de cirugía sobre la válvula aórtica (clase IIa, nivel evidencia C). Sin embargo, el nivel de evidencia en todas ellas es inadecuado y las directrices derivan en su mayoría de consenso de expertos. Además, no se diferencia si el diámetro máximo corresponde a la raíz aórtica o a la aorta ascendente tubular, no se proponen puntos de corte según diámetros indexados por superficie corporal o talla, ni se indica si la estenosis aórtica grave o la insuficiencia aórtica sin indicación quirúrgica implican un mayor riesgo asociado.

En los pacientes sometidos a recambio valvular aórtico aislado, tener VAB se considera un factor predisponente para presentar eventos aórticos a largo plazo como formación de aneurismas o disección aórtica. Sin embargo, la incidencia de eventos aórticos en los pacientes con VAB tras el recambio valvular aórtico

co es muy baja. Estudios recientes documentan una baja incidencia de eventos aórticos tras el recambio valvular aórtico. En una cohorte de 153 pacientes con VAB y estenosis aórtica con dilatación aórtica de 40-50 mm, únicamente un 3% requirió cirugía por progresión de aneurisma aórtico⁽²⁰⁾. Tras 15 años de seguimiento no se observó disección ni rotura aórtica, y el riesgo de presentar eventos aórticos fue muy bajo. En una gran serie que incluyó 1.286 pacientes con un seguimiento a 12 años, sólo se documentó un 1% de disección aórtica, un 0,9% de cirugía de aorta ascendente y un 9,9% de dilatación aórtica progresiva⁽²¹⁾. Otros estudios también mostraron que la incidencia de disección aórtica y formación de aneurismas en pacientes con VAB tras recambio valvular aórtico es muy baja^(22,23). Por tanto, el reemplazo aórtico profiláctico en pacientes con dilatación ligera de la aorta no debería realizarse dada la baja incidencia de eventos tras el recambio valvular aórtico.

Tratamiento médico

En los pacientes con VAB debe controlarse de forma agresiva la presión arterial, así como otros factores de riesgo cardiovascular. Las últimas guías de 2014 sobre patología aórtica de la ESC sugieren el uso de betabloqueantes en los pacientes con VAB y raíz aórtica > 40 mm, aunque con bajo nivel de evidencia⁽²⁾ y basándose en extrapolaciones de resultados de estudios en pacientes con síndrome de Marfan. Las estatinas han demostrado reducir la expresión de metaloproteinasas de la matriz extracelular observada en los aneurismas aórticos. Varios estudios observacionales retrospectivos sugieren el beneficio de las estatinas para reducir la dilatación de la aorta en pacientes con VAB^(24,25). A nivel valvular, ensayos clínicos no han demostrado su eficacia para reducir la progresión de la calcificación valvular, sin embargo, estudios aislados sugieren un mayor beneficio cuando la afectación valvular es ligera⁽²⁶⁾. En la actualidad se está llevando a cabo un ensayo clínico para evaluar la eficacia de la atorvastatina en pacientes con VAB (*BICATOR: Evaluación de la eficacia de la Atorvastatina en la progresión de la dilatación aórtica y la degeneración valvular en pacientes con válvula aórtica Bicúspide*; *ClinicalTrials.gov*; número NCT02679261). También cabrá la posibilidad de determinar, en un futuro próximo, si existe un lugar para el tratamiento de VAB con betabloqueantes y antagonistas de los receptores de la angiotensina II (*Beta Blockers and Angiotensin Receptor Blockers in Bicuspid Aortic Valve Disease Aortopathy (BAV) study*; *ClinicalTrials.gov*; número NCT01202721).

Herencia y cribado familiar

El patrón de herencia de la VAB es complejo. Distintos estudios han demostrado un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia y expresión fenotípica variables⁽¹⁵⁾. También se ha determinado la heredabilidad, que es la estimación de la cuantía de la herencia determinada por el efecto genético, siendo de un 89% en los individuos con VAB. Múltiples estudios consideran que el patrón de herencia de la VAB sólo puede explicarse por la implicación de múltiples genes y la influencia de factores modificadores ambientales.

Análisis genéticos realizados en poblaciones con VAB han mostrado una gran heterogeneidad de resultados. De entre los considerados que podrían ser relevantes para determinar la herencia de la VAB se encuentran los genes *TGFBR2*, *TGFBR1*, *NOTCH1*, *ACTA2* y *KCNJ2*. Aun así, ninguno de ellos puede explicar de forma aislada un porcentaje significativo de los casos familiares de VAB. A pesar de que algún estudio aislado propone el estudio genético en pacientes con VAB familiar, no se recomienda en la actualidad el estudio de genes fuera del ámbito de la investigación.

El cribado de los familiares de primer grado de pacientes con VAB se considera apropiado según las guías de práctica clínica actuales, pero sin llegar a

un acuerdo sobre el grado de recomendación^(2,7,8). Los datos sobre el posible efecto del cribado en el pronóstico de esta población son escasos y existen muy pocos estudios que determinen la relación coste-eficacia de esta práctica. La ratio de recurrencia de la VAB en familiares de primer grado se ha descrito entre el 4,6-11%^(15,16,27). Las diferencias pueden atribuirse a diferencias geográficas.

Existen discrepancias entre estudios respecto a la concordancia de herencia en función del morfotipo valvular. Respecto a la herencia de la dilatación aórtica asociada a la VAB también existe una gran heterogeneidad en los resultados publicados. Aunque en algunas cohortes no se ha evidenciado una diferencia significativa en los diámetros aórticos de los familiares de primer grado con respecto a la población con VAB^(15,16,27), otros han mostrado una prevalencia de dilatación aórtica en familiares de primer grado de hasta el 32%⁽¹⁴⁾.

Respecto a las implicaciones sociosanitarias de la necesidad del cribado en familiares de primer grado de pacientes con VAB existen estudios en población pediátrica y adulta que demuestran que el cribado mediante ETT es una práctica coste-efectiva y asequible en las sociedades actuales. Falta por dilucidar si otros factores genéticos, nuevos biomarcadores o patrones de herencia en función de los fenotipos valvular o aórtico permitirán obtener nuevas directrices para optimizar el cribado estratificando a las familias que acarrean un mayor riesgo.

Conclusión

Aunque los grandes estudios poblacionales han contribuido al conocimiento de las complicaciones derivadas de la VAB, son necesarios registros multicéntricos e internacionales para esclarecer aspectos básicos como la incidencia real de la disección aórtica o el alcance de la aortopatía asociada a la VAB.

A pesar de que la ETT es la técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento de esta patología, la introducción de técnicas como la TC y la cardio-RM son indispensables en la práctica habitual, esencialmente cuando se detectan indicios de enfermedad aórtica.

Aunque el patrón de herencia exacto aún está por determinar, la tasa de recurrencia en familiares de primer grado no es despreciable, por lo que el cribado familiar parece una herramienta útil en las sociedades actuales desarrolladas, especialmente para evitar muertes por disección aórtica y disminuir la morbilidad y mortalidad de las complicaciones asociadas.

Es necesario avanzar en el conocimiento de la patogénesis de la degeneración valvular y la dilatación aórtica para el desarrollo de nuevas potenciales armas terapéuticas que puedan ofrecer una mejor calidad de vida a estos pacientes.

Abreviaturas

ACC: American College of Cardiology

AHA: American Heart Association

Cardio-RM: Resonancia magnética cardíaca

EACTS: European Association of Cardiothoracic Surgery

ETT: Ecocardiografía transtorácica

TAVI: Transaortic valve implantation

TC: Tomografía computarizada

VAB: Válvula aórtica bicúspide

VAT: Válvula aórtica trivalva

Ideas para recordar

- La VAB es la cardiopatía congénita más frecuente. La supervivencia de estos pacientes es similar a la de la población normal, pero el riesgo de complicaciones derivadas como disfunción valvular, aneurisma aórtico, endocarditis o disección aórtica es significativamente mayor.
- La ETT es el método de elección para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con VAB. La TC y la cardio-RM pueden ser de ayuda cuando existen dudas diagnósticas y son especialmente útiles para la evaluación de los diámetros aórticos.
- La estenosis aórtica en la VAB se debe a calcificación y se produce de forma más precoz que en los pacientes con VAT. La insuficiencia aórtica, aun estando presente en una gran proporción de pacientes, no suele requerir cirugía con la misma frecuencia que la estenosis aórtica. Las técnicas de reparación valvular están en continua evolución y muestran un futuro prometedor para estos pacientes.
- La incidencia de disección aórtica ha mostrado ser relativamente baja en los pacientes con VAB con diámetros aórticos ligeramente aumentados.
- Se ha objetivado una tasa de recurrencia de la VAB en los familiares de primer grado del 4-11%. El cribado familiar puede ser útil para detectar las complicaciones silentes derivadas de esta enfermedad, por lo que se recomienda su realización según las principales sociedades científicas actuales.

Bibliografía

1. Tanaka R, Yoshioka K, Niinuma H, *et al.* Diagnostic value of cardiac CT in the evaluation of bicuspid aortic stenosis: Comparison with echocardiography and operative findings. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 195 (4): 895-899.
2. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, *et al.* 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Eur Heart J* 2014; 35 (41): 2.873-2.926.
3. Beppu S, Suzuki S, Matsuda H, *et al.* Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1993; 71 (4): 322-327.
4. Wallby L, Janerot-Sjöberg B, Steffensen T, Broqvist M. T lymphocyte infiltration in non-rheumatic aortic stenosis: A comparative descriptive study between tricuspid and bicuspid aortic valves. *Heart* 2002; 88 (4): 348-351.
5. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, *et al.* Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation* 2008; 117 (21): 2.776-2.784.
6. Tzemos N, Therrien J, Thanassoulis G, *et al.* Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008; 300 (11): 1.317-1.325.
7. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, *et al.* 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: A report of the American college of cardiology/American heart association task force on practice guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63 (22): 2.438-2.488.
8. Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, *et al.* Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J* 2012; 33 (19): 2.451-2.496.
9. Keane MG, Wieggers SE, Plappert T, *et al.* Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation* 2000; 102 (19 Suppl 3): III35-39.
10. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, *et al.* The bicuspid aortic valve: An integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart* 2008; 94 (12): 1.634-1.638.
11. Corte A Della, Bancone C, Buonocore M, *et al.* Pattern of ascending aortic dimensions predicts the growth rate of the aorta in patients with bicuspid aortic valve. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013; 6 (12): 1.301-1.310.
12. Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, *et al.* Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: A comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart* 2014; 100 (2): 126-134.
13. Mahadevia R, Barker AJ, Schnell S, *et al.* Bicuspid aortic cusp fusion morphology alters aortic three-dimensional outflow patterns, wall shear stress, and expression of aortopathy. *Circulation* 2014; 129 (6): 673-682.
14. Biner S, Rafique AM, Ray I, *et al.* Aortopathy is prevalent in relatives of bicuspid aortic valve patients. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53 (24): 2.288-2.295.
15. Huntington K, Hunter AGW, Chan KL. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30 (7): 1.809-1.812.
16. Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, *et al.* Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44 (1): 138-143.
17. Guntheroth WG. A Critical Review of the American College of Cardiology/American Heart Association Practice Guidelines on Bicuspid Aortic Valve With Dilated Ascending Aorta. *Am J Cardiol* 2008; 102: 107-110.
18. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, *et al.* Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2011; 306 (10): 1.104-1.112.
19. Hayashida K, Bouvier E, Lefèvre T, *et al.* Transcatheter aortic valve implantation for patients with severe bicuspid aortic valve stenosis. *Circ Cardiovasc Interv* 2013; 6 (3): 284-291.
20. Girdauskas E, Disha K, Raisin HH, *et al.* Risk of late aortic events after an isolated aortic valve replacement for bicuspid aortic valve stenosis with concomitant ascending aortic dilation. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2012; 42 (5): 832-838.
21. McKellar SH, Michelena HI, Li Z, *et al.* Long-term risk of aortic events following aortic valve replacement in patients with bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 2010; 106 (11): 1.626-1.633.
22. Borger MA, Preston M, Ivanov J, *et al.* Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128 (5): 677-683.
23. Goland S, Czer LSC, De Robertis MA, *et al.* Risk Factors Associated With Reoperation and Mortality in 252 Patients After Aortic Valve Replacement for Congenitally Bicuspid Aortic Valve Disease. *Ann Thorac Surg* 2007; 83 (3): 931-937.
24. Goel SS, Tuzcu EM, Agarwal S, *et al.* Comparison of ascending aortic size in patients with severe bicuspid aortic valve stenosis treated with versus without a statin drug. *Am J Cardiol* 2011; 108 (10): 1.458-1.462.
25. Regeer MV, van Rosendaal PJ, Kamperidis V, *et al.* Effect of statins on aortic root growth rate in patients with bicuspid aortic valve anatomy. *Int J Cardiovasc Imaging* 2015; 31 (8): 1.583-1.590.
26. Antonini-Canterin F, Hirsu M, Popescu BA, *et al.* Stage-Related Effect of Statin Treatment on the Progression of Aortic Valve Sclerosis and Stenosis. *Am J Cardiol* 2008; 102 (6): 738-742.
27. Robledo-Carmona J, Rodríguez-Bailón I, Carrasco-Chinchilla F, *et al.* Hereditary patterns of bicuspid aortic valve in a hundred families. *Int J Cardiol* 2013; 168 (4): 3.443-3.449.

Estudio de masa cardíaca valvular tridimensional. Fibroelastoma papilar

Javier A. López-Opitz*
Oscar Moreno-Urrutia**
Jennifer Lara-Melo***
Nilton Silva Durán****

Correspondencia

Javier A. López-Opitz
email: javier101@gmail.com

* Servicio de Imagen Cardíaca. Clínica Dávila. Santiago de Chile. Chile

** Servicio de Cardiología. Unidad de Ecocardiografía. Clínica Dávila. Santiago de Chile. Chile

*** Ecocardiografía. Servicio de Cardiología. Clínica Dávila. Santiago de Chile. Chile

**** Servicio de Cardiología. Universidad de los Andes. Santiago de Chile. Chile

Palabras clave

- ▷ Ecocardiografía transesofágica
- ▷ Ecocardiografía tridimensional
- ▷ Fibroelastoma aórtico

Keywords

- ▷ Transesophageal echocardiography
- ▷ 3D-echocardiography
- ▷ Aortic fibroelastoma

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una paciente en la que se diagnostica una masa en la válvula aórtica que plantea el diagnóstico de presunción de fibroelastoma aórtico y en la que la ecocardiografía transesofágica tridimensional permitió hacer un estudio preciso de la anatomía y estructura de la masa y de la repercusión valvular.

ABSTRACT

This is a case of a 92 year-old lady who had a mass in the aortic valve leading to fibroelastoma suspicion. 3D-transesophageal echo allowed to achieve a precise evaluation of the anatomy and structure of the mass and the valvular damage.

Paciente de 92 años, diabética e hipertensa y con historia de infecciones urinarias de repetición. Acude a Urgencias por síndrome febril de 24 h de evolución, con sintomatología urinaria baja, cuadro confusional y malestar general.

En la analítica básica destaca la presencia de insuficiencia renal aguda (Cr: 1,8 mg/dl; BUN: 43 mg/dl), sedimento urinario inflamatorio y parámetros inflamatorios elevados (PCR: 20,4 mg/dl; VN: 1 mg/dl). La TC mostró cambios inflamatorios agudos perirrenales y periuretrales sugestivos de pielonefritis aguda. Se inició tratamiento antibiótico empírico de amplio espectro y de soporte con buena respuesta clínica y resolución de la sintomatología dentro de las primeras 48 h de ingreso.

Dentro de la valoración de la paciente se solicitó una ecocardiografía de control como parte de un chequeo cardiovascular en el contexto de sus patologías crónicas de base, con el cuadro clínico controlado y la paciente en vías de alta hospitalaria.

En la ecocardiografía transtorácica se evidencia en eje paraesternal largo unos velos aórticos engrosados y calcificados, sin evidencias de disfunción valvular y con una pequeña masa redondeada redondeada (6 x 6 mm, **Figura 1**), oscilante y de aparición intermitente (**Vídeo 1**). Las vistas en eje corto logran evidenciar mejor la masa, su movimiento independiente de los velos aórticos y su localización asociada al velo coronario izquierdo (**Vídeo 2**). En este plano también se corrobora que la excursión y coaptación de los velos está conservada (**Vídeo 3**). La función sistólica del VI era normal, sin otros hallazgos de relevancia.

Se solicitó una ETE para caracterizar mejor la masa y la relación con los velos aórticos, con la duda clínica de que la paciente tuviera una endocarditis infecciosa. Sin embargo, llamaba la atención que la paciente tenía una mejoría clínica franca

y toda la analítica se había normalizado. En la ETE bidimensional, en 45° y 135°, se evidencia la misma masa (**Vídeo 4**), con una mayor resolución temporoespacial, pero sin aportar mucho más que las imágenes de superficie al diagnóstico diferencial entre vegetación o masa tumoral (**Figura 2**).

El gran aporte a este caso lo hacen las imágenes tridimensionales. Al obtener un volumen tridimensional de la válvula aórtica en eje corto y lograr múltiples ángulos del mismo volumen (**Vídeo 5**), se logra documentar las características de la masa y su comportamiento. La masa, vista desde la cara aórtica de la válvula, se encontraba adherida al borde libre del velo no coronario, en su porción media, por un fino pedículo y oscilaba durante la diástole hacia el velo coronario izquierdo. Trabajando sobre esta imagen, se obtiene un corte sagital a nivel de la raíz aórtica, donde se identifica el movimiento en sentido longitudinal de la masa y su relación con el seno coronario izquierdo (**Vídeo 6**). Las múltiples imágenes obtenidas, tridimensionales y con reconstrucción multiplanar (**Vídeo 7**), permiten concluir que la masa respetaba la estructura valvular y no había ningún hallazgo que sugiriera infiltración o destrucción de los velos aórticos.

Es de recordar que la cardio-RM es la prueba de referencia en imagen cardíaca para el estudio de masas. Dado la visión de campo que permite la técnica, se puede valorar las relaciones intracardíacas y extracardíacas de la estructura a estudio, utilizar diferentes secuencias para una adecuada caracterización tisular y con las secuencias de cine (SSFP) lograr múltiples planos de la región a estudio. Sin embargo, en el caso de los fibroelastomas, con un diámetro medio de 12 +/- 9 mm, su detección resulta un desafío dado su tamaño y movilidad.

Evaluado el caso en reunión clínica y dada la buena respuesta a la antibiótico-terapia con resolución del cuadro clínico, la ausencia de cultivos positivos, las

características ecocardiográficas de la masa (ubicación, tamaño, pedículo de implante), junto a la ausencia de compromiso valvular, se concluyó que la masa era un probable fibroelastoma papilar.

Se valoró la posibilidad de cirugía, pero la familia se negó por la avanzada edad de la paciente. La paciente lleva 1 mes de evolución asintomática, sin evidencias clinicoanalíticas que sugieran reactivación del cuadro infeccioso y con una ecocardiografía de control sin cambios con respecto al estudio previo.

Estudio por imagen

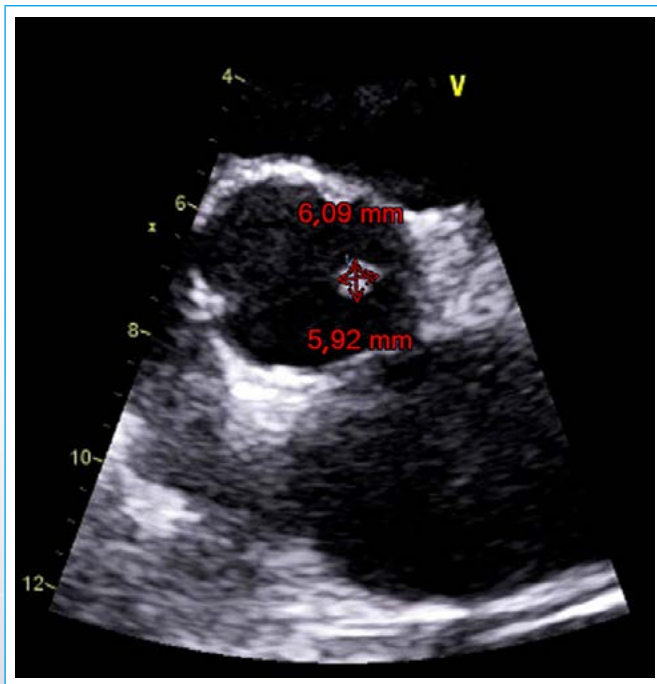
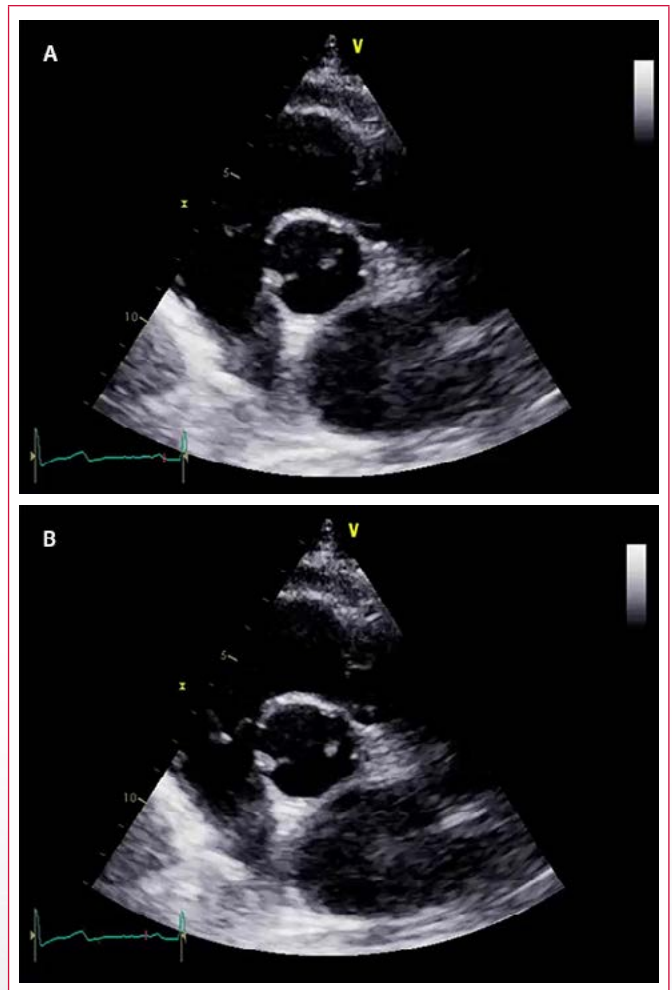
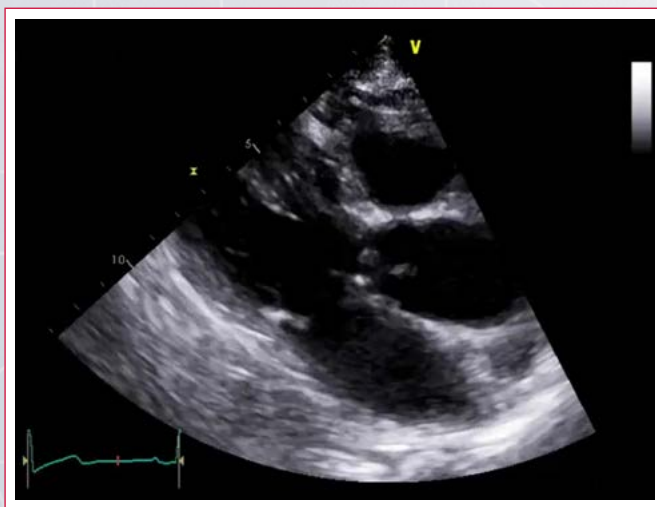


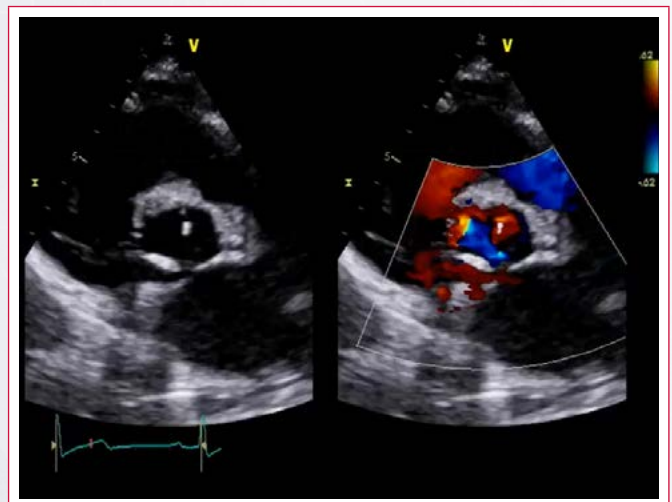
Figura 1. Eje corto a nivel de válvula aórtica, diámetros mayores de la masa por ETT



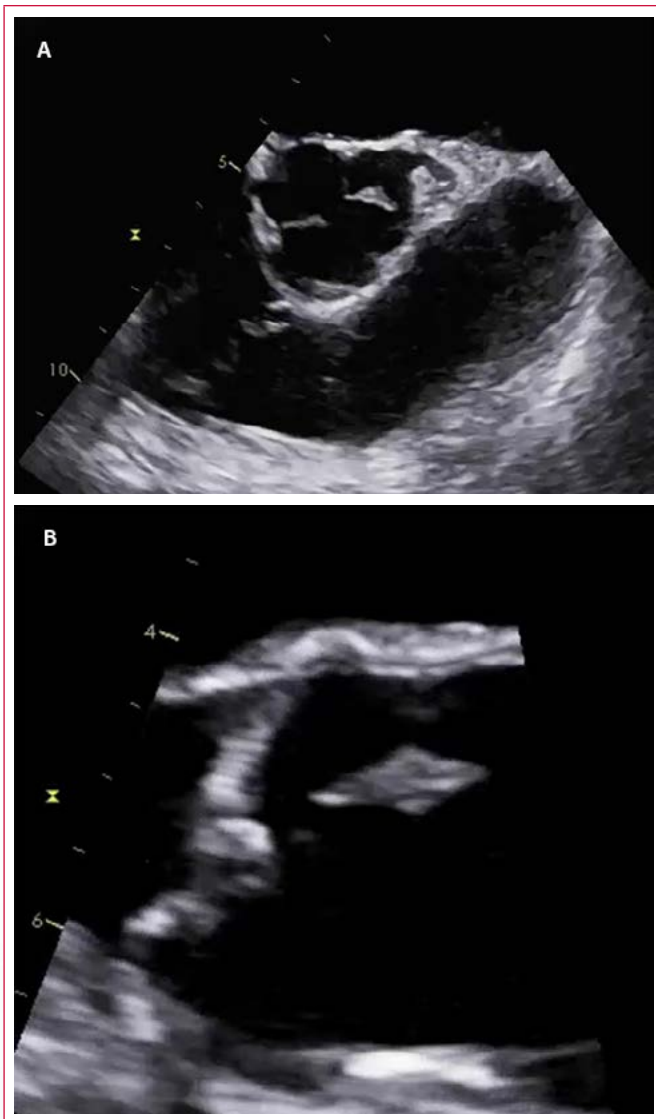
Video 2. ETT, eje corto de válvula aórtica, donde se caracteriza mejor la masa



Video 1. ETT, eje largo paraesternal, que muestra masa oscilante a nivel de la raíz aórtica



Video 3. Doppler color de la válvula aórtica para evidenciar ausencia de compromiso funcional



Vídeo 4. ETE de eje corto y eje largo de válvula aórtica donde se evidencia la excursión de la masa

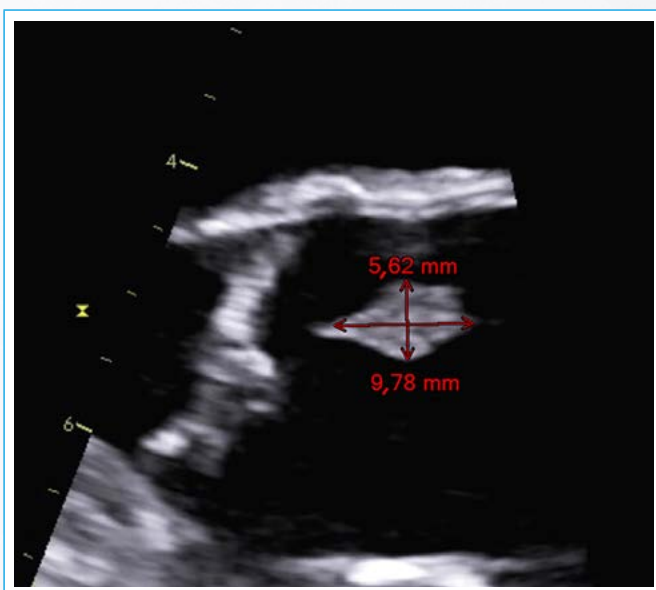
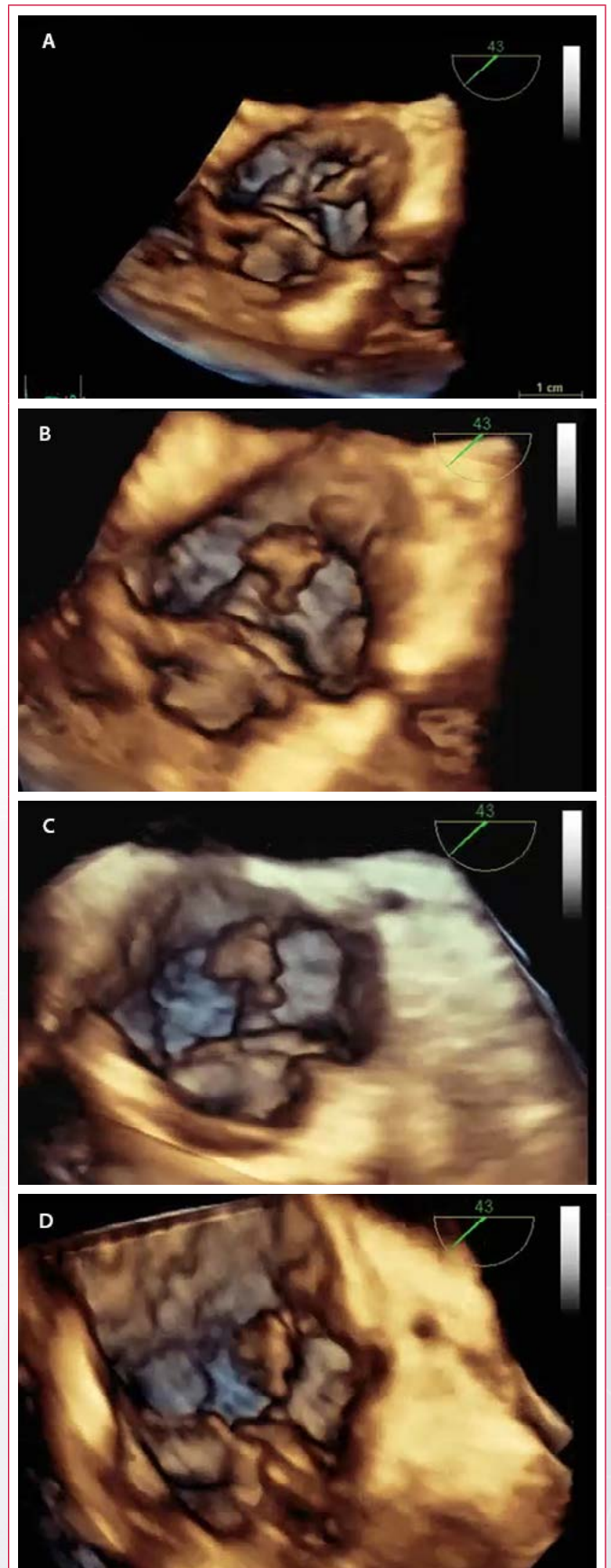


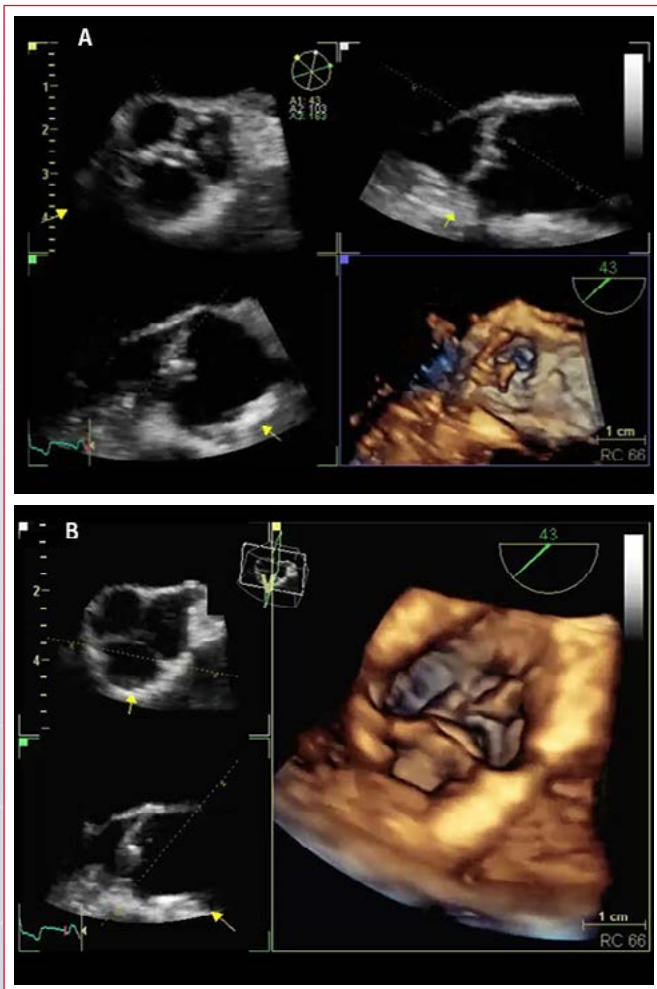
Figura 2. Vista de ETE a 125°, masa a nivel de la raíz aórtica



Vídeo 5. Volumen tridimensional de la válvula aórtica en eje corto, visto desde la aorta, en múltiples perspectivas. Se aprecia con gran detalle el pedículo de implante de la masa y su traslación



Vídeo 6. Volumen tridimensional, corte sagital de la raíz y válvula aórtica. Se aprecia la oscilación longitudinal de la masa y la relación con las estructuras circundantes



Vídeo 7. Volúmenes tridimensionales en eje corto y plano sagital de la válvula aórtica + reconstrucción multiplanar bidimensional

Discusión

Este caso plantea el diagnóstico diferencial de **masa cardíaca a nivel valvular**, específicamente en la válvula aórtica. Los diagnósticos a valorar son:

- **Fibroelastoma papilar.**
- **Endocarditis infecciosa (vegetaciones).** Las vegetaciones, en el contexto clínico de la paciente, son el primer desafío diagnóstico. Desde el punto de vista ecocardiográfico hay características *extrínsecas* (ausencia de infiltración de los velos aórticos, destrucción de los mismos, una válvula funcionalmente normal [gradientes conservados y sin insuficiencia aórtica]), junto con otras *intrínsecas* de la masa (bordes lisos, simétrica, un fino pedículo de implantación) alejan de este diagnóstico. El curso clínico con resolución del síndrome febril y la persistencia de la masa sin progresión de sus características, junto a una válvula funcionalmente normal confirman esa presunción.
- **Strands o excrecencias de Lambl.** Las excrecencias de Lambl muchas veces plantean el diagnóstico diferencial con fibroelastoma, dado que suelen ubicarse en el lado aórtico de los velos; sin embargo, suelen ser estructuras filamentosas, múltiples y ubicadas en la línea de coaptación valvular⁽¹⁾.
- **Mixoma cardíaco.** Principalmente ubicados en la aurícula izquierda, implantados a nivel de la fosa oval en el 70-80% según las series y en menor medida en la aurícula derecha, ventrículo derecho e izquierdo, respectivamente. La superficie más irregular, mamelonada o vellosa, y un tallo de implantación más prominente o sésiles alejan su sospecha de este caso de análisis.
- **Sinoviosarcoma aórtico.** Tumor maligno *muy infrecuente*. Como todos los tumores de estirpe sarcomatosa, suele ser agresivo y de rápido crecimiento, infiltrando las estructuras valvulares, muy irregulares, sin un claro pedículo de implantación y con gran repercusión funcional de la válvula aórtica.
- **Artefactos por cortes tangenciales de la válvula aórtica al ecocardiografía bidimensional.** Los artefactos por la técnica bidimensional y los cortes tangenciales a nivel valvular no suponen un problema cuando el análisis se hace por valoración tridimensional.

Conclusión

El fibroelastoma papilar es un tumor primario cardíaco infrecuente (supone un 1-7,9% de los tumores primarios cardíacos), habitualmente de pequeño tamaño (1-2 cm) y característicamente implantados a nivel valvular por un pequeño pedículo (85-90%). El diagnóstico de sospecha se hace con la ecocardiografía (trans-torácica complementada con transesofágica)^(2,3), aunque el diagnóstico definitivo es anatomopatológico. La cardio-RM, método de referencia, puede no ser un gran aporte en esta patología dado el pequeño tamaño y movilidad de este tumor^(4,5).

El tratamiento definitivo es quirúrgico por el alto riesgo embolígeno que presenta⁽⁶⁾.

Este caso muestra el aporte de las imágenes tridimensionales para poder caracterizar una masa, su relación con las estructuras adyacentes y conseguir, a partir de un solo volumen, múltiples perspectivas de la estructura en estudio^(7,8).

Ideas para recordar

- La ecocardiografía transesofágica tridimensional puede ser una herramienta útil para valorar con detalle las masas cardíacas, sobre todo cuando están localizadas en las válvulas.

- La técnica tridimensional permite conseguir a partir de un solo volumen múltiples perspectivas con las que se puede valorar la estructura de la masa y su relación con las estructuras adyacentes.
- La valoración de las masas cardíacas debe hacerse siempre integrando los hallazgos de la imagen con los datos de la historia clínica del paciente.

Bibliografía

1. Jaffe W, Figured VM. An example of Lambl's excrescences by transesophageal echocardiogram: A commonly misinterpreted lesion. *Echocardiography* 2007; 24 (10): 1.086-1.089.
2. Sydow K, Willems S, Reichenspurner H, Meinertz T. Papillary fibroelastomas of the heart. *Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 56: 9.
3. Braunwald E. *Tumores que afectan al sistema cardiovascular*. Cap. 85. En: Braunwald E (ed). *Tratado de cardiología. Texto de medicina cardiovascular*. 10.ª ed. Elsevier Barcelona (España). 2015; 1.869-1.870.
4. Bogaert J, Dymarkowski S, Taylor A, et al. *Cardiac masses*. Cap. 13. En: Bogaert J, Dymarkowski S, Taylor A, et al. *Clinical Cardiac MRI*. 2.ª ed. Berlin (Alemania): Springer; 2012; 418-432.
5. Herzog B, Greenwood J, Plein S. *Cardiovascular Magnetic Resonance - Pocket Guide Cardiac Masses*. 1.ª ed. 2013; 102-107.
6. Saric M, Armour AC, Arnaout MS, et al. Guidelines for the use of echocardiography in the evaluation of the cardiac source of embolism. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29 (1): 1-42.
7. Buck T, Fanke A, Monaghan MJ (eds.). *Cardiac tumors and sources of embolism*. Cap. 11. En: Buck T, Fanke A, Monaghan MJ (eds.). *Three-dimensional echocardiography*. 2.ª ed. Springer (Alemania); 2014; 258-259.
8. Badano L, Lang R, Zamorano J (eds.). *Three-dimensional echocardiography to asses intra-cardiac masses*. Cap. 11. En: Badano L, Lang R, Zamorano J (eds.). *Textbook of Real-time Three Dimensional Echocardiography*. London; Springer; 2010; 111-120.

Compresión del tronco de la arteria coronaria izquierda por la arteria pulmonar dilatada

Adrián Lescano*
Matías Szejfman**
Héctor Gómez-Santamaría*
Miguel González***
Hugo Grancelli*

Correspondencia

Adrián Lescano. Av. Córdoba 2678.
(C1187AAN) Buenos Aires, Argentina.
email: ajlescano2004@yahoo.com.ar

* Servicio de Cardiología. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

** Servicio de Hemodinamia. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

*** Unidad Coronaria. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Compresión del tronco de coronaria izquierda
- ▷ Hipertensión pulmonar

Keywords

- ▷ Left main coronary artery external compression
- ▷ Pulmonary hypertension

RESUMEN

La compresión del tronco de la arteria coronaria izquierda por la arteria pulmonar dilatada es una complicación escasamente considerada en los pacientes con hipertensión pulmonar, que puede vincularse a angina de pecho e incluso a muerte súbita. Se describe su diagnóstico en una mujer sintomática por disnea, dolor precordial y síncope. El tratamiento endovascular controlado por IVUS logró la remisión de los síntomas.

ABSTRACT

Left main coronary artery compression by a dilated pulmonary artery is a poorly considered complication in patients with pulmonary hypertension. It can be linked to angina and sudden death. We describe the diagnosis in a woman that was treated with angiographic and intravascular ultrasound-guided coronary stenting.

Paciente de sexo femenino, de 56 años, con diagnóstico desde hace 3 años de hipertensión arterial pulmonar (HP) idiopática, con escasos controles, no habiendo iniciado tratamiento específico. Refiere disnea y dolor precordial anginoso en clase funcional III desde hace 15 días, con dos episodios sincopales no relacionados con esfuerzos, con pródomos de rubor facial y mareos. Efectuó estudios ambulatorios en otra institución, siendo derivada para su tratamiento.

Al ingreso se constata taquipnea superficial, ausencia de edemas, aumento de la intensidad del segundo ruido a expensas del componente pulmonar, soplo expulsivo en foco pulmonar, sin evidencia de insuficiencia cardíaca. El ECG muestra hipertrofia del VD y bloqueo de rama derecha. Se descartó TEP por angiotomografía.

La ecocardiografía presenta dilatación del VD con desplazamiento septal hacia el VI que presenta marcada excentricidad (Video 1 y Video 2). El VD presenta depresión leve de la función (Video 3). No se identifican cortocircuitos. El tiempo a pico del flujo pulmonar se encuentra reducido (Figura 1). La válvula pulmonar presenta reflujo moderado (Video 4 y Figura 2) por dilatación del anillo. El tronco de la arteria pulmonar (AP) se encuentra severamente dilatado (51 mm), así como sus ramas (Figura 3). El reflujo tricúspideo leve tiene una velocidad pico de 4,52 m/s estimando una presión sistólica en AP de 90 mmHg (Figura 4). Los parámetros funcionales del VD sugieren un deterioro leve de la función (TAPSE 18 mm, onda S' de pared libre 13 cm/s), (Figura 5) con un strain longitudinal de los tres segmentos de la pared libre del VD de -19%, con marcada alteración de la deformación del septum (Figura 6).

La tomografía computarizada confirma la marcada dilatación de la AP hasta 54 mm (Figura 7 y Figura 8). El trayecto del tronco de la arteria coronaria

izquierda (TCI) es anormal, con marcada reducción de su luz. La distancia entre la AP y el TCI es estrecha (3,6 mm), con muy escasa separación de los bordes de la coronaria izquierda de la AP (1,6 mm). El ángulo entre el seno de Valsalva izquierdo y el TCI es muy cerrado (17°, siendo normal 80 ± 7°). La luz del TCI se encuentra severamente reducida (Figura 9 y Figura 10). El score de calcio fue 0, no identificando placas de ateroma. Se asume como síndrome de compresión del TCI por la AP dilatada.

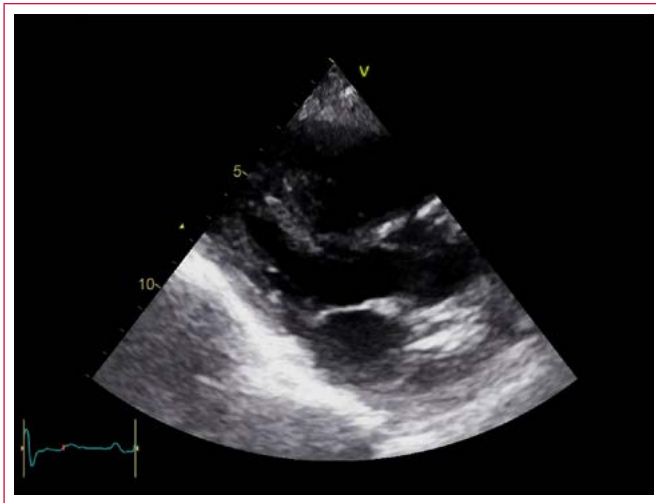
Encontrándose la paciente sintomática por angina y síncope, se indicó la una coronariografía, que muestra la obstrucción muy grave del TCI sobre todo a nivel ostial, con flujo TIMI 3 y su trayecto casi paralelo a la pared del seno izquierdo por el desplazamiento generado por la AP (Video 5). Durante el procedimiento se registró la ausencia de placas mediante ultrasonido intravascular, observando la deformación de la luz, de perfil elíptico y la reducción crítica de la luz a nivel ostial (Video 6).

Se implantó un stent de 4,5 x 20 mm observando inicialmente que queda subexpandido, por lo que se realiza una nueva dilatación con balón con resultado adecuado (Figura 11, Video 7 y Video 8).

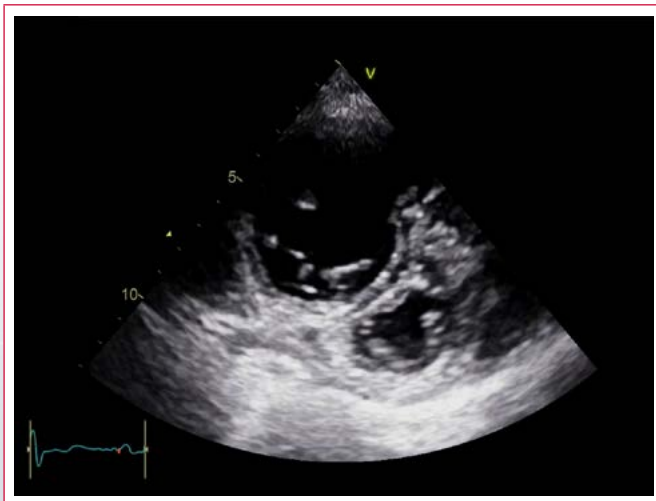
El cateterismo derecho mostró las siguientes mediciones: AD 8 mmHg, VD 82/9 mmHg, arteria pulmonar 89/ 37 mmHg, media 54 mmHg, presión wedge 12 mmHg.

La paciente es dada de alta en tratamiento con sildenafil, clopidogrel y ácido acetil salicílico. A 2 meses del procedimiento no ha reiterado síntomas.

Estudio por imagen



Vídeo 1. Eje largo paraesternal. Dilatación del VD. Movimiento septal paradójico. Diámetros y función del VI conservados



Vídeo 2. Eje corto. Marcada dilatación del VD. Desplazamiento septal en diástole hacia el VI, que adquiere excentricidad



Vídeo 3. Dilatación de AD (área 22 cm²) con *septum* interauricular volcado a izquierda por alta presión de AD. Dilatación del VD con diámetro basal de 50 mm, con deterioro leve de la función. *Septum* paradójico

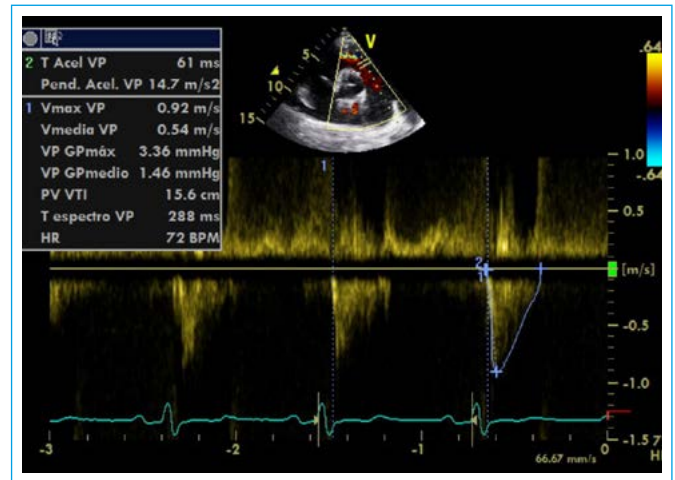
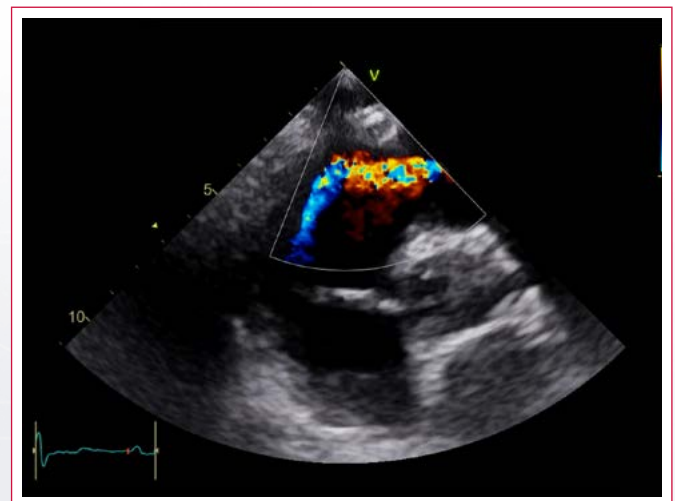


Figura 1. Flujo transvalvular pulmonar. Integral velocidad tiempo levemente reducida (15,6 cm). Tiempo a pico muy corto (61 ms), sugestivo de hipertensión pulmonar



Vídeo 4. Reflujo pulmonar moderado por dilatación del anillo

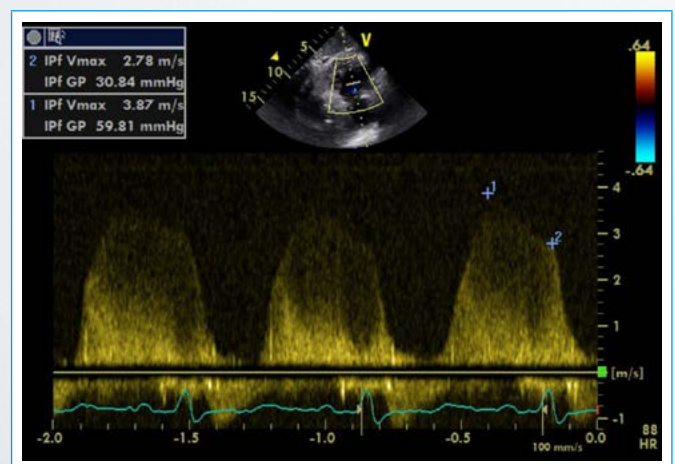


Figura 2. Espectro del reflujo pulmonar, con velocidad pico 3,2 m/s. Se estima una presión pulmonar media de 50 mmHg

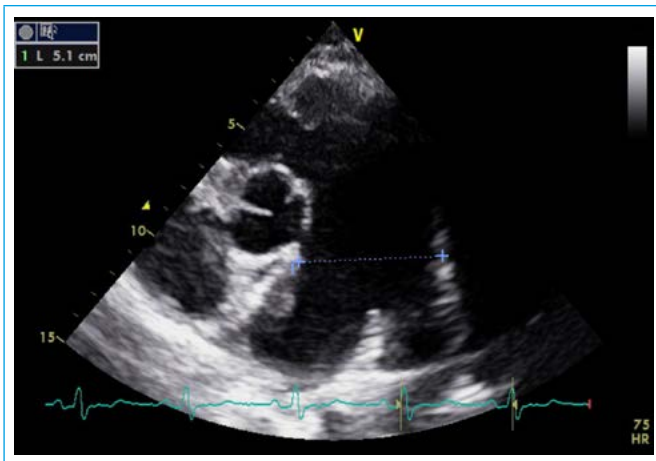


Figura 3. Dilatación del tronco de la arteria pulmonar (51 mm) y de sus ramas

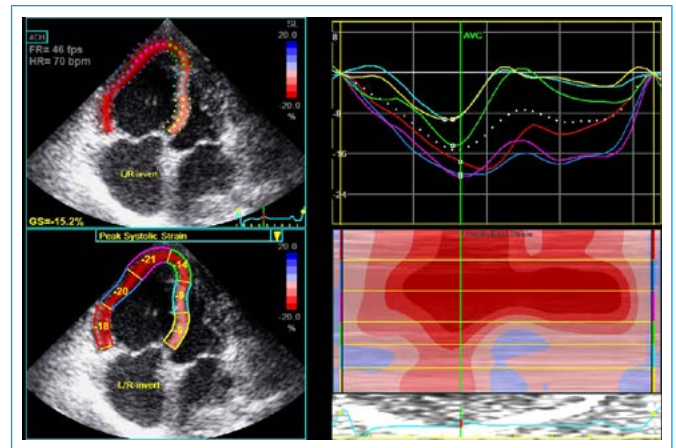


Figura 6. El strain bidimensional de la pared libre presenta una reducción leve. Marcada alteración de la deformación sistólica septal

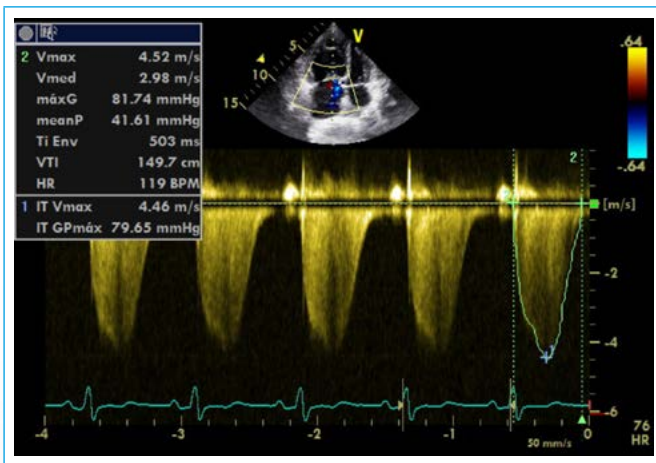


Figura 4. A partir del reflujo tricúspideo se estima una presión sistólica en arteria pulmonar de 90 mmHg



Figura 7. Tomografía multicorte. Reconstrucción coronal. Marcada dilatación de la AP. El espacio entre el seno de Valsalva y la AP es estrecho (3,6 mm), modificando el trayecto del TCI, que queda comprimido por la AP. El ángulo entre el seno de Valsalva y el TCI es muy cerrado. La luz del TCI se encuentra reducida. No se visualizan placas de ateroma

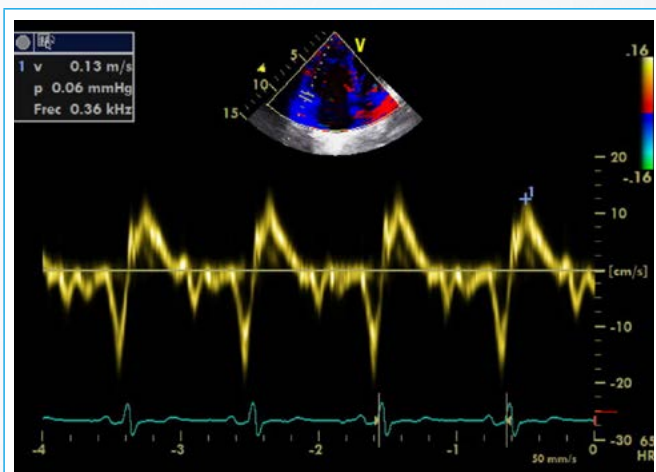


Figura 5. Doppler tisular a nivel del anillo tricúspideo. Velocidad de onda S' 13 cm/s, que sugiere leve deterioro del VD



Figura 8. Vista oblicua que demuestra la compresión del TCI y el calibre adecuado de la arteria descendente anterior

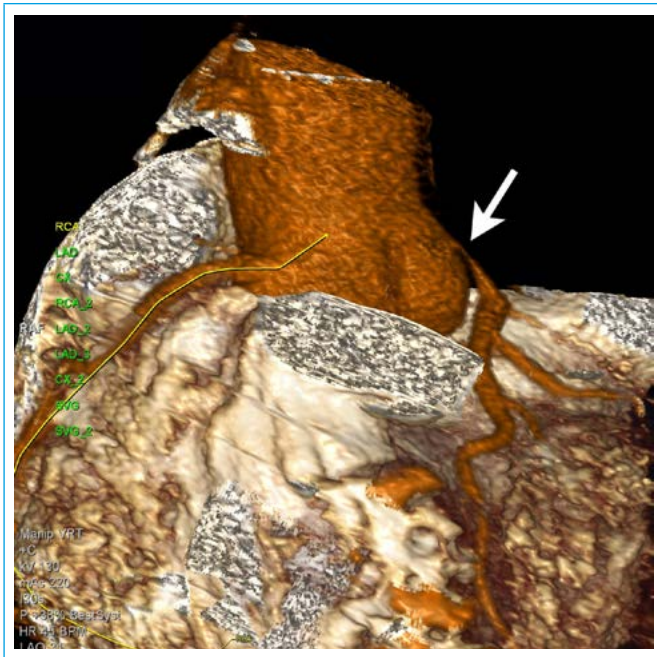
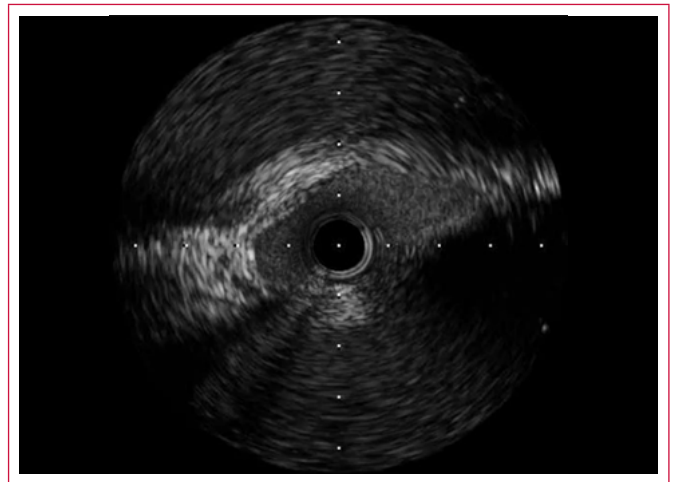


Figura 9. Reconstrucción tridimensional. La *flecha* indica la estrechez por compresión del TCI. Se observa también el ángulo agudo del trayecto inicial del TCI respecto al seno de Valsalva



Video 6. El IVUS descarta la presencia de placas ateroscleróticas. Se observa la deformación del TCI cuya luz se torna inicialmente elíptica por compresión hasta hacerse mínima (2 mm²)

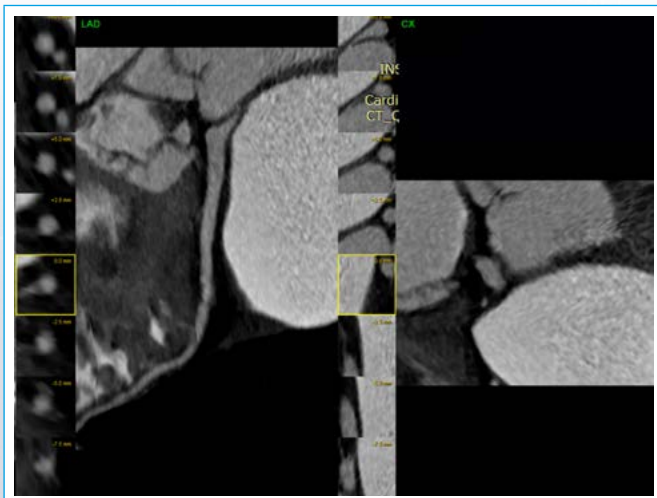
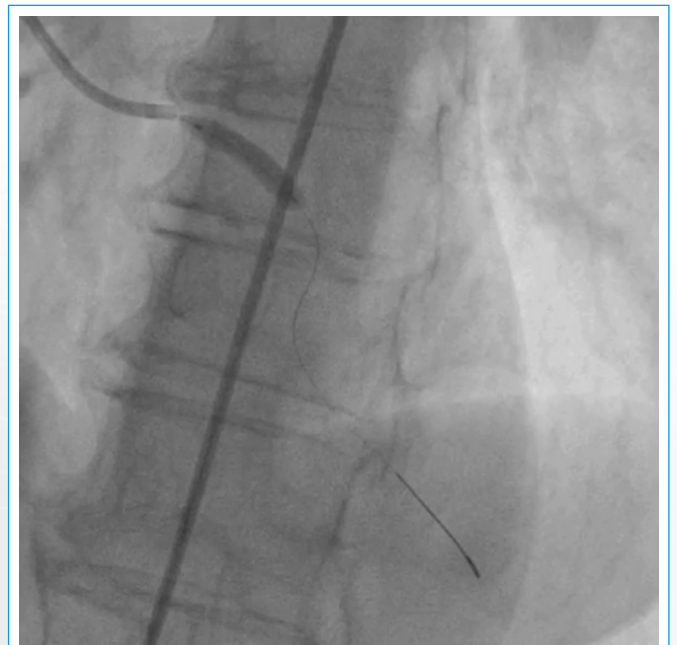
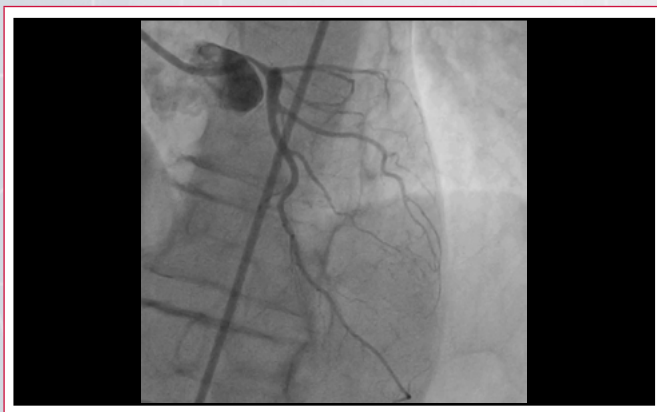


Figura 10. Cortes seriados de la coronaria izquierda indicando la ausencia de placas y la estrechez al origen



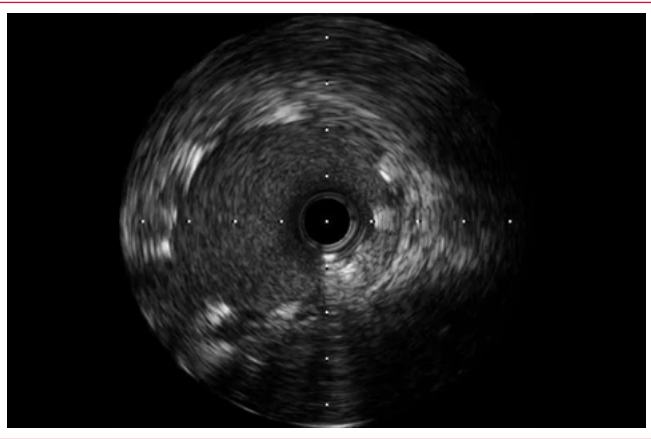
Video 7. Las inyecciones en distintas proyecciones confirman un resultado angiográfico satisfactorio de la dilatación del TCI



Video 5. Coronariografía. La inyección en el seno de Valsalva izquierdo indica la severa estrechez del TCI desde el *ostium* (obstrucción del 99%)



Video 11. Se procede al implante de un *stent* en el TCI. El control con IVUS mostró inicialmente subexpansión del *stent* que se redilata



Vídeo 8. El nuevo control con IVUS indica la expansión adecuada del *stent* obteniendo un calibre adecuado del TCI

Discusión

La angina de pecho en pacientes con diagnóstico de HP presenta una prevalencia que oscila entre el 20 y 40%⁽¹⁻²⁾. La fisiopatología de la isquemia es incierta y se presuponen los siguientes mecanismos:

1. Isquemia subendocárdica de la pared del VD causada por compresión intramiocárdica de las arteriolas o una alteración del gradiente de perfusión coronario debida a la elevación de la presión de cavidades derechas.
2. Mecanismos secundarios relacionados a taquiarritmias y/o anemia, entre otros factores secundarios.
3. Presencia de enfermedad coronaria significativa.
4. Dilatación del tronco de la arteria pulmonar con compresión extrínseca de la arteria coronaria izquierda.

No se dispone de estudios que validen una relación entre la clínica de angina de estos pacientes y la presencia y el mecanismo de isquemia miocárdica. La HP es una patología que afecta en mayor medida a pacientes jóvenes y sin factores de riesgo vasculares, con baja prevalencia de enfermedad aterosclerótica, por lo que la coronariografía o la angiotomografía coronaria no son de uso sistemático.

En el año 1957, Corday *et al.* demostraron que la compresión del TCI por la arteria pulmonar dilatada podía explicar los síntomas de insuficiencia coronaria en pacientes con hipertensión pulmonar. En 1997 se publicó el primer caso de compresión extrínseca del TCI en HPP (con anterioridad se había descrito su asociación con el origen anómalo de la coronaria izquierda y con el síndrome de Eisenmenger). En la revisión bibliográfica de la temática todos los pacientes diagnosticados presentaban angina de pecho. El diagnóstico de compresión del TCI se realizó en todos los casos a través de una coronariografía y/o una angiotomografía, que brinda información adicional en relación a la anatomía, la relación con la arteria pulmonar y la angulación de su trayecto en diferentes planos.

La compresión extrínseca del TCI en la HP produce un estrechamiento peculiar de *ostium* coronario con una recuperación progresiva distal del diámetro y sin evidencia de alteraciones en el resto de la circulación coronaria normal⁽³⁻⁴⁾. Esta imagen angiográfica característica de compresión externa gradual recibe el nombre de "punta de lápiz". Otro dato de compresión extrínseca es la relación anatómica que guardan la AP y el TCI. El TCI es desplazado hacia abajo y se acerca al nacimiento del seno coronario, lo que genera una reducción del ángulo entre ambas estructuras.

Si bien la casuística publicada es escasa y en ciertos casos la compresión del TCI fue un hallazgo incidental, la verdadera prevalencia de esta obstrucción funcional en pacientes con HP y con clínica de angina puede estar subestimada debido al colapso *post mortem* que sufren los vasos sanguíneos. Asimismo, considerando que la compresión extrínseca del TCI es factible de tratamiento, se sugiere realizar un estudio anatómico en todos los pacientes con angina y dilatación del tronco de la arteria pulmonar o presencia de disfunción del VI durante la evolución (como manifestación de isquemia miocárdica).

La información disponible sobre el abordaje terapéutico de este grupo de pacientes es limitada. La mortalidad quirúrgica de los pacientes con HP sometidos a revascularización coronaria es extremadamente elevada debido sobre todo a disfunción ventricular derecha postoperatoria. La angioplastia del TCI ha avanzado significativamente en la última década y se ha convertido en una alternativa terapéutica en aquellos pacientes con enfermedad aterosclerótica.

Rich *et al.* comunicaron en el año 2001 los 2 primeros casos de pacientes con HP y compresión extrínseca del TCI tratados con implantación percutánea de un *stent* intracoronario, con adecuado resultado angiográfico y sin complicaciones durante el procedimiento. Cabe destacar que estos pacientes presentaban una grave disfunción sistólica del VI (fracción de eyección < 25%), que se normalizó tras el procedimiento. Posteriormente se han documentado múltiples casos similares de intervención con angioplastia e implante de un *stent* coronario, con resultados más que aceptables.

Basándose en estas experiencias y al encontrarse con una paciente con angina de esfuerzo en clase funcional II-III, sin otra evidencia de isquemia y una estenosis crítica del *ostium* del TCI, se decide optar por el tratamiento endoluminal, que se realizó con IVUS. Esto permitió excluir el diagnóstico de aterosclerosis y optimizar la colocación del *stent* (grado de dilatación y posicionamiento sobre el *ostium*), lo que brindó un perfil de mayor seguridad al procedimiento, que se realizó sin complicaciones.

Un punto de debate es el tipo de *stent* que debe implantarse. Dado que la población de pacientes con HP asociada a síndrome de Eisenmenger posee diátesis hemorrágica y riesgo de hemóptisis, el implante de un *stent* liberador de fármacos y la posterior necesidad de otro antiagregante por tiempo prolongado acarrea un riesgo mayor de hemorragia. En el caso de esta paciente se seleccionó el implante de un *stent* convencional⁽⁶⁾.

La paciente evolucionó de forma favorable, sin presencia de angina tras 2 meses de su evaluación y, sumando el tratamiento de su HP con sildenafil y micitentán, mejoró significativamente la manifestación de disnea (actualmente en clase funcional I).

Si bien es la escasa bibliografía disponible y apoyándose en una larga experiencia en intervencionismo coronario acumulado, se considera como mejor alternativa intervenir a estos pacientes sintomáticos implantando un *stent* en el TCI^(7,8). Aunque, tal como ocurrió en este caso, la revascularización con *stent* puede mejorar la sintomatología de la angina, no existe mucha información sobre el beneficio a largo plazo⁽⁹⁾.

Conclusión

La dilatación de la AP en el contexto de hipertensión pulmonar de cualquier etiología puede distorsionar la geometría del TCI, que reduce su luz por compresión y angulación inadecuada. El síndrome puede ser responsable de angina de pecho e incluso de muerte súbita en el paciente con HP. Se destaca el valor diagnóstico de la tomografía multicorte y la confirmación por coronariografía y ultrasonido intravascular. Esto permitió, además, detectar adecuadamente la subexpansión del *stent*.

Ideas para recordar

- La dilatación severa de la AP en el contexto de HP puede generar compresión sintomática del tronco de la arteria coronaria izquierda.
- El diagnóstico no invasivo por tomografía multicorte es preciso.
- Múltiples casos indican la resolución adecuada de los síntomas con el implante de *stents* en el TCI.

Bibliografía

1. Corday E, Gold H, Kaplan L. Coronary artery compression: An explanation for the cause of coronary insufficiency in pulmonary hypertension. *Trans Am Coll Cardiol* 1957; 7: 93-103.
2. Bhoil R, Sood S, Bhoil S, *et al.* Extrinsic compression of left main coronary artery due to dilated pulmonary trunk resulting in ischaemic symptoms. *Acute Cardiac Care* 2016; 18: 1-2.
3. Demerouti E, Manginas A, Petrou E, *et al.* Cardiac Dual-source Computed Tomography for the Detection of Left Main Compression Syndrome in Patients with Pulmonary Hypertension. *Open Cardiovasc Med J* 2016; 10: 130-137.
4. Screening of Mechanical Complications of Dilated Pulmonary Artery Related to the Risk for Sudden Cardiac Death in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension by Transthoracic Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29 (6): 561-566.
5. Lee SE, An HY, Im JH, *et al.* Extrinsic compression of the left coronary ostium by the pulmonary trunk: Management in a case of Eisenmenger syndrome. *Tex Heart Inst J* 2010; 37 (1): 95-98.
6. Caldera AE, Cruz-Gonzalez I, Bezerra HG, *et al.* Endovascular therapy for left main compression syndrome. Case report and literature review. *Chest* 2009; 135 (6): 1.648-1.650.
7. Rich S, McLaughlin VV, O'Neill W. Stenting to reverse left ventricular ischemia due to left main coronary artery compression in primary pulmonary hypertension. *Chest* 2001; 120 (4): 1.412-1.415.
8. Chaikriangkrai K, Polsani V, Wei L, *et al.* Stenting of a left main coronary artery compressed by a dilated main pulmonary artery. *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; 82 (5): E684-687.
9. Ogiso M, Serizawa N, Kamishima K, *et al.* Percutaneous coronary intervention for left main compression syndrome due to severe idiopathic pulmonary arterial hypertension: One year follow-up using intravascular imaging. *Intern Med* 2015; 54 (7): 801-804.

Anillo vascular. Diagnóstico por ecocardiografía en periodo fetal

Lucía Deiros-Bronte*
Ángela Uceda-Galiano*
Raúl Sánchez-Pérez*
Roberto Rodríguez**
Federico Gutiérrez-Larraya*

Correspondencia

Lucía Deiros Bronte
email: lucia.deiros@salud.madrid.org;
brontemaria@yahoo.es

* Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

** Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Anillo vascular
- ▷ Ecocardiografía fetal
- ▷ Plano tres vasos-tráquea

Keywords

- ▷ Vascular ring
- ▷ Fetal echocardiography
- ▷ Three vessel and trachea view

RESUMEN

Las alteraciones congénitas del arco aórtico, especialmente los anillos vasculares, pueden producir compresión de la tráquea y del esófago y originar síntomas secundarios aunque en muchas ocasiones son asintomáticos. El avance de la ecocardiografía prenatal, y especialmente la visualización del mediastino superior fetal con el plano tres vasos-tráquea (3VT), permite un diagnóstico preciso de los anillos vasculares en la vida fetal. La detección de estas anomalías obliga a descartar otras malformaciones fetales y anomalías genéticas. Su detección prenatal contribuye a detectar casos asintomáticos y su búsqueda sistemática permitiría una estimación de la prevalencia real en la población.

ABSTRACT

Congenital anomalies of the aortic arch and its branches may cause compression of the esophagus and trachea and be responsible of secondary compressive symptoms but frequently have an asymptomatic course. Advances in fetal echocardiography -and the three vessel and trachea view (3VT) with a proper visualization of upper mediastinum- allows accurate diagnosis of vascular rings. Detection of these abnormalities requires to rule out further congenital malformations and to detect genetic anomalies. Prenatal diagnosis contributes to detect postnatal asymptomatic cases and its systematic prenatal detection would allow estimating a real prevalence of vascular rings in the general population.

Presentación del caso

Mujer de 39 años con embarazo de 19 semanas de edad gestacional derivada a cardiología infantil por alteración en la visualización del plano tres vasos-tráquea (3VT) que estudia el mediastino superior fetal (Figura 1) con el diagnóstico de sospecha inicial de presencia de arteria subclavia derecha aberrante (ARSA, de sus siglas en inglés) sin otras anomalías fetales.

En cardiología infantil se procede a la realización de una ecocardiografía fetal vía transabdominal y se observa un plano apical de cuatro cámaras sin anomalías, cuatro cavidades bien desarrolladas y *septum primum* flapeando en aurícula izquierda (Video 1). Los tractos de salida del ventrículo izquierdo y del derecho son normales con vasos normorrelacionados (Video 2).

En la exploración del mediastino fetal con el plano 3VT se encuentran la arteria pulmonar y el *ductus* a la izquierda de la tráquea, la aorta a la derecha y ambas estructuras unidas por un vaso arterial retrotraqueal confiriendo a las estructuras vasculares una forma de "U" (Video 3). Se procede a realizar los planos coronales para la visualización del arco fetal. Se observa la aorta descendente de tamaño normal situada a la derecha del feto, arteria subclavia derecha normal e inmediatamente tras la salida de ese vaso, y se observa un vaso arterial que se dirige hacia el brazo izquierdo del feto (Figura 2). Ante esta alteración del arco se realiza un diagnóstico diferencial de las posibles anomalías del arco y sus ramas más frecuentes en vida fetal:

- **Arco izquierdo con subclavia derecha aberrante (ARSA).** Anillo vascular incompleto en el que el arco y el *ductus* se encuentran a la izquierda de la tráquea, pero por una anomalía en la regresión del arco aórtico derecho (que en estos casos se produce entre la carótida y subclavia derecha) este último vaso nace de la aorta torácica descendente. Para alcanzar el brazo derecho la arteria aberrante precisa un recorrido retrotraqueal (Figura 3). En el paciente de este caso la aorta se encontraba a la derecha y el origen de la subclavia derecha era normal, por lo que se descartó este diagnóstico.
- **Arco derecho con vasos en espejo.** En el corte 3VT se observa el arco aórtico a la derecha de la tráquea pero, dado que se forma por una regresión anómala especular del arco aórtico izquierdo en vez de regresión del arco derecho, los troncos supraaórticos son normales sin ningún vaso retrotraqueal.
- **Doble arco aórtico (Video 4).** Persistencia del doble arco aórtico embrionario con carótida y subclavia con origen en arco ipsilateral rodeando de forma total a la tráquea y esófago en un anillo vascular completo. En el paciente de este caso se observaba un arco derecho, pero no persistencia del arco izquierdo.
- **Arco derecho con subclavia izquierda (SI) anómala.** Este anillo vascular se origina por regresión del arco izquierdo y persistencia del arco derecho. La regresión del arco izquierdo se da de forma anómala entre carótida y SI con origen de esta última en aorta torácica descendente. La SI anómala presenta un trayecto retrotraqueal, para alcanzar el brazo izquierdo del feto con origen en un divertículo aórtico denominado de Kommerell. Este divertículo y la arteria se observan como un vaso pulsátil retrotraqueal en el 3VT, que se une al *ductus* arterioso izquierdo formando un anillo vascular en forma de "U" alrededor de la tráquea. Este caso cumplía todas estas características (Figura 4).

Una vez especificado el tipo de anillo vascular, se informó a la pareja del pronóstico y de las posibles anomalías asociadas. Los futuros padres decidieron la realización de una prueba invasiva genética, que fue normal con microdelección 22q11 descartada. A las 39 semanas nació una niña sin sintomatología asociada. La tomografía computarizada en el primer año de vida confirmó el diagnóstico (Figura 5). La paciente a los 4 años permanece asintomática.

Estudio por imagen

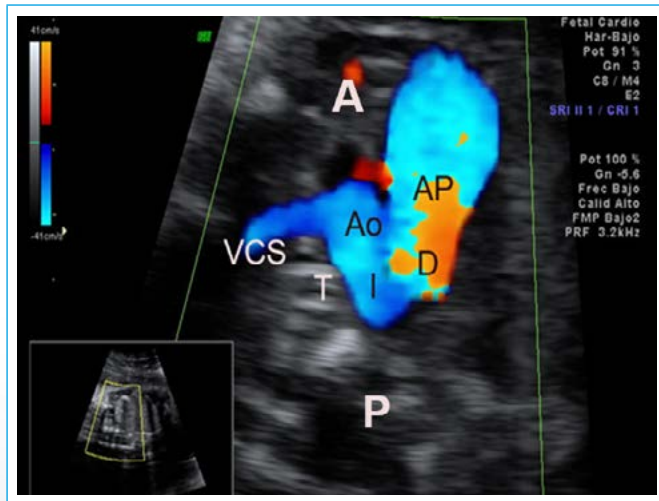
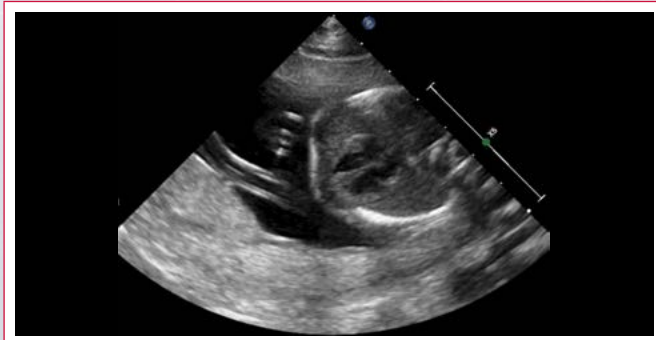
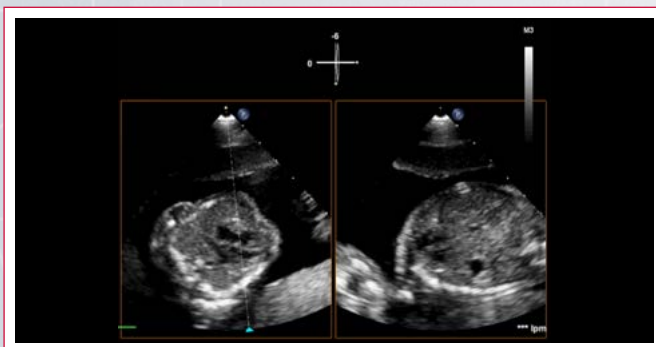


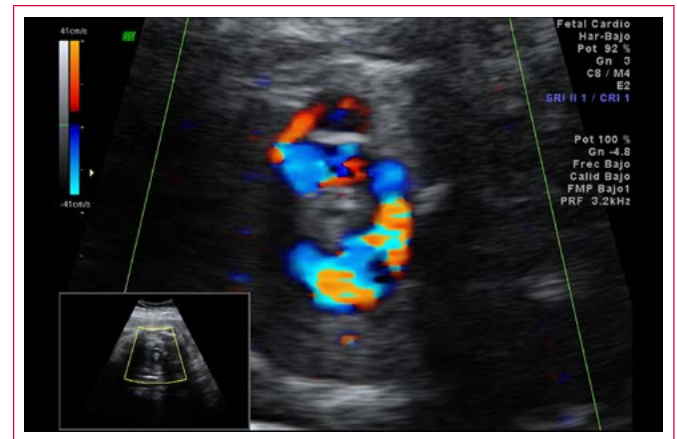
Figura 1. Plano tres vasos-tráquea normal. Vena cava superior a la derecha de la tráquea y vaso más posterior. Aorta a la izquierda de la tráquea unida por el ductus arterioso al tronco de la pulmonar (vaso más anterior) formando una apariencia de V (A: localización anterior; P: localización posterior; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; I: istmo aórtico; DA: ductus arterioso; VCS: vena cava superior; T: tráquea)



Vídeo 1. Ecocardiografía fetal vía transabdominal. Plano apical de cuatro cámaras



Vídeo 2. Ecocardiografía fetal vía transabdominal. Tracto de salida de las cavidades ventriculares



Vídeo 3. Ecocardiografía fetal vía transabdominal. Exploración del mediastino fetal con el plano de 3 vasos-tráquea (3VT)

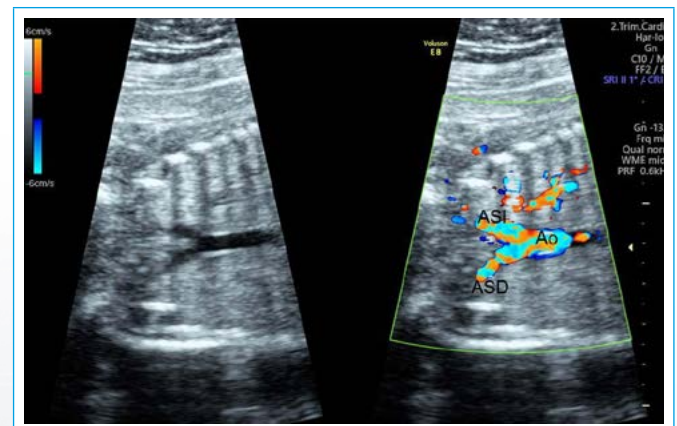


Figura 2. Plano coronal fetal del arco aórtico. Aorta torácica descendente (Ao) derecha con arteria subclavia derecha (ASD) y arteria subclavia izquierda (ASI) con origen muy próximo y más caudal de arteria subclavia izquierda



Figura 3. Arco izquierdo con subclavia derecha aberrante (ARSA). Obsérvese trayecto retrotraqueal de la arteria subclavia derecha (ARSA) (D: derecha; I: izquierda; T: tráquea; P: pulmonar; IAo: istmo aórtico)



Vídeo 4. Ecocardiografía fetal vía transabdominal. Doble arco aórtico

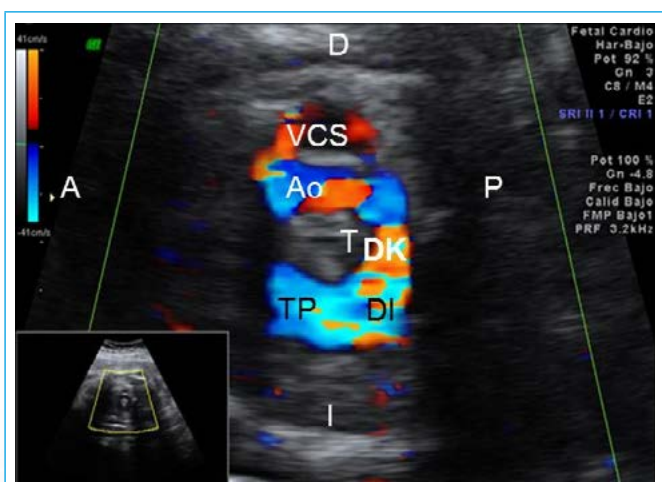


Figura 4. Arco derecho con subclavia izquierda (SI) anómala en plano vasos-tráquea (D: derecha; I: izquierda; A: anterior; P: posterior; VCS: vena cava superior; Ao: aorta; DK: divertículo de Kommerell; DI: ductus izquierdo; TP: tronco pulmonar)

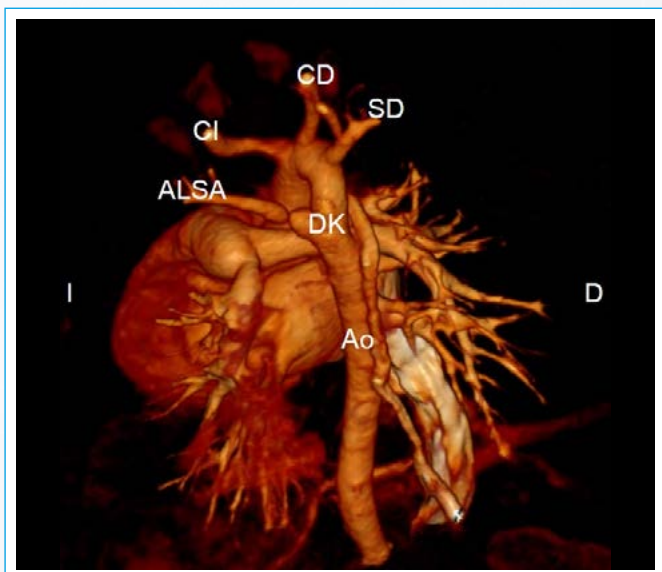


Figura 5. Arco derecho con subclavia izquierda anómala por tomografía computarizada. Obsérvese la aorta torácica descendente (Ao) a la derecha y la arteria subclavia izquierda aberrante (ALSA) con origen en divertículo de Kommerell (DK) (D: derecha; I: izquierda; CI: carótida izquierda; CD: carótida derecha)

Discusión

Los anillos vasculares o anomalías de los grandes vasos y sus ramas constituyen menos del 1% de los casos de cardiopatías congénitas. El avance de la ecocardiografía prenatal y la introducción del plano 3VT por Yagel⁽¹⁾ ha permitido conocer la relación en el feto del arco aórtico y sus ramas con la tráquea y el *ductus* arterioso. Este plano ha posibilitado no sólo el diagnóstico prenatal de los anillos vasculares completos o incompletos, sino también un mejor conocimiento del origen de los mismos.

En las primeras fases de desarrollo embrionario existen dos arcos aórticos uno derecho y otro izquierdo de los que nacen la carótida y la subclavia ipsilateral. Normalmente se produce una regresión del arco derecho distal a la subclavia, el arco proximal derecho con carótida y subclavia ipsilateral forman al tronco braquiocefálico derecho, la carótida y subclavia izquierda quedan en el arco izquierdo y la aorta descendente se sitúa a la izquierda (**Figura 6**)⁽²⁾. En la vida fetal, la visualización de la tráquea con líquido en su interior y en general del timo hacen que el diagnóstico por ecocardiografía de los diferentes tipos de anillos vasculares sea más sencillo que en la vida posnatal y se pueda realizar de forma precoz⁽³⁾. Un diagnóstico preciso del tipo de anomalía del arco aórtico es especialmente importante, ya que implica que determinados tipos (como el arco derecho con vasos en espejo) presenten cardiopatía asociada en un porcentaje mayor que los descritos para otras anomalías (como el arco derecho con SI anómala o el doble arco) en donde la mayor parte de los casos no se asocian a cardiopatía intracardíaca estructural⁽⁴⁾.

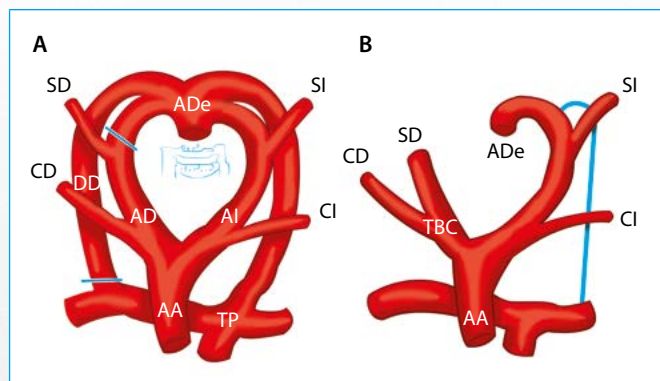


Figura 6. Esquema embriológico de desarrollo del arco aórtico. **A:** doble arco aórtico embriológico (AD: arco derecho; CD: carótida derecha; SD: subclavia derecha; DD: *ductus* arterioso derecho; ADe: aorta descendente; AI: arco izquierdo; CI: carótida izquierda; SI: subclavia izquierda; TP: tronco pulmonar; AA: aorta ascendente; líneas rojas: puntos de regresión espontáneo del *ductus* arterioso. Obsérvese cómo el arco derecho que no regresa forma el tronco braquiocefálico (TBC) (modificado de García-Guereta⁽²⁾)

El tipo de anomalía fetal más frecuente en el arco aórtico descrita en los últimos años es el arco izquierdo con ARSA formando un anillo vascular incompleto. En el caso del anillo vascular completo, el más frecuente es el arco derecho con SI anómala. En este anillo el *ductus* izquierdo une la rama pulmonar izquierda con la subclavia izquierda que nace de un divertículo de Kommerell formando un anillo con un componente retrotraqueal que, junto con el arco derecho, origina un anillo vascular en forma de "U"⁽⁵⁾ (véase la **Figura 4**). En el doble arco aórtico, menos frecuente que los anteriores, la persistencia del arco izquierdo y derecho originan un anillo cerrado alrededor de la tráquea y el esófago, en forma de "O". En el caso del arco derecho con vasos en espejo la formación del anillo vascular es muy rara; su alta asociación con patología intracardíaca determina el pronóstico del paciente.

La asociación de anillos vasculares con anomalías genéticas (especialmente la microdelección 22q11) es variable según las series⁽⁶⁾, pero en la mayoría se

destaca que los casos con anomalías intracardíacas asociadas son los que presentan mayor probabilidad de aneuploidía^(7,4).

El avance del diagnóstico de estas anomalías en vida intrauterina ha permitido conocer que un tanto por ciento elevado de estos pacientes permanecen asintomáticos durante la infancia precoz⁽³⁾, lo que contrasta con series previas de anillos vasculares, en las que la mayor parte de los pacientes presentaban sintomatología⁽⁸⁾, pasando el resto desapercibidos por lo que no se podía conocer la prevalencia real de anillos vasculares.

Conclusión

La ecocardiografía prenatal permite el diagnóstico de las anomalías del arco y anillos vasculares estableciendo la relación del arco, troncos supraaórticos y ductus con la tráquea y el esófago.

Ideas para recordar

- La detección en ecocardiografía prenatal de un anillo vascular o una alteración del arco aórtico obliga a descartar otras anomalías fetales.
- La ecocardiografía prenatal puede contribuir a determinar la prevalencia real de los anillos vasculares en la población.

Bibliografía

1. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: A proposed screening method for cardiac evaluation. *Ultrasound Obs Gynecol* 2001; 17: 367-369.
2. García-Guereta L, García-Cerro E, Bret-Zurita M. Tomografía computarizada con multidetectores en las anomalías congénitas del arco aórtico: anillos vasculares. *Rev Esp Cardiol* 2016; 69: 681-693.
3. Jain S, Kleiner B, Moon-Grady A, Hornberger LK. Prenatal diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med* 2010; 29: 287-294.
4. Deiros-Bronte L, Rodríguez R, Centeno F, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: A Spanish multicenter study. *Cardiol Young* 2013; 23 (Suppl 1): S15.
5. Shengli L, Guoyang G, Norwitz ER, et al. Prenatal diagnosis of vascular rings and slings: Sonographic features and perinatal outcome in 81 consecutive cases. *Prenat Diagn* 2011; 31: 334-346.
6. McElhinney D, Clark B, Weinberg P, et al. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching. *J Am Coll* 2001; 37: 2.114-2.119.
7. Galindo A, Nieto O, Nieto M, et al. Prenatal diagnosis of right aortic arch: Associated findings, pregnancy outcome, and clinical significance of vascular rings. *Prenat Diagn* 2009; 29: 275-289.
8. Shah RK, Mora B, Bacha E. The presentation and management of vascular rings: An otorhinolaryngology perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007; 71: 57-62.

La resonancia magnética cardíaca, pieza clave en el paciente con miocarditis aguda

Carlos Nicolás-Pérez*
Tania Sonia-Luque*
David Vivas-Balcones*
Ana Bustos García-de Castro**
José Juan Gómez-de Diego*

Correspondencia

José Juan Gómez de Diego
Laboratorio de Imagen Cardíaca
Hospital Clínico San Carlos de Madrid
email: josejgd@gmail.com

*Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

**Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Miocarditis
- ▷ Edema
- ▷ Cardio RMN

Keywords

- ▷ Myocarditis
- ▷ Edema
- ▷ Cardiac MRI

RESUMEN

La inflamación del miocardio, vírica o no, recibe el nombre de miocarditis. Este cuadro supone un reto para el médico clínico en su práctica habitual, ya que es fundamental realizar un diagnóstico diferencial correcto con otros cuadros que puede emular. La biopsia endomiocárdica ha sido clásicamente la técnica de referencia en el diagnóstico de esta entidad, aunque actualmente la cardio-RM es la técnica más empleada para valorar este tipo de pacientes. Se presenta un caso de un paciente con miocarditis aguda con el que se pretende enfatizar el papel protagonista de la cardio-RM como prueba de imagen de elección.

ABSTRACT

Inflammation of the myocardium, viral or not, is called myocarditis. Diagnosis can be a real challenge, and appropriate differential diagnosis with other conditions is needed. Endomyocardial biopsy has been the classical gold standard for the diagnosis of this disease, but nowadays it has been largely replaced by cardiac MRI. A case of a patient with acute myocarditis is presented to emphasize the leading role of cardiac MRI as the first choice test for this kind of patients.

Introducción

La afección inflamatoria miocárdica por agentes tanto infecciosos como no infecciosos se define como miocarditis por la OMS, en base a criterios histológicos, inmunológicos e inmunohistoquímicos⁽¹⁾. Dado que la afección crónica puede promover el desarrollo de una miocardiopatía dilatada, la *European Society of Cardiology* en 2008 agrupó las miocarditis en este grupo según forma y función ventricular⁽²⁾.

Dado que el diagnóstico no es sencillo, no existen cifras de incidencia real. No obstante, supone entre el 5-12% de las autopsias en adultos con muerte súbita y se ha encontrado en el 1-9% de las autopsias en general^(3,4). En nuestro medio el origen más común es el vírico. Si bien en el pasado eran los enterovirus los protagonistas, en los últimos años destaca el papel de otros tales como parvovirus b19, herpes virus-6, CMV, adenovirus, virus de la hepatitis C y VIH. Otros orígenes (bacteriano, parasitario, autoinmunitario, tóxico...) son posibles, aunque significativamente más infrecuentes⁽⁴⁻⁷⁾.

El espectro clínico es amplio, desde un curso asintomático, a pacientes con arritmias ventriculares malignas y *shock* cardiogénico en formas de miocarditis fulminantes⁽⁸⁾. Los hallazgos electrocardiográficos y analíticos (biomarcadores tipo creatina cinasa-MB y troponinas), si bien son poco específicos, pueden ayudar a confirmarla, junto a la elevación de reactantes de fase aguda (leucocitosis y PCR), pese a que la ausencia de éstos no descarta el proceso⁽⁹⁾. En base a lo previo, el diagnóstico diferencial más frecuente es con infarto agudo de miocardio y el diagnóstico puede suponer un reto. La utilidad del estudio serológico en caso de sospecha de virus sigue siendo dudosa y no se recomienda de forma rutinaria⁽¹⁰⁾.

En cuanto a la ecocardiografía, no existen patrones específicos, pudiendo ser normal⁽¹¹⁾. La ecocardiografía permite la evaluación de volúmenes de cavidades y grosor de las paredes, alteraciones globales o segmentarias de la contractilidad, así como la presencia de trombos intracavitarios y derrame pericárdico⁽¹²⁾. También es posible hacer un acercamiento pronóstico, ya que aporta datos característicos de la miocarditis fulminante, como son un volumen de cavidades normal con un espesor del septo aumentado, frente a la dilatación de cavidades y espesor normal septal de las formas típicas de miocarditis aguda⁽¹³⁾.

Actualmente, la prueba de referencia en el diagnóstico de miocarditis sigue siendo la biopsia endomiocárdica, con papel predictor pronóstico asociado⁽¹⁴⁾. Clásicamente, los *criterios de Dallas* definen la miocarditis aguda y la miocarditis *borderline* en base a la presencia de necrosis de células miocárdicas o no, junto a células inflamatorias mononucleares, respectivamente^(15,16). Actualmente, gracias a técnicas de inmunohistoquímica y moleculares (PCR a tiempo real e hibridación *in situ*), la rentabilidad diagnóstica ha aumentado disminuyendo la variabilidad interobservador⁽¹⁷⁾. La biopsia endomiocárdica es un procedimiento con una sensibilidad y especificidad limitadas (60-80%) no exento de complicaciones (graves del 0,1-0,5% tales como taponamiento cardíaco, IAM, daño valvular grave, infarto cerebral, BAV permanente y muerte). Por ello, se limita a pacientes muy seleccionados, en especial a formas de rápida progresión, refractarias a tratamiento.

La cardio-RM se ha convertido en la prueba de elección en muchos centros para el diagnóstico de miocarditis, como se ha querido mostrar en este caso clínico.

Presentación del caso

Varón de 38 años, fumador y con sobrepeso, que presenta un episodio de dolor centrotorácico opresivo que lo despierta de madrugada irradiado a ambos trapecios y a los brazos, que empeoraba con el decúbito y sin cortejo vegetativo asociado, y que persistía a su llegada a Urgencias.

En el ECG a su llegada se aprecia un descenso mínimo del segmento PR, supradesnivelación del segmento ST en derivaciones de cara inferior (II, III y aVF) y precordiales anterolaterales (de V3 a V6) (Figura 1). Se realiza una radiografía de tórax que resulta normal (Figura 2) y una ecocardiografía transtorácica en la que destaca hipocinesia moderada del segmento basal de cara inferior, con contractilidad en el resto de segmentos conservada, función sistólica global normal y ausencia de derrame pericárdico. Aunque la clínica y el ECG no eran claramente sugestivos de patología isquémica, se realizó una coronariografía urgente que mostró que las coronarias no tenían lesiones (Figura 3).

En el análisis al ingreso se objetiva elevación de reactantes de fase aguda con leucocitosis, elevación de PCR (15,7 mg/dl, valores normales < 0,29 mg/dl) y una primera determinación de enzimas de daño miocárdico elevada de forma significativa (CK-Mb 24,3 ng/ml y TnI de 3,9 ng/ml, alcanzando en análisis seriados un valor pico de CK-Mb de 1050 ng/ml y de TnI de 24 ng/ml, siendo normales < 5 y < 0,05 ng/ml, respectivamente). Paralelamente, el paciente refiere cuadro de cefalea, mialgias y odinofagia importante de 72 h de evolución, objetivándose hipertrofia amigdalina bilateral con exudados purulentos.

Con todos estos datos, el cuadro se considera sugestivo de miocarditis aguda de probable origen vírico, por lo que se inicia tratamiento antiinflamatorio y analgésico. Se realiza una ecocardiografía transtorácica completa (Video 1), en la que no se aprecia alteraciones. Finalmente, se completa el estudio con una cardio-RM para análisis morfológico, funcional, de realce precoz y tardío (Video 2, Figura 4 y Figura 5), que confirman la sospecha diagnóstica inicial.

Estudio por imagen

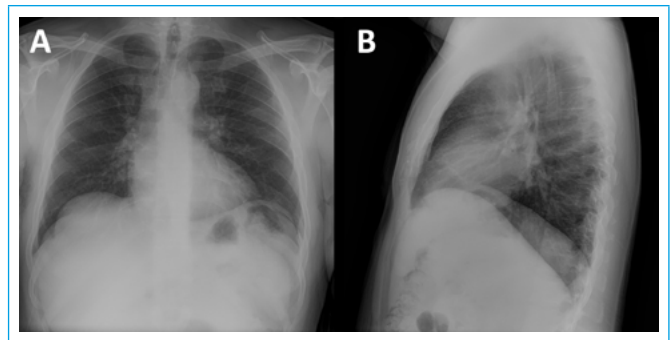


Figura 2. Radiografía de tórax. Proyecciones posteroanterior (A) y lateral (B), sin hallazgos significativos

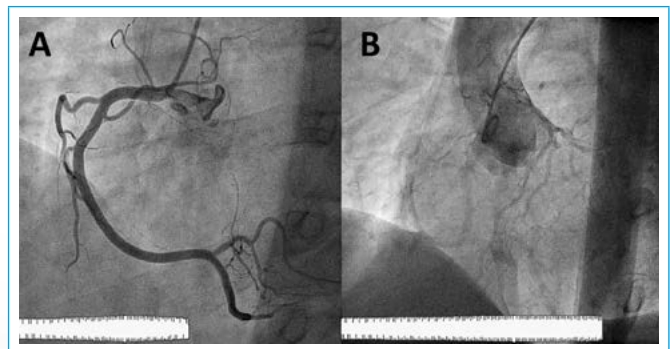
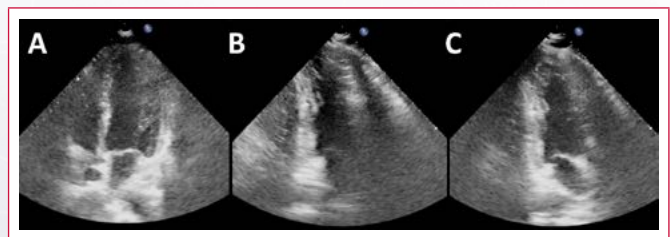


Figura 3. Coronariografía coronaria derecha (A) y angiografía de aorta donde se aprecia la coronaria izquierda (B). Coronarias sin lesiones obstructivas



Video 1. Ecocardiografía transtorácica. Planos apical de cuatro (A), dos (B) y tres cámaras (C). Con dificultades debido a una ventana ecocardiográfica regular, se puede comprobar que la función sistólica global es normal

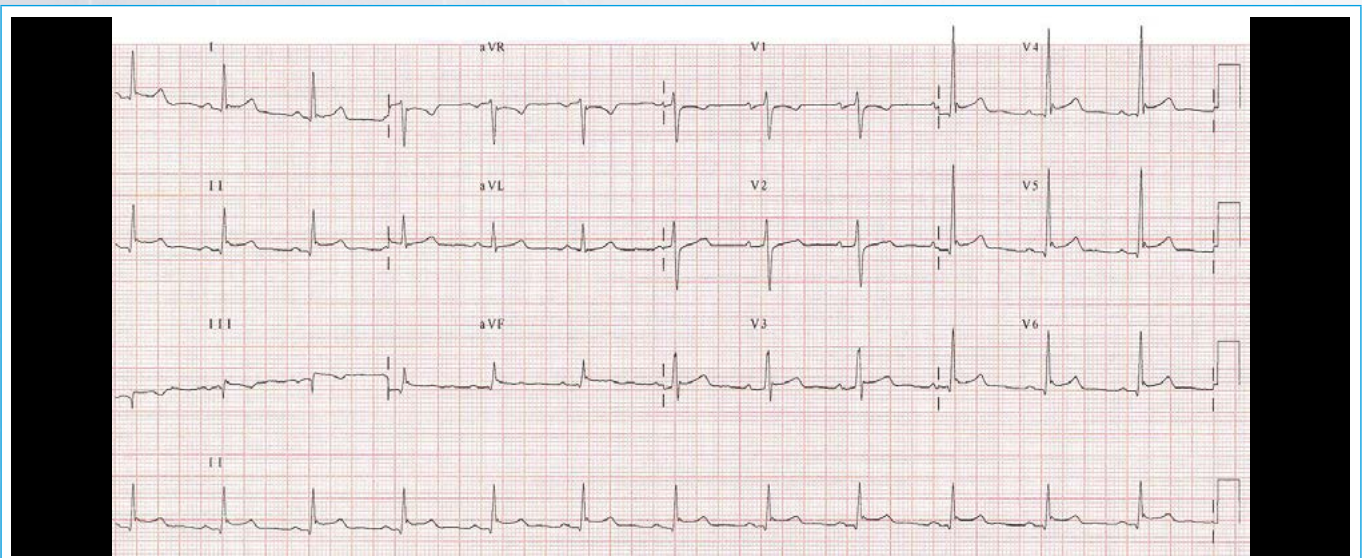
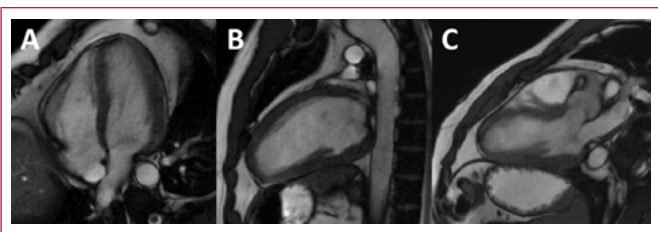


Figura 1. ECG de 12 derivaciones convencionales realizado a la entrada en Urgencias. Se aprecia ritmo sinusal a una frecuencia cardíaca de 72 lpm, eje eléctrico a +30°, QRS estrecho y supradesnivelación cóncava del segmento ST significativo, de predominio en derivaciones de cara inferior (II, III y aVF), así como de V3 a V6



Vídeo 2. Cardio-RM, secuencia de cine, planos apical de cuatro (A), dos (B) y tres cámaras (C) que muestran que la contracción global y segmentaria es normal. Las imágenes de cine de la RM son muy parecidas a las de la ecocardiografía bidimensional y sólo aportan información adicional cuando la ecocardiografía es insuficiente

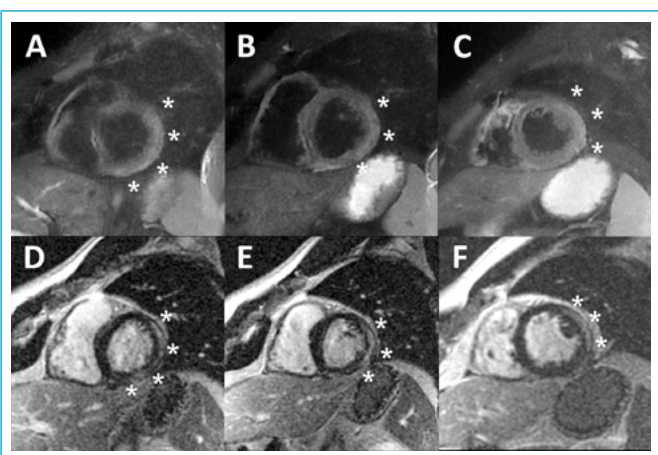


Figura 4. Cardio-RM. Imágenes de eje corto en secuencia de sangre negra potenciada en T2 (A, B, C) y de realce tardío (D, E, F). Las imágenes de cada columna corresponden al mismo nivel anatómico. En las imágenes de sangre negra la pared lateral del VI aparece con un color gris más claro que el resto de segmentos (zona marcada por los asteriscos) por edema. En las zonas de edema también existe realce tardío (de nuevo marcado por asteriscos)

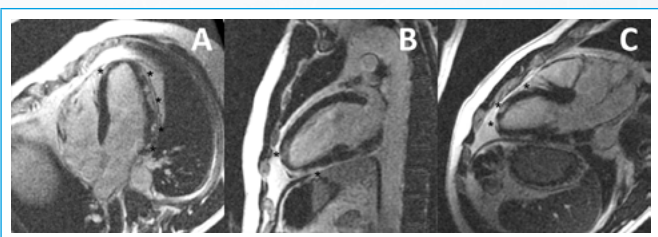


Figura 5. Cardio-RM. Imágenes de eje largo de realce tardío en planos de cuatro (A), dos (B) y tres cámaras (C). Existe realce tardío de gadolinio muy extenso y evidente en focos difusos de localización subepicárdica en cara lateral, ápex y septo anterior. El patrón es altamente sugestivo de miocarditis

Discusión

Una de las dificultades que caracteriza el cuadro clínico de la miocarditis es que el diagnóstico puede pasar desapercibido debido a la baja especificidad de las manifestaciones clínicas habituales, electrocardiográficas y de laboratorio. La técnica de referencia, en este caso la biopsia endomiocárdica, no está exenta tampoco de múltiples limitaciones. A ellas contribuyen la afección focal de la miocarditis, así como los errores en la toma de muestras, condicionando una sensibilidad inferior al 50%.

En este contexto, la cardio-RM se ha convertido en la prueba de imagen de elección⁽¹⁹⁻²²⁾. La inflamación ocasionada por el virus genera dentro de los primeros 7 días edema, que supone un aumento del contenido de agua intracelular y extracelular. Esto se evidencia mediante áreas de aumento de señal en secuencias potenciadas en T2. Por otro lado, el estudio de realce tardío muestra un patrón típicamente parcheado con afectación subepicárdica muy distinto al patrón producido por la cardiopatía isquémica, que afecta al subendocardio, con las implicaciones pronósticas y terapéuticas que esto conlleva.

La cardio-RM también aporta información pronóstica, ya que la dilatación del VI, el realce tardío septal y la afectación del VD con disminución de su fracción de eyección durante el episodio agudo se asocian con un peor pronóstico y una mayor necesidad de trasplante cardíaco. Finalmente, la persistencia en la evolución de la captación de gadolinio se ha asociado con un peor pronóstico en términos de recuperación funcional, persistencia de síntomas y un mayor riesgo de evolución a miocardiopatía dilatada.

Conclusión

La miocarditis es una entidad de diagnóstico difícil. La cardio-RM ha facilitado su abordaje, siendo una alternativa a otras técnicas de mayor morbilidad como lo es la biopsia endomiocárdica. La RM ofrece información morfológica y funcional y de caracterización tisular, lo que permite hacer el diagnóstico diferencial y obtener datos útiles en el pronóstico y seguimiento a largo plazo.

Ideas para recordar

- El patrón de “infarto con coronarias normales”, con dolor torácico, elevación de marcadores de daño miocárdico y coronarias sin lesiones obstructivas es una buena indicación para cardio-RM ya que permite hacer el diagnóstico final en muchos pacientes.
- La presencia de realce tardío parcheado en una distribución que no se corresponde con un territorio coronario y con localización subepicárdica debe hacer pensar en el diagnóstico de miocarditis.

Bibliografía

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-842.
2. Elliot P, Anderson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: A position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2008; 29: 270-276.
3. Drory Y, Turetz Y, Hiss Y, et al. Sudden unexpected death in persons less than 40 years of age. *Am J Cardiol* 1991; 68: 388-392.
4. Mahrholdt H, Wagner A, Deluigi CC, et al. Presentation, patterns of myocardial damage, and clinical course of viral myocarditis. *Circulation* 2006; 114: 1581-1590.
5. Schultz JC, Hilliard AA, Cooper LT Jr, Rihal CD. Diagnosis and treatment of viral myocarditis. *Mayo Clin Proc* 2009; 84: 1.001-1.009.
6. Raj V, Joshi S, Pennell DJ. Images in Cardiovascular Medicine. Cardiac magnetic resonance of acute myocarditis in an human immunodeficiency virus patient presenting with acute chest pain syndrome. *Circulation* 2010; 121: 2.777-2.779.
7. Roubille C, Brunel AS, Gahide G, et al. Cytomegalovirus (CMV) and acute myocarditis in an immunocompetent patient. *Intern Med* 2010; 49: 131-133.
8. Sarda L, Colin P, Boccarda F, et al. Myocarditis in patients with clinical presentation of myocardial infarction and normal coronary angiograms. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 786-792.

9. Lauer B, Niederau C, Kuhl U, *et al.* Cardiac troponin T in patients with clinically suspected myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1.354-1.359.
10. Mahfoud F, Gartner B, Kindermann M, *et al.* Virus serology in patients with suspected myocarditis: utility or futility? *Eur Heart J* 2011; 32: 897-903.
11. Skouri HN, Dec GW, Friedrich MG, Cooper LT. Noninvasive imaging in myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 2.085-2.093.
12. Blauwet LA, Cooper LT. Myocarditis. *Prog Cardiovasc Dis* 2010; 52: 274-288.
13. Felker GM, Boehmer JP, Hruban RH, *et al.* Echocardiographic findings in fulminant and acute myocarditis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 277-232.
14. Kindermann I, Kindermann M, Kandolf R, *et al.* Predictors of outcome in patients with suspected myocarditis. *Circulation* 2008; 118: 639-648.
15. Aretz HT. Myocarditis: The Dallas criteria. *Hum Pathol* 1987; 18: 619-624.
16. Baughman KL. Diagnosis of myocarditis: Death of Dallas criteria. *Circulation* 2006; 113: 593-595.
17. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, *et al.* The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease: a scientific statement from the American Heart Association, the American College of Cardiology, and the European Society of Cardiology. *Circulation* 2007; 116: 2.216-2.233.
18. Hauck AJ, Kearney DL, Edwards WD. Evaluation of *post mortem* endomyocardial biopsy specimens from 38 patients with lymphocytic myocarditis: Implications for role of sampling error. *Mayo Clin Proc* 1989; 64: 1.235-1.245.
19. Gagliardi MG, Bevilacqua M, Di Renzi P, *et al.* Usefulness of magnetic resonance imaging for diagnosis of acute myocarditis in infants and children, and comparison with endomyocardial biopsy. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1.089-1.091.
20. Friedrich MG, Strohm O, Schulz-Menger J, *et al.* Contrast media-enhanced magnetic resonance imaging visualizes myocardial changes in the course of viral myocarditis. *Circulation* 1998; 97: 1.802-1.809.
21. Bustos García de Castro A, Cabeza Martínez B, Ferreirós Domínguez J, *et al.* Miocarditis: diagnóstico y seguimiento con resonancia magnética. *Radiología* 2013; 55 (4): 294-304.
22. Brady WJ, Ferguson JD, Ullman EA, Perron AD. Myocarditis: emergency department recognition and management. *Emerg Med Clin North Am* 2004; 22: 865-885.

Infarto de miocardio por compresión de la arteria coronaria izquierda en el síndrome aórtico agudo

Antonio Piazza*
Liza Wenzel**
Ruben Gonzalez***
Christian Smith**
Ariel Miranda*
Sebastián Nicolás*

Correspondencia

Antonio Piazza
email: apiazza@fibertel.com.ar

* Cirugía cardiovascular. Hospital de Alta Complejidad Juan Domingo Perón. Formosa. Argentina

** Servicio de Cardiología. Hospital de Alta Complejidad Juan Domingo Perón. Formosa. Argentina

*** Servicio de Diagnóstico por Imágenes. Hospital de Alta Complejidad Juan Domingo Perón. Formosa. Argentina

Palabras clave

- ▷ Desgarro intimal
- ▷ Compresión del tronco de coronaria izquierda
- ▷ Endoprótesis aórtica

Keywords

- ▷ Intimal tear
- ▷ Left main compression
- ▷ Thoracic endovascular aortic repair

RESUMEN

Se describe un mecanismo inusual de infarto de miocardio como complicación del síndrome aórtico agudo, dado por la compresión del tronco de la arteria coronaria izquierda por un hematoma generado a partir de un desgarro intimal por encima de la cúspide aórtica sin extensión hacia la aorta ascendente. Se detecta una disección crónica tipo B con compromiso del arco distal, implementando el tratamiento global de la aorta torácica.

ABSTRACT

An unusual mechanism of myocardial infarction is described as a complication of acute aortic syndrome. The hematoma generated from an intimal tear above the aortic cusp without extension towards the ascending aorta. It compressed the left main coronary artery. A chronic type B dissection with distal aortic arch involvement was detected, implementing the overall treatment of the thoracic aorta.

Presentación del caso

Paciente varón, de 60 años, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipidemia. Horas antes del ingreso hospitalario presenta dolor precordial de carácter transfixiante. Se realiza en otro centro una tomografía de tórax que evidencia disección aórtica interpretada como tipo A, siendo derivado para tratamiento. Evoluciona con dolor precordial y signos de shock cardiogénico, con supradesnivel del segmento ST anteroseptal. Se efectuó una ecocardiografía Doppler transesofágica, que muestra dilatación leve de la raíz aórtica y deterioro de la contractilidad septal (Video 1). Se observa un trazo lineal sugestivo de lámina de disección en el seno de Valsalva izquierdo, fijo, en íntima relación con el ostium y tronco de la arteria coronaria izquierda, donde impresiona hematoma (Video 2 y Video 3). La porción tubular de la aorta ascendente se encuentra moderadamente dilatada (48 mm externo-interno) con la unión sinotubular rectificadas (Video 4).

La tomografía de tórax muestra el compromiso del seno de Valsalva izquierdo (Figura 1, Video 5, Figura 2 y Figura 3) con densidad sugestiva de hematoma rodeando al tronco de la arteria coronaria izquierda (TCI) (Figura 4). La reconstrucción tridimensional permite apreciar el extenso compromiso por disección del arco aórtico distal de la aorta descendente y la ausencia de lámina en la porción tubular de la aorta ascendente (Figura 5).

Dada la progresión del compromiso proximal de la raíz aórtica y la evidencia de isquemia visceral (infarto de miocardio) se decide el abordaje quirúrgico de la disección, una vez lograda la estabilización clínica.

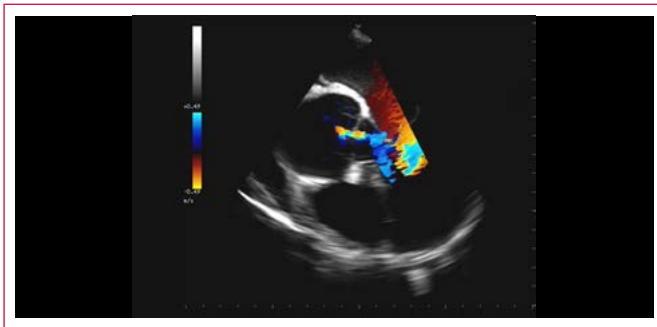
Dado el compromiso de múltiples segmentos de la aorta torácica se decide una estrategia de tratamiento híbrido. En un primer tiempo se aborda la aorta ascendente. Se observa un desgarro intimal por encima del ostium de la arteria coronaria izquierda que origina un hematoma que comprime el TCI (Figura 6 y Video 6). La liberación del hematoma deja una luz confiable en el TCI, no requiriendo revascularización coronaria adicional (Video 7). Se adhiere el desgarro intimal y se rodea el TCI con BioGlue®. Se efectúa el reemplazo supracoronario de la aorta ascendente dilatada, sin evidencias de disección en la porción tubular, con prótesis de 30 mm. La válvula aórtica queda insuficiente y se reemplaza con una bioprótesis número 25. Se revasculariza el tronco braquiocefálico con prótesis tubular de 16 mm desde la prótesis de aorta ascendente, con extensión a carótida izquierda (tubular 8 mm), ligando los vasos nativos revascularizados (Figura 7).

En el postoperatorio presentó vasoplejía y requirió asistencia respiratoria mecánica prolongada. Se efectuó un control tomográfico postoperatorio (Figura 8), donde se aprecia la permeabilidad de los injertos vasculares y el extenso daño del arco distal y aorta descendente.

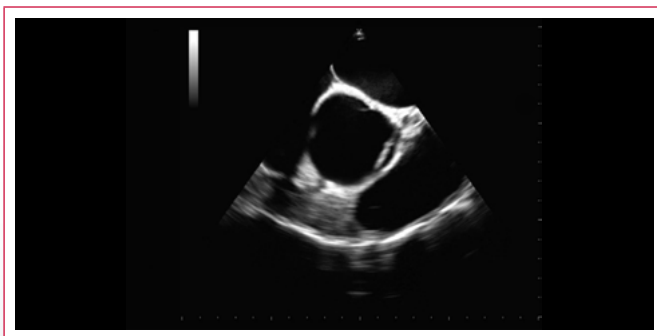
En un segundo tiempo (60 días) se implantó endoprótesis torácicas (36 mm proximal y 30 mm distal) desde la prótesis quirúrgica hasta la aorta descendente, cubriendo todo el segmento remanente de la aorta afectada. Previamente se efectuó un bypass carotidosubclavio extratorácico y se cerró el ostium de la subclavia izquierda con un plug vascular (Video 8).

La evolución es adecuada.

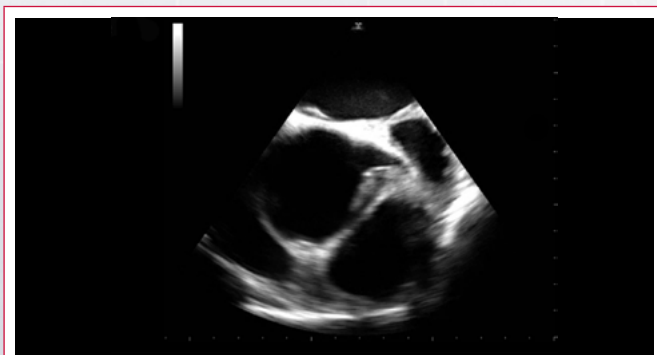
Estudio por imagen



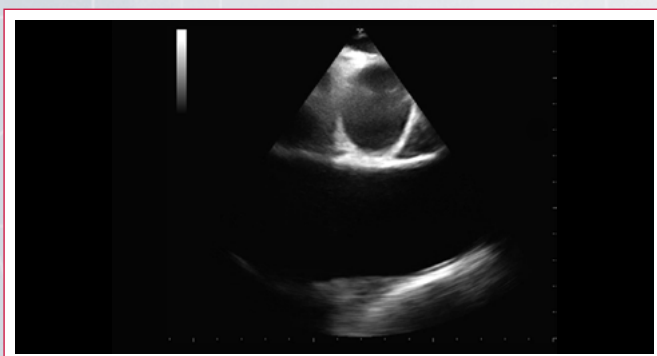
Vídeo 1. Dilatación leve de la raíz aórtica. Reflujo aórtico leve, angosto, central. Acinesia del *septum* interventricular



Vídeo 2. Se observa un trazo lineal en el seno de Valsalva izquierdo, que con la rotación del ángulo del transductor multiplanar muestra su estrecha relación con el *ostium* de la arteria coronaria izquierda



Vídeo 3. Inmediatamente por delante del *ostium* y de la pared anterior del tronco de la arteria coronaria izquierda se observa una estructura triangular heterogénea que se interpreta como hematoma



Vídeo 4. La porción tubular de la aorta ascendente se encuentra moderadamente dilatada, no muestra lámina batiente ni engrosamiento parietal



Figura 1. La reconstrucción coronal de la tomografía permite discriminar un trazo lineal en el seno de Valsalva izquierdo, correspondiente al desgarro intimal



Vídeo 5. Secuencia de cortes en reconstrucción sagital. Se destaca el desgarro intimal del seno de Valsalva izquierdo y su estrecha relación con el tronco de la coronaria izquierda

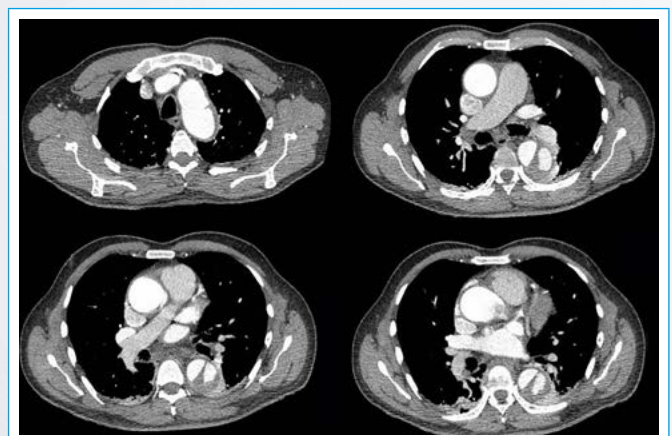


Figura 2. Cortes axiales con compromiso del arco aórtico, disección de la aorta descendente con lámina gruesa, con tinción de similar densidad en ambos lúmenes. La porción tubular de aorta ascendente impresiona íntegra. Los cortes más bajos muestran el desgarro intimal y el hematoma parietal a nivel del seno izquierdo. La aorta descendente mide 43 x 48 mm y la lámina de disección finaliza por encima del diafragma. Se observa trombosis parcial de la falsa luz

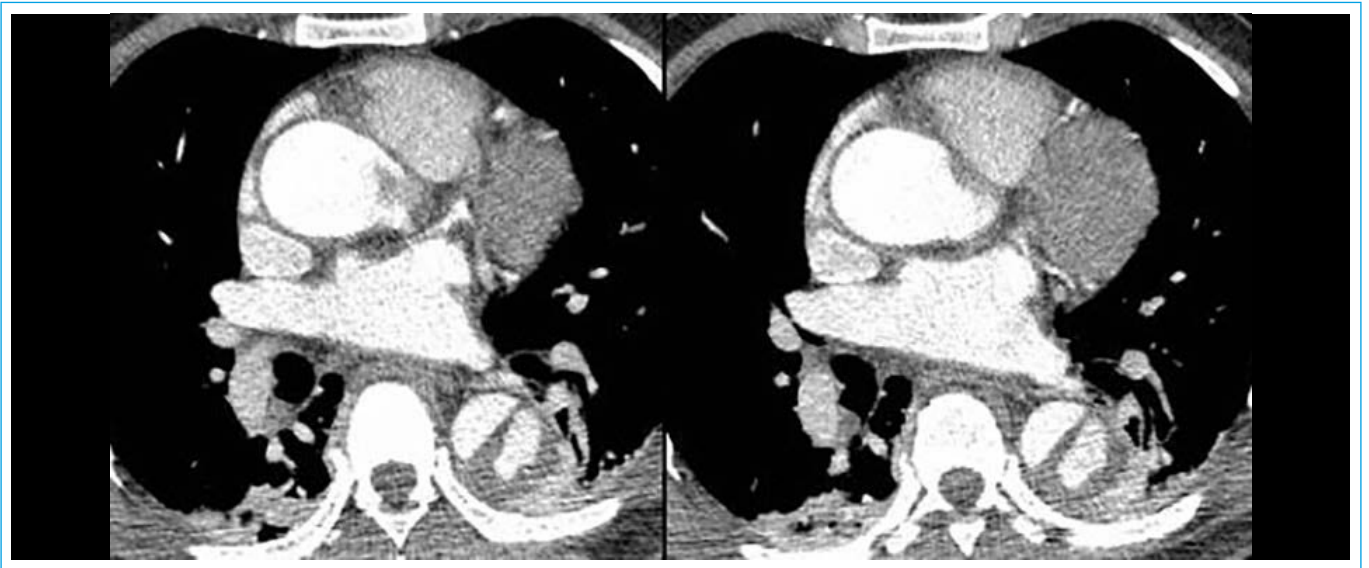


Figura 3. Detalle de la deformación del seno izquierdo por el hematoma parietal, con distorsión del tronco de la arteria coronaria izquierda

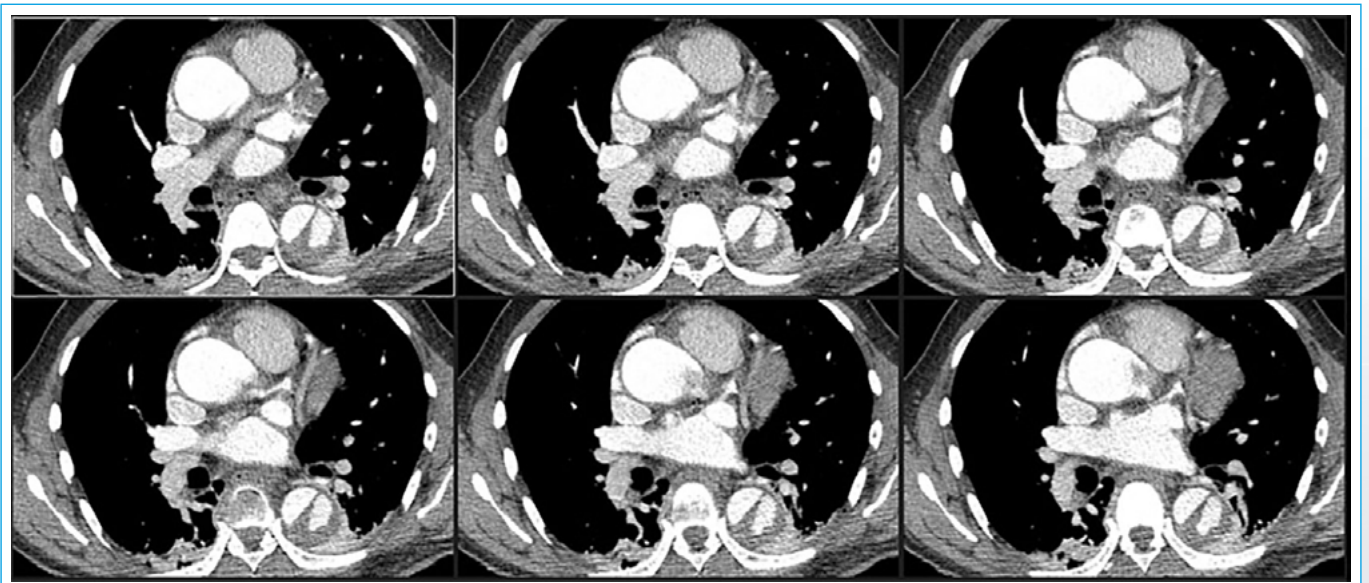


Figura 4. Secuencia de cortes en el seno izquierdo que abarca desde el origen del desgarro hasta el hematoma que comprime el tronco de la coronaria izquierda

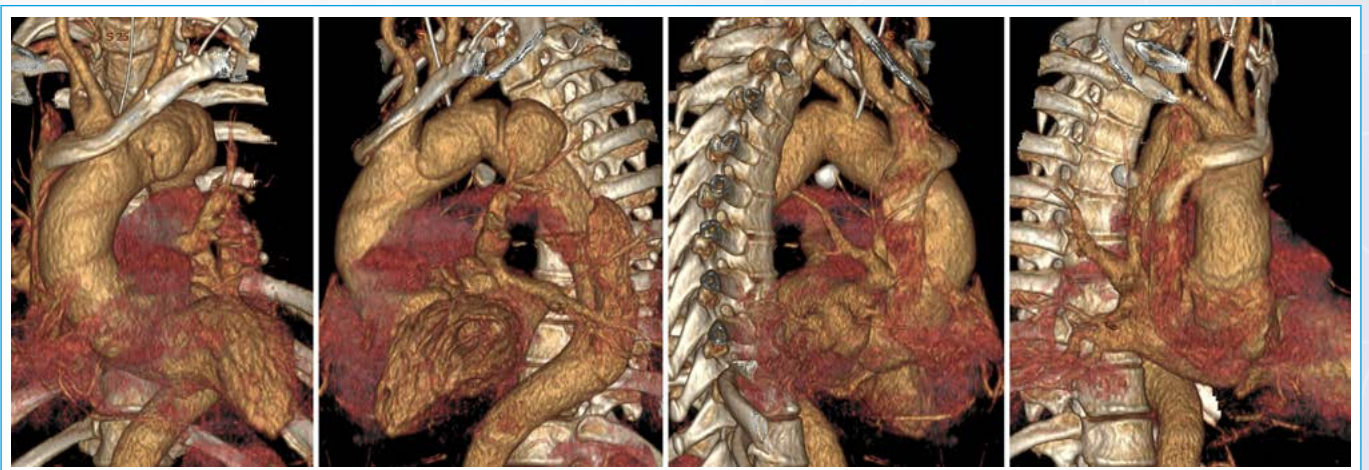


Figura 5. Vistas desde distintos ángulos de la reconstrucción tridimensional. Permite apreciar el compromiso del arco y descendente, impresionando indemne la porción tubular de la aorta ascendente

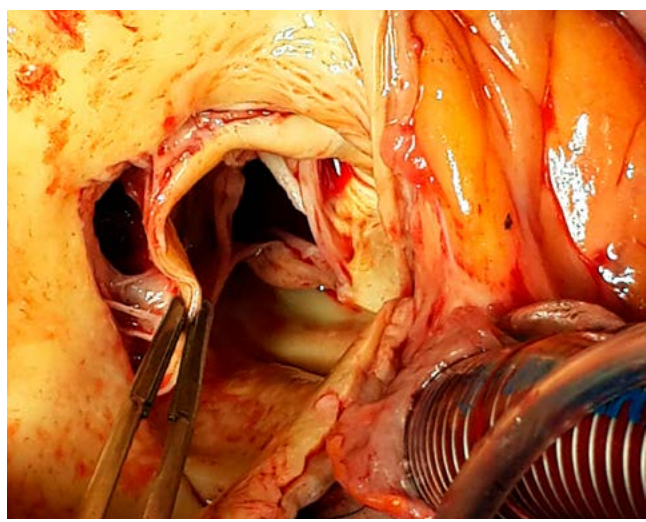


Figura 6. Vista operatoria donde la aortotomía permite reconocer el desgarro localizado de la pared aórtica y el hematoma que comprime el tronco de la arteria coronaria izquierda

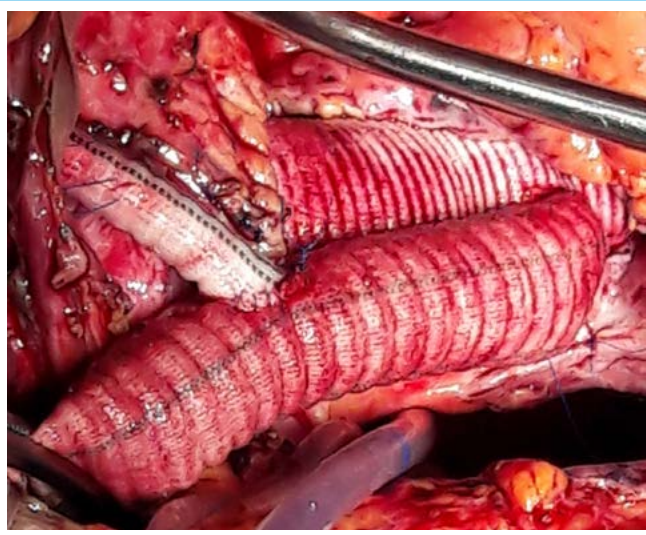
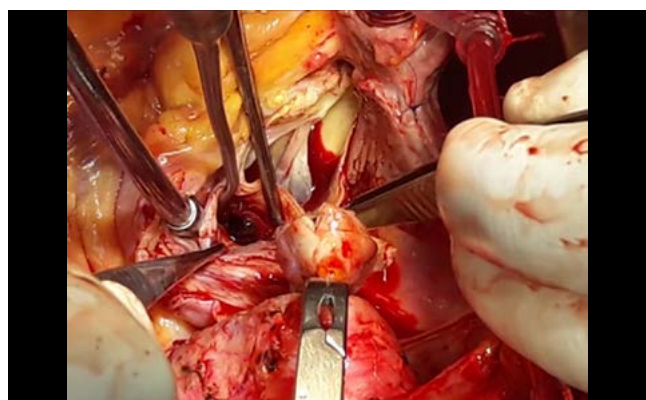
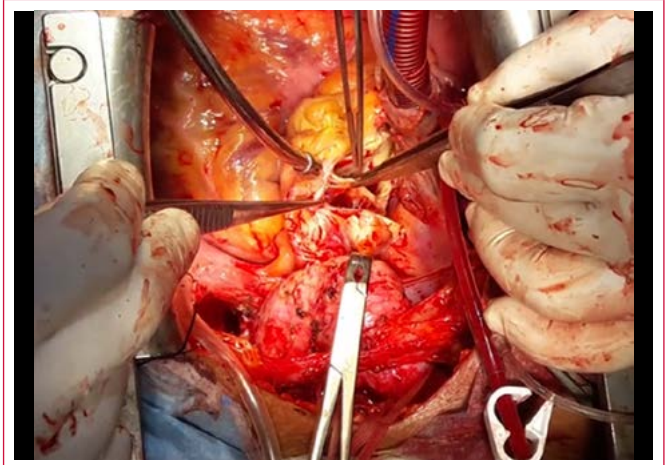


Figura 7. Se efectuó el reemplazo de la aorta ascendente y reemplazo valvular aórtico con bioprótesis. Por delante se observa el tubo hacia el tronco braquiocefálico, del que parte una extensión a carótida izquierda



Video 6. Vista quirúrgica donde se señala con la pinza el hematoma generado por el desgarro parietal. Luego, el cirujano introduce el extremo de la pinza en el tronco de la coronaria izquierda para demostrar su relación. No detectó lesión aterosclerótica en el mismo



Video 7. Extracción del hematoma y curetaje de la cavidad

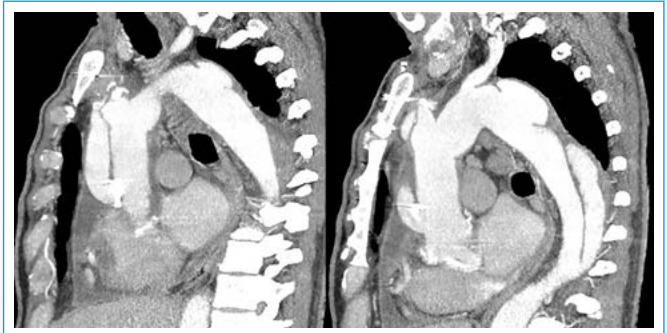


Figura 8. Valoración tomográfica postoperatoria. Se observa el tubo valvulado de aorta ascendente, el tubo de revascularización del tronco braquiocefálico, así como la interrupción de la conexión a los vasos de cuello. La subclavia izquierda se encuentra aún conectada al arco aórtico. Resta tratar la disección crónica de aorta descendente



Video 8. Se implantan por acceso femoral endoprótesis en serie que cubren toda la lesión aórtica desde el tubo protésico de la aorta ascendente hasta la aorta descendente distal. La arteria subclavia se aísla del arco aórtico por medio de un *plug* vascular y se revasculariza con *bypass* carótido subclavio extratorácico. La inyección de contraste en la raíz aórtica permite ver el llenado adecuado de la subclavia derecha y de ambas carótidas, sin *leaks* de las endoprótesis

Discusión

El infarto de miocardio en el síndrome aórtico agudo obedece esencialmente a mecanismos no ateroscleróticos y agrega gravedad a una patología que presenta por sí misma un pronóstico grave. Neri *et al.*, en disección aórtica convencional, distinguen tres mecanismos fisiopatológicos básicos⁽¹⁾:

- Disección del *ostium*, creando un *flap* móvil que puede limitar el flujo en forma intermitente.
- Disección coronaria, por propagación de la lámina en la pared arterial, reduciendo la falsa luz el flujo diastólico.
- Desinserción circunferencial del *ostium*. La lámina residual distal sufre una invaginación con supresión del flujo.

A estos mecanismos descritos se debe agregar la presencia de grandes colgajos intimaes móviles, que desde la aorta ascendente limitan el flujo, y de los hematomas intramurales que pueden comprimir la luz de los vasos eferentes. En su frecuencia predomina el compromiso de la arteria coronaria derecha, tras ambos vasos coronarios; el compromiso aislado de la coronaria izquierda es más raro.

En este caso el mecanismo difiere de los anteriormente descritos. En primer lugar, se trata de una patología aórtica compleja de difícil clasificación en los grupos clásicos del síndrome aórtico agudo (disección, hematoma intramural y úlcera penetrante). Sólo se identifica un desgarramiento intimal sin propagación hacia la aorta ascendente, una suerte de transección no vinculada a trauma. Esto genera un hematoma con compresión del TCI.

El desgarramiento sin progresión a disección es raro y se ha descrito por W. Roberts en el estudio patológico de una muerte súbita durante el deporte⁽²⁾. Probablemente se trate del primer estadio de una disección convencional. En este caso ni la ecocardiografía transesofágica ni la tomografía evidenciaron otra alteración en la porción tubular que la dilatación moderada de la porción tubular, hecho confirmado en cirugía.

Se ha descrito la disección localizada de un seno de Valsalva generando infarto de miocardio, con comprobación tomográfica y por ultrasonido intravascular⁽³⁾. En este caso el diagnóstico fue sugerido por la ecocardiografía transesofágica y confirmado por la tomografía. En este estudio deben evitarse los artificios por movimiento que pueden imitar el hematoma periaórtico, aconsejándose el gatillado por ECG.

Respecto al tratamiento, habiendo descartado lesión aterosclerótica y probado en cirugía el adecuado calibre del tronco al liberar la compresión, no se implementó ninguna forma de revascularización adicional. Dado el compromiso aórtico difuso, se planificó el tratamiento integral de la aorta torácica. Para tratar el arco aórtico se procedió a la desfuncionalización de los orígenes de los vasos de cuello con la técnica del *debranching*, implantando endoprótesis desde la prótesis de aorta ascendente hasta la aorta descendente distal. Esta

técnica híbrida permite el tratamiento de la patología aórtica evitando el paro circulatorio en hipotermia y se ha utilizado aneurismas, disección, injuria traumática y úlceras penetrantes de aorta⁽⁴⁻⁵⁾.

Conclusión

- Se describe la compresión del tronco de la arteria coronaria izquierda por hematoma secundario a desgarramiento intimal aislado de aorta ascendente como mecanismo inusual de infarto de miocardio.
- La ecocardiografía Doppler transesofágica y la tomografía computarizada pudieron resolver el planteamiento diagnóstico.
- Se implementa el tratamiento integral de la aorta con reemplazo de la porción tubular, *debranching* del arco e implante de endoprótesis cubriendo las lesiones del arco y aorta descendente.

Ideas para recordar

- El síndrome aórtico agudo puede presentarse ocasionalmente como infarto agudo de miocardio complicando adicionalmente las estrategias de reperfusión y empeorando el pronóstico.
- Predominan los mecanismos no ateroscleróticos, vinculados a la disección del *ostium* coronario, la reducción del flujo por protrusión de la falsa luz, la interferencia en el flujo por la lámina batiente o raramente por la compresión extrínseca del vaso.
- El implante de endoprótesis tras el *debranching* de los vasos del cuello facilita el tratamiento de las lesiones con compromiso del arco aórtico.

Bibliografía

1. Neri E, Toscano T, Papalia U, *et al.* Proximal aortic dissection with coronary malperfusion: Presentation, management, and outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121: 552-560.
2. Comfort SR, Curry RC Jr, Roberts WC. Sudden death while playing tennis due to a tear in ascending aorta (without dissection) and probable transient compression of the left main coronary artery. *Am J Cardiol* 1996; 78 (4): 493-495.
3. Ichihashi T, Ito T, Murai S, *et al.* Acute myocardial infarction due to spontaneous, localized, acute dissection of the sinus of Valsalva detected by intravascular ultrasound and electrocardiogram-gated computed tomography. *Heart Vessels* 2016; 31 (9): 1.570-1.573.
4. Ghazy T, Mashhour A, Schmidt T, *et al.* Off-Pump Debranching and Thoracic Endovascular Aortic Repair for Aortic Arch Pathology. *Innovations (Phila)* 2015; 10 (3): 163-169.
5. Faure EM, Canaud L, Marty-Ané C, Alric P. Hybrid aortic arch repair for dissecting aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 152 (1): 162-168.

Miocardopatía hipertrófica asimétrica obstructiva e insuficiencia mitral grave

María Guadalupe Romero*
Adrián José Lescano**
Diego Crippa*
Matías Szejfman***
Walter Rodríguez****
Victor Darú*****

Correspondencia

María Guadalupe Romero
Av Córdoba 2678 Buenos Aires,
Argentina
email: romerogadalupe@gmail.com

* Servicio de Imágenes cardiovasculares. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

** Coordinador de Internación. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

*** Servicio de Hemodinamia. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

**** Servicio de cirugía cardiovascular. Sanatorio Finochietto, Buenos Aires. Argentina

***** Servicio de Ecocardiografía. Sanatorio Finochietto, Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Miocardopatía hipertrófica
- ▷ Insuficiencia mitral
- ▷ Miomectomía

Keywords

- ▷ Hypertrophic cardiomyopathy
- ▷ Mitral regurgitation
- ▷ Septal myomectomy

RESUMEN

La miocardopatía hipertrófica se define por la presencia de aumento del grosor de la pared del VI que no se puede explicar únicamente por condiciones de carga anómalas.

Se presenta un caso de una mujer joven con diagnóstico de miocardopatía hipertrófica asimétrica (MCH) con obstrucción del TSVI e insuficiencia mitral asociada con resolución adecuada mediante miomectomía quirúrgica sin procedimientos adicionales sobre la válvula.

ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy is defined by the presence of increased thickness of the LV Wall that cannot be explained only by abnormal load conditions.

A case of a young woman diagnosed with cardiomyopathy asymmetric hypertrophy (HCM) with LV outflow tract obstruction and mitral regurgitation is presented. Surgical myomectomy resolved the regurgitation without requirement for any additional mitral valve procedures.

Mujer de 43 años, ex-fumadora, sedentaria, obesa, con antecedentes familiares de muerte súbita, con miocardopatía hipertrófica con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), en la que se plantea implante de DAI como prevención primaria y antecedentes heredofamiliares de muerte súbita.

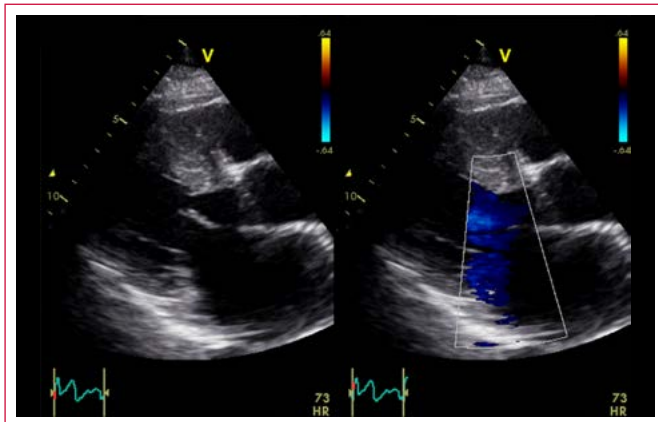
Bajo tratamiento con atenolol refiere disnea de esfuerzo en clase funcional II. Se realiza una ecocardiografía transtorácica que evidencia hipertrofia septal asimétrica grave, a predominio del *septum* basal y medio (31 mm) con movimiento anterior sistólico (SAM), generando una obstrucción dinámica de grado grave, con un gradiente basal de 75 mmHg, que en bipedestación alcanza 145 mmHg, y un *jet* mesotelesistólico de insuficiencia mitral (IM), de grado moderado (Video 1, Video 2 y Figura 1). Se decide realizar una ablación septal con alcohol. La oclusión transitoria con balón de una gran rama septal reduce el gradiente obtenido durante la anestesia de 55 a 20 mmHg. La inyección de contraste distal al balón no sugiere contraindicación al procedimiento, por lo que se realiza infusión de alcohol (Video 3, Video 4 y Video 5). La evolución

es favorable, ya que queda asintomática, con un espesor parietal de 26 mm, sin evidencia de IM con un gradiente residual en TSVI de 21 mmHg (Figura 2).

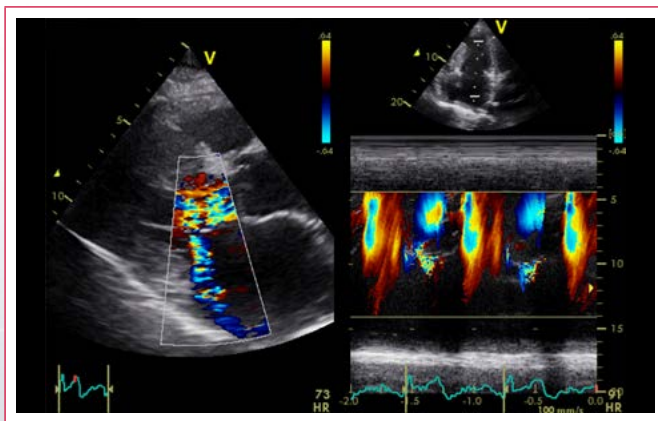
Un año después consulta de nuevo por reinicio de disnea en clase funcional II. Se solicita una nueva ecocardiografía Doppler que muestra grave hipertrofia septal con obstrucción dinámica de TSVI y un gradiente basal de 70 mmHg con IM leve (Video 6 y Figura 3). Debido a que resulta dificultosa la medición del gradiente con maniobra de Valsalva y la presencia de IM, se decide realizar una ecocardiografía transesofágica (ETE) que demuestra insuficiencia mitral grave, que alcanza el techo de la AI (Video 7). Se decide realizar miomectomía septal ampliada hasta músculos papilares, que se controla con ETE intraoperatoria. Se observa desaparición del SAM con gradiente de 15 mmHg.

La reducción de la obstrucción dinámica por la miomectomía fue suficiente para eliminar el reflujo mitral, sin procedimientos adicionales sobre las valvas ni el anillo valvular (Figura 4 y Video 8). La paciente quedó de nuevo asintomática.

Estudio por imagen



Vídeo 1. El eje largo paraesternal muestra la hipertrofia septal asimétrica y el movimiento anterior sistólico mitral, cuyas valvas se encuentran elongadas y presentan contacto con el *septum*. El Doppler color muestra la turbulencia sistólica de la obstrucción dinámica del tracto de salida y el reflujo dirigido a la pared posterior de la aurícula izquierda



Vídeo 2. El modo M color sugiere que la regurgitación mitral es mesotesistólica

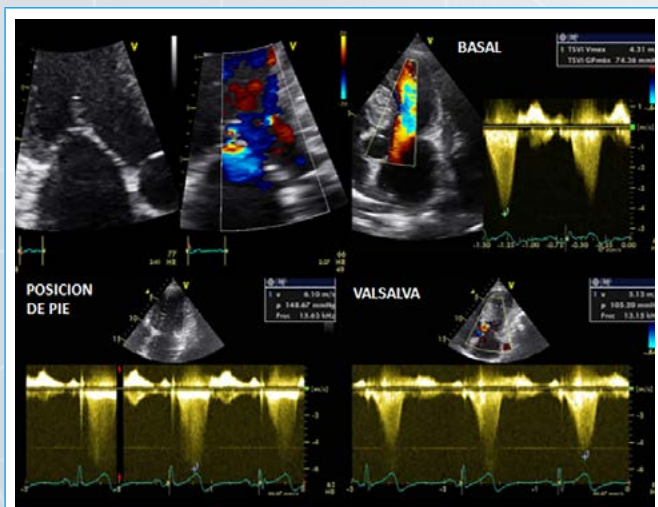
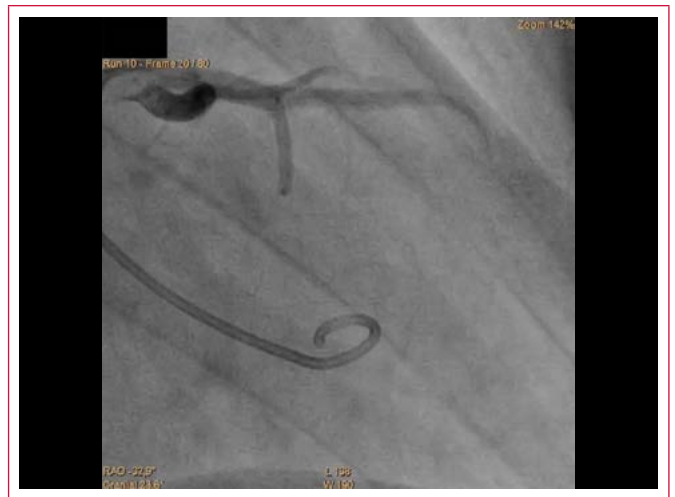
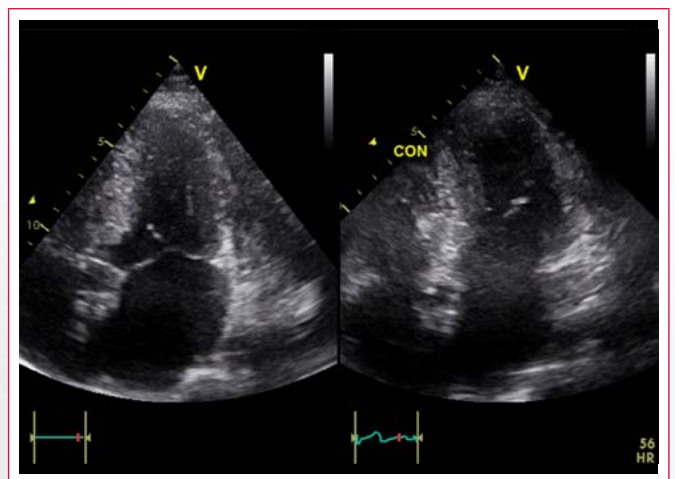


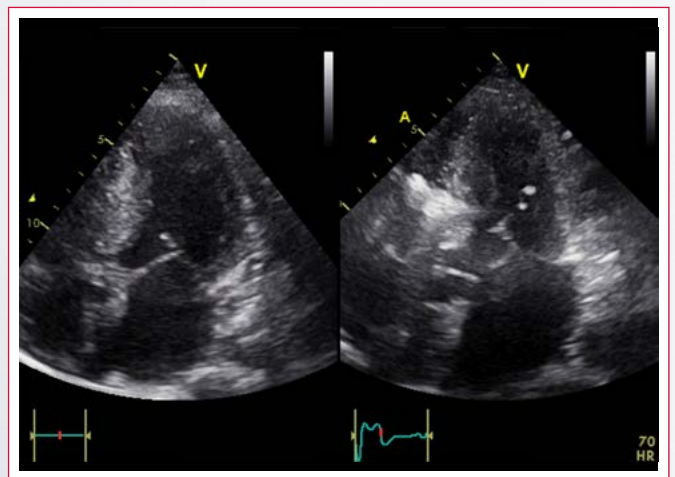
Figura 1. Comportamiento dinámico de la obstrucción del tracto de salida, que aumenta en fase de presión de la maniobra de Valsalva. En bipesdestación, el perfil del flujo obtenido con Doppler continuo no presenta el pico tardío característico, probablemente por sumatoria del reflujo mitral, condición que muchas veces torna confusa la evaluación



Vídeo 3. Cuatro momentos durante la ablación septal. Inicialmente se observa la inyección de la arteria coronaria izquierda mostrando una rama septal prominente, donde se instala un balón corto. La reducción del flujo septal generó una caída significativa del gradiente subaórtico. La inyección distal de contraste no mostró perfusión a zonas no deseadas. El control postalcohol muestra una muy pobre perfusión de los segmentos distales de la rama septal



Vídeo 4. Con el balón insuflado en la primera rama septal se infunde contraste diluido agitado observando refringencia en el lado derecho del *septum*



Vídeo 5. La inyección de alcohol produce marcada refringencia local del *septum* que se extiende hacia la banda moderadora

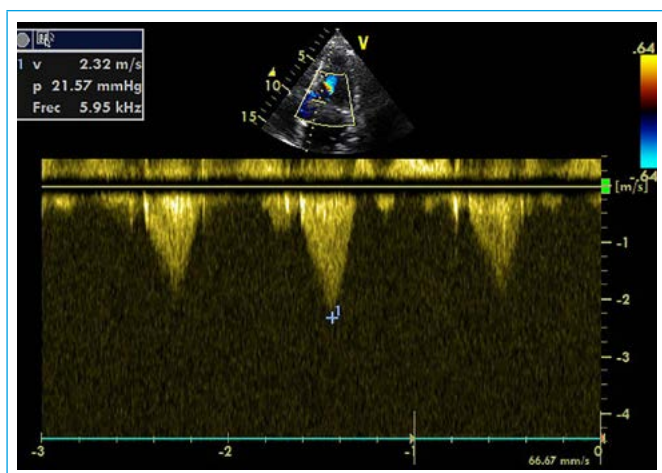
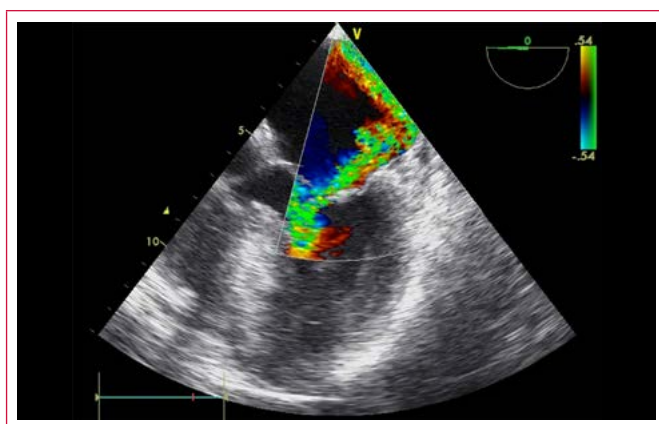
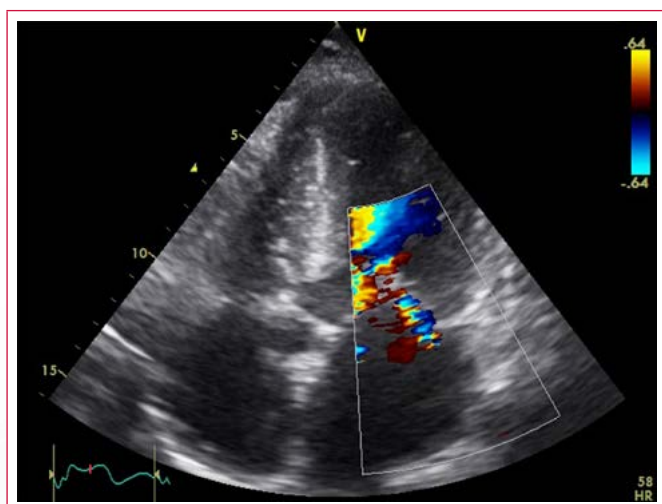


Figura 2. Gradiente residual postablación septal con alcohol



Vídeo 7. Vista transesofágica. Insuficiencia mitral grave hacia la pared lateral de la aurícula izquierda. En el tracto de salida se funden la aceleración proximal del reflujo con la obstrucción dinámica subaórtica



Vídeo 6. En la evolución a largo plazo presenta nuevamente disnea observando turbulencia en el TSVI y reflujo mitral que impresiona leve



Figura 4. Vista del material extraído en la miomectomía septal

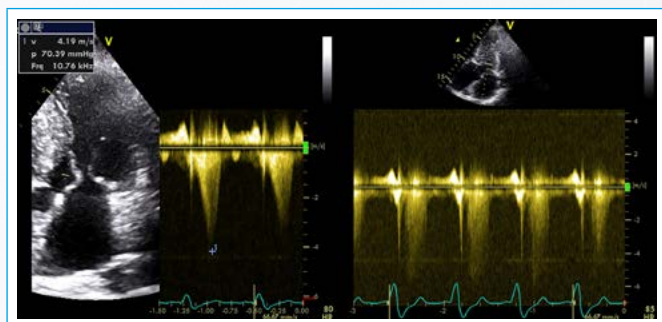
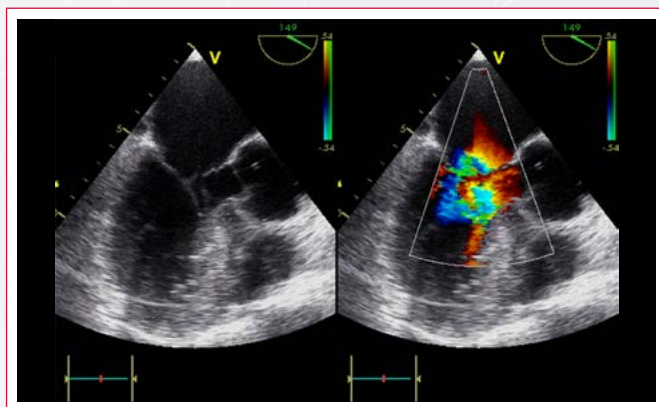


Figura 3. Gradiente intraventricular de 70 mmHg. Con ligera lateralización del transductor se observa un flujo de mayor velocidad, más redondeado, que impresiona como insuficiencia mitral



Vídeo 8. Control intraoperatorio. Bajo condiciones hemodinámicas adecuadas e infusión de isoproterenol no se observa movimiento anterior sistólico mitral y el reflujo es trivial

Discusión

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) es una entidad frecuente, compleja, heterogénea y con expresión variable. Se han descrito más de 200 mutaciones. En la mayoría de los casos se expresa fenotípicamente en la adolescencia o en el adulto joven, pero puede verse a cualquier edad. Es la enfermedad cardíaca hereditaria más común con una prevalencia estimada en aproximadamente 2 de 1.000 adultos jóvenes.

La ecocardiografía Doppler es el estudio complementario más utilizado en la actualidad para su evaluación clínica, ya que permite estudiar los aspectos anatómicos, funcionales y hemodinámicos, la relación entre el grado de obstrucción y los síntomas, la elección del tratamiento adecuado y la valoración previa, durante y posterior a los procedimientos terapéuticos. Es también un arma eficaz para la detección en familiares.

Desde el punto de vista ecocardiográfico se analizan cuatro puntos relevantes del examen:

- Hipertrofia ventricular.
- Válvula mitral.
- Disfunción diastólica.
- Obstrucción del flujo intraventricular.

La válvula mitral puede presentar alteraciones funcionales y/o estructurales, cuya consecuencia final es la insuficiencia mitral. Las alteraciones estructurales constituyen un hallazgo morfológico que excede la definición de MCH, demostrando que se trata de un proceso más amplio y no confinado exclusivamente al músculo cardíaco⁽¹⁻²⁾.

El SAM arrastra las valvas hacia el *septum*, impide la coaptación valvular adecuada y genera un *jet* excéntrico de regurgitación con dirección característica posterolateral o medial a través de una suerte de túnel que se forma entre los sectores distales de ambas valvas en una secuencia eyección-obstrucción-regurgitación. Aproximadamente en entre el 10-20% de los casos existe alteraciones propias de la válvula mitral, como la elongación de una u otra valva, el prolapso valvular, la ruptura de cuerdas tendinosas, la inserción anómala de los músculos papilares en la valva anterior, la hipertrofia de los músculos papilares, la dilatación ventricular y anular en los casos que evolucionan hacia formas dilatadas, el trauma sobre las valvas por el contacto septal repetido o la endocarditis infecciosa, que pueden determinar *per se* regurgitaciones de magnitud variable⁽³⁾.

Resulta de suma importancia poder precisar la anatomía de la válvula mitral y del aparato subvalvular en los candidatos a cirugía, ya que puede determinar un cambio en la táctica quirúrgica. En estos casos la ETE permite obtener mayor definición de la anatomía mitral.

Habitualmente el flujo de la obstrucción presenta un pico tardío debido a que el comportamiento dinámico más importante se produce al final de la mesosístole. Estímulos como el ejercicio o la maniobra de Valsalva pueden discriminar gradientes en pacientes sin obstrucción en condiciones basales. El tamaño del defecto de coaptación entre los velos de la mitral varía directamente con el grado de SAM y el gradiente obstructivo, con las variaciones en longitud de la valva mitral y su movilidad. La subestimación del grado de IM puede deberse a las limitaciones en la cuantificación de Doppler color y la excentricidad de chorro.

Desde el punto de vista terapéutico, la miomectomía quirúrgica es una técnica desarrollada hace más de 40 años, que se ha modificado levemente al día de

hoy, con una resección más extendida evitando el desarrollo de nuevos focos de obstrucción más apicales. La mortalidad de esta técnica quirúrgica en centros de alto volumen es cercana al 0% y el alivio de los síntomas y la reducción de los gradientes son considerables. Presenta la posibilidad de efectuar tratamientos sobre el aparato valvular mitral. Por todo esto se considera en muchos centros la técnica de primera elección⁽⁴⁾.

La ablación septal con alcohol es una técnica menos cruenta. Tiene la limitación de depender de la presencia de una anatomía coronaria aceptable y no se puede realizar tratamientos sobre la válvula mitral en caso de que sea necesario. Sin embargo, el riesgo del procedimiento es menor, por lo que lo habitualmente se reserva para los pacientes con riesgo quirúrgico elevado. Su elección debe estar basada en las características del paciente y del centro, para definir riesgos y beneficios de cada una.

Conclusión

- Para los pacientes con MCH e IM secundaria a movimiento sistólico anterior de los velos, la miomectomía puede reducir la gravedad de la IM sin necesidad de cirugía de la válvula mitral adicional.
- Para los pacientes sin enfermedad de la válvula mitral independiente existe una relación entre el gradiente del TSVI y área del *jet* de la IM.
- La presencia de IM dirigida posteriormente puede predecir con certeza aquellos casos cuya IM mejorará significativamente con la miomectomía.
- Para los pacientes con MCH y enfermedad estructural de la válvula mitral asociada puede ser necesaria la cirugía de la válvula mitral. Sin embargo, en algunos de estos pacientes la miomectomía sola puede ser suficiente para suprimir o aliviar la IM.
- La ecocardiografía juega un papel importante en la valoración de qué pacientes requieren un procedimiento de la válvula mitral además de miomectomía, así como en la toma de decisiones perioperatorias.

Ideas para recordar

- La diferenciación entre los flujos por gradiente obstructivo del tracto de salida y la insuficiencia mitral puede ser dificultoso, requiriendo a veces el uso de la ecocardiografía transesofágica.
- Se deben precisar los mecanismos involucrados en el reflujo mitral, que en la MH pueden ser complejos.
- La miomectomía quirúrgica puede ser suficiente en casos seleccionados para la remisión de la IM vinculada con obstrucción dinámica del TSVI.

Bibliografía

1. Yu EH, Omran AS, Wigle ED, *et al.* Mitral regurgitation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: Relationship to obstruction and relief with myectomy. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36 (7): 2.219-2.225.
2. Sherrid MV, Balaram S, Kim B, *et al.* The Mitral Valve in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: A Test in Context. *J Am Coll Cardiol* 2016; 67 (15): 1.846-1.858.
3. Zhu WX, Oh JK, Kopecky SL, *et al.* Mitral regurgitation due to ruptured chordae tendinae in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 242-247.
4. McIntosh CL, Maron BJ, Cannon RO 3.rd, Klues HG. Initial results of combined anterior mitral leaflet plication and ventricular septal myotomy-myectomy for relief of left ventricular outflow tract obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992; 86: 1160-1167.

Ecocardiografía y asistencia ventricular mecánica. Un caso de obstrucción dinámica de la cánula de entrada

Paola Sormani
Benedetta De Chiara
Antonella Moreo

Correspondencia

Antonella Moreo
Piazza Ospedale Maggiore 3,
20161 Milan, Italia
email: antonella.moreo@gmail.com

Centro di Ecocardiografia Clinica. Dipartimento Cardioracovascolare A. De Gasperis, ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda. Milán. Italia

Palabras clave

- ▷ Asistencia ventricular
- ▷ Obstrucción dinámica
- ▷ Ecocardiografía transesofágica
- ▷ Insuficiencia mitral

Keywords

- ▷ Ventricular assist device
- ▷ Dynamic obstruction
- ▷ Transesophageal echocardiography
- ▷ Mitral regurgitation

RESUMEN

La ecocardiografía es una herramienta fundamental en el cuidado de los pacientes con dispositivos de asistencia ventricular. La obstrucción dinámica de la cánula de entrada por succión de la pared ventricular es una de las complicaciones clásicas que se puede encontrar durante la monitorización ecográfica. El diagnóstico con la ecocardiografía permite realizar el tratamiento oportuno de forma precoz, y mantener una dinámica correcta entre el dispositivo y el paciente.

ABSTRACT

Echocardiography has a peculiar role during the different phases of care of patients with left ventricular assist devices. When a segment of the left ventricular myocardium partially occludes the inflow cannula, the suction event occurs and the pump inflow is reduced. Speed-change testing could define the optimal setting of that particular patient.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un varón de 68 años, portador de un sistema de asistencia ventricular izquierdo (usando la nomenclatura inglesa, *left ventricular assist device*, LVAD; HeartMate® II; **Figura 1**) desde hace 2 años por miocardiopatía dilatada con disfunción ventricular izquierda severa que ingresa en nuestro centro por sospecha de disfunción del dispositivo.

Al ingreso, el paciente presentaba elevaciones transitorias de los índices de potencia y de flujo del dispositivo, marcadores elevados de hemólisis y un cuadro que podría corresponder a deterioro progresivo de la función ventricular izquierda con aumento progresivo de la necesidad de soporte o a una posible disfunción del dispositivo. El paciente se encontraba en una situación clínica compensada, sin evidencia de congestión o de hipotensión sistémica.

Se le estudió con una ecocardiografía transtorácica realizada con el protocolo de *ramp test*, en el que se valoró la función del ventrículo izquierdo y de la válvula aórtica a velocidades de giro de la asistencia progresivamente crecientes, lo que permite valorar la programación óptima del dispositivo o valorar la presencia de disfunción del sistema. En la situación basal, con la asistencia programada con una velocidad de giro de 10.600 rpm se apreciaron los siguientes hallazgos:

- Aumento de las dimensiones del ventrículo izquierdo con respecto al control previo (diámetro telediastólico 69 mm frente a 59 mm).
- Insuficiencia mitral de grado leve-moderada.
- Apertura de la válvula aórtica correcta y casi completa en cada ciclo cardíaco.
- Insuficiencia aórtica central de grado leve-moderado.

El aumento de la velocidad de giro de la asistencia a 11.000, 11.400 y 12.000 rpm no produjo variaciones del tamaño ventricular izquierdo ni de la apertura de la válvula aórtica. Sin embargo, el estudio transtorácico no permitía valorar adecuadamente el flujo en la cánula de entrada del dispositivo.

Para valorar de forma más precisa la situación del paciente se realizó una ecocardiografía transesofágica en la que se apreció la presencia de obstrucción dinámica a nivel de la cánula de entrada, que estaba colocada en una posición marcadamente angulada con respecto a la pared libre del ventrículo izquierdo y que tenía una velocidad de flujo marcadamente elevada en el estudio con Doppler (3,2 m/s). La velocidad del flujo de entrada estaba relacionada con la velocidad de giro de la asistencia y con la aparición de insuficiencia mitral (**Vídeo 1**). La obstrucción del flujo de entrada se reducía al disminuir el número de giros de la asistencia y aumentaba al aumentar el número de giros de la asistencia progresivamente hasta 12.000 rpm, ya que al aumentar el soporte de la asistencia, el tamaño de la cavidad ventricular izquierda se reducía y la pared libre del ventrículo era succionada por la cánula de entrada y producía una obstrucción parcial al flujo.

Finalmente, el dispositivo se programó con una velocidad de giro de 9.200 rpm, lo que permitió obtener una reducción marcada del gradiente en la cánula de entrada (velocidad 1,6 m/s) con un grado aceptable de insuficiencia mitral y de soporte del ventrículo izquierdo (**Vídeo 2**). No fue posible reducir todavía más la velocidad de giro de la asistencia, ya que aumentaba de forma marcada la insuficiencia mitral hasta convertirse en severa, lo que a la larga no hubiera permitido mantener una situación compensada del paciente. La evolución del paciente en los días sucesivos fue activa, con parámetros estables en la monitorización de la asistencia y reducción de los marcadores de hemólisis.

Estudio por imagen

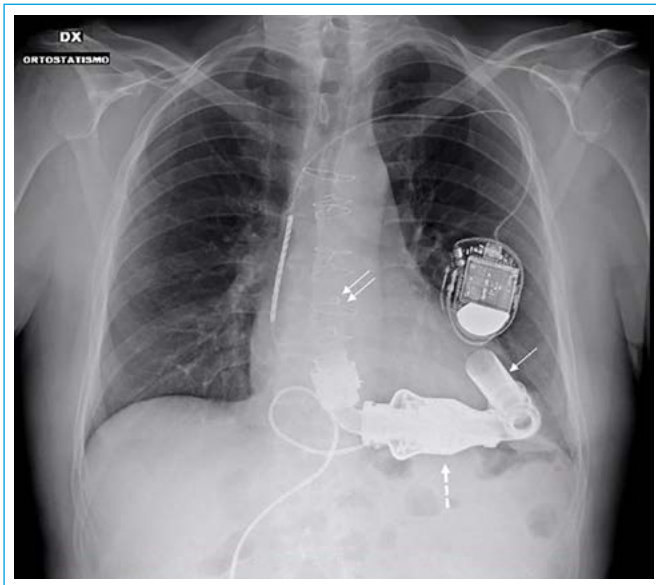
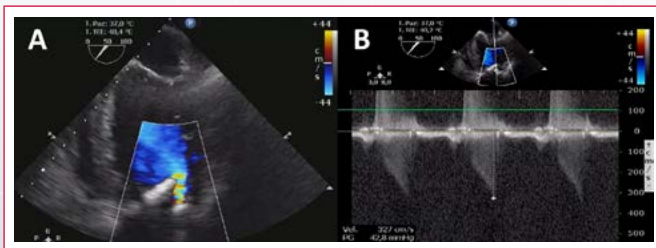
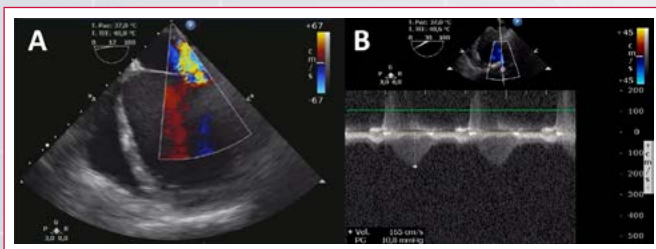


Figura 1. Radiografía de tórax que muestra la relación anatómica entre el ventrículo izquierdo y el dispositivo de asistencia ventricular, en el que se aprecian la cánula de entrada (flecha simple), la bomba (flecha discontinua) y la cánula de salida (flecha doble)



Video 1. Estudio ETE basal con la asistencia a 10.600 rpm. En **A** se aprecia cómo la cánula de entrada de la asistencia tiene una colocación oblicua que permite que parte de la pared libre sea succionada y cause obstrucción al flujo (**B**) con el patrón Doppler típico de la obstrucción dinámica



Video 2. Estudio ETE con la asistencia a 9.200 rpm. En esta situación existe insuficiencia mitral (**A**), pero la obstrucción del flujo en la cánula de entrada desaparece

Discusión

La ecocardiografía transtorácica y transesofágica son herramientas básicas en el seguimiento de los pacientes con dispositivos de asistencia ventricular mecánica, ya que permiten valorar la interacción dinámica entre el soporte y la velocidad de giro del dispositivo, la descarga del ventrículo izquierdo y la función de los aparatos valvulares⁽¹⁻³⁾. La obstrucción de la cánula de entrada del flujo es una de las posibles complicaciones y puede deberse a diferentes factores⁽⁴⁾: trombo, con obstrucción fija o dinámica en función de la movilidad del trombo, o posición inadecuada de la cánula con succión de la pared que puede aparecer en la fase precoz o durante el seguimiento por remodelado excesivo del ventrículo, o por interferencia con los músculos papilares o las cuerdas tendinosas de la válvula mitral. La ecocardiografía transtorácica, completada a menudo con la ecocardiografía transesofágica, permite hacer el diagnóstico diferencial, lo que es básico para el manejo posterior del paciente.

Conclusión

- En pacientes con dispositivos de asistencia ventricular se debe valorar con cuidado el flujo de la cánula de entrada.
- La aspiración de la pared del ventrículo izquierdo es una de las posibles causas de obstrucción del flujo de entrada y disfunción del dispositivo de asistencia.
- En los casos en los que se aprecie que la asistencia produce una descarga excesiva del ventrículo, el control con ecocardiografía con *ramp test* permite valorar la programación más adecuada del dispositivo.

Bibliografía

1. Stainback RF, Estep JD, Agler DA, *et al.* Echocardiography in the management of patients with left ventricular assist devices: Recommendations from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 853-909.
2. Uriel N, Morrison KA, Garan AR, *et al.* Development of a novel echocardiography ramp test for speed optimization and diagnosis of device thrombosis in continuous flow left ventricular assist devices: The Columbia Ramp Study. *Journal of the American College of Cardiology* 2012; 60: 1.764-1.775.
3. Ammar KA, Umland MM, *et al.* The ABCs of left ventricular assist device echocardiography: a systematic approach. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2012; 13: 885-899.
4. Najib MQ, Ganji JL, *et al.* Transoesophageal echocardiographic Doppler colour flow patterns of a normally functioning third-generation centrifugal left ventricular assist device. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2012; 13: 362-363.

Retorno venoso anómalo parcial en seno coronario

Santiago Sendoya*
César Viegas**
Sergio Baratta***

Correspondencia

Santiago Sendoya
Av. Juan Domingo Perón 1500, Pilar Centro, Pcia de Buenos Aires Argentina
email: ssendoya@cas.austral.edu.ar

* Servicio de Cardiología Infantil. Resonancia Magnética Cardiovascular. Hospital Universitario Austral. Buenos Aires. Argentina

** Resonancia Magnética Cardiovascular. Hospital Universitario Austral. Buenos Aires. Argentina

*** Servicio de Ecocardiografía. Hospital Universitario Austral. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Retorno venoso pulmonar anómalo parcial
- ▷ Dilatación del seno coronario

Keywords

- ▷ Partial anomalous pulmonary venous return
- ▷ Enlarged coronary sinus

RESUMEN

Se describen los hallazgos ecocardiográficos y en resonancia magnética de un adulto asintomático en el que se detecta drenaje venoso pulmonar anómalo parcial en conexión al seno coronario no asociado con defecto del *septum* interauricular y con sobrecarga de cavidades derechas.

ABSTRACT

We are presenting the echocardiographic and CMR findings on an asymptomatic female, that revealed isolated partial anomalous pulmonary venous return in coronary sinus, with right ventricular overload.

Presentación del caso

Paciente de 26 años de sexo femenino, sin antecedentes de relevancia, asintomática, que consulta para realizar un reconocimiento previo a actividad deportiva.

En el examen físico presenta ruidos cardíacos normofonéticos, soplo protosistólico 1/6 en base, sin hepatomegalia. Presión arterial 116/78 mmHg, frecuencia cardíaca 65 lpm. El ECG muestra retardo leve de conducción de rama derecha y la radiografía de tórax leve hiperflujo pulmonar y cardiomegalia a expensas de cavidades derechas (Figura 1).

Ante estos datos se efectuó una ecocardiografía transtorácica. Se observan diámetros y función adecuada de cavidades izquierdas, dilatación de las cavidades derechas, con adecuada función del ventrículo derecho (Video 1, Video 2 y Video 3). El *septum* interauricular se encuentra íntegro. El seno coronario está dilatado (Video 1 y Video 4). El eje corto a nivel de grandes vasos muestra la dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho, del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas (Figura 2). El flujo en el tronco de la arteria pulmonar es ligeramente turbulento (Video 5), con aumento de la velocidad del flujo transvalvular pulmonar (Figura 3). Se registra leve reflujo tricúspideo con velocidad 2,8 m/s, sugiriendo leve hipertensión pulmonar (Figura 4).

El seno coronario se encuentra dilatado y el Doppler color es sugestivo de incremento del flujo (Video 6 y Video 7). Con inclinación anterior del transductor se observa el ingreso de las venas pulmonares derechas en el seno coronario (Video 8 y Video 9), cuyo Doppler espectral indica hiperflujo (Figura 5).

Para mejorar el análisis anatómico se indicó una cardio-RM. Las secuencias de cine (Video 10) muestran la dilatación del seno coronario y de las cavidades derechas. Se analiza la función y los volúmenes de ambos ventrículos (VD: VFD 155 ml, FEy 48%; VI: VFD 67 ml, FEy 61%) (Video 11). En la angiografía se observa el ingreso de ambas venas pulmonares derechas en el seno coronario (Video 12 y Figura 6). La cuantificación del cortocircuito indica que el Qp/Qs es 1,8 (Figura 7).

Estudio por imagen

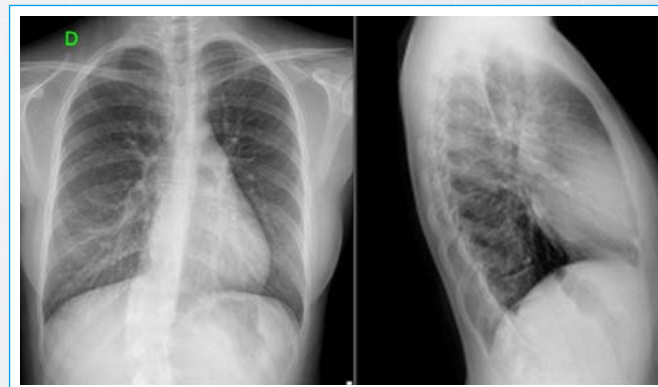
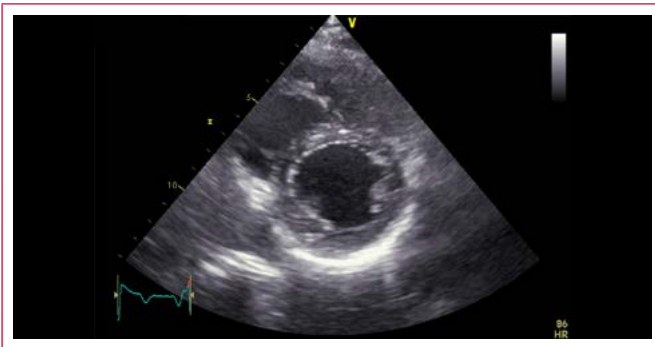


Figura 1. Radiografía de tórax que muestra cardiomegalia ligera con disminución del espacio retroesternal en la vista de perfil, con flujo pulmonar levemente aumentado



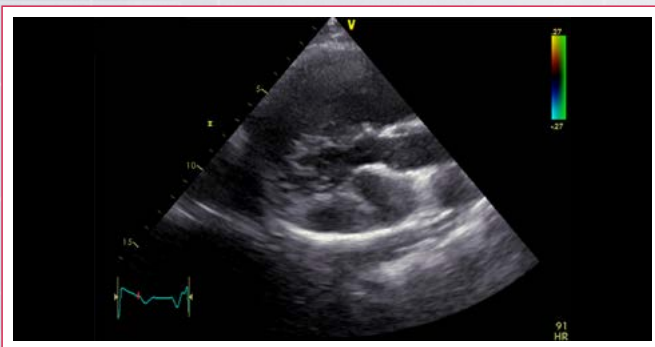
Vídeo 1. Eje largo paraesternal. Aurícula izquierda y aorta normales. Diámetros de VI conservados. Dilatación del ventrículo derecho. Seno coronario dilatado (14 x 10 mm)



Vídeo 2. Eje corto paraesternal. Motilidad del VI normal. Dilatación del VD sin alteración de la curvatura ni motilidad del septum interventricular



Vídeo 3. Dilatación de la AD. Septum interauricular íntegro con leve desviación hacia la izquierda durante la sístole ventricular. Función del VD conservada



Vídeo 4. La rotación del transductor despliega el seno coronario y las cavidades derechas dilatadas

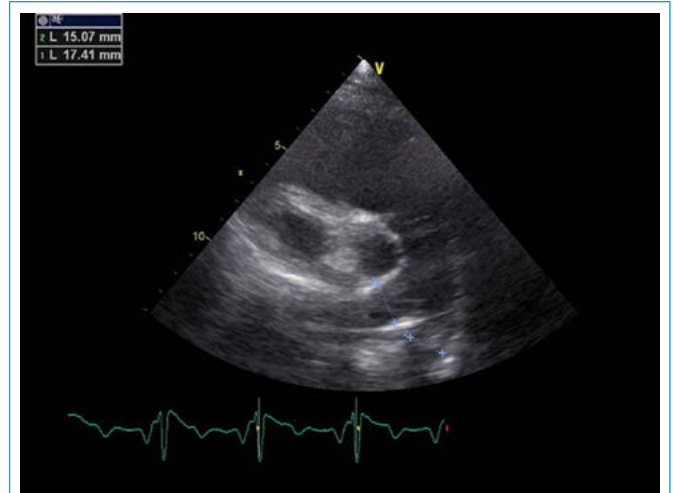
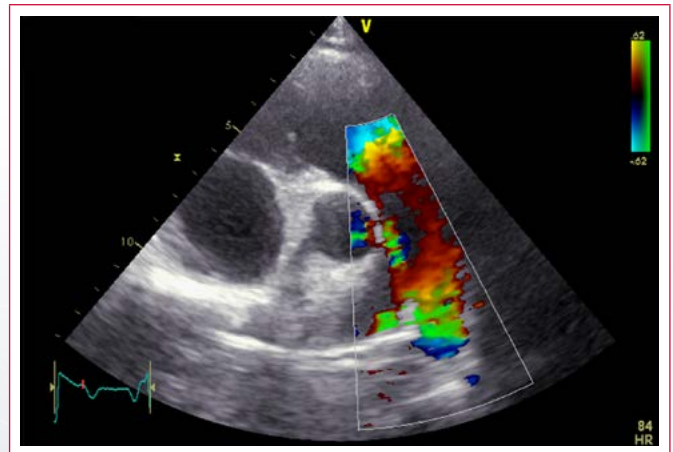


Figura 2. Leve dilatación del tracto de salida del VD (40 mm), del tronco de la arteria pulmonar (28 mm) y de las ramas (izquierda 15 mm, derecha 17 mm)



Vídeo 5. Flujo turbulento en el tronco de la arteria pulmonar. Leve reflujo pulmonar

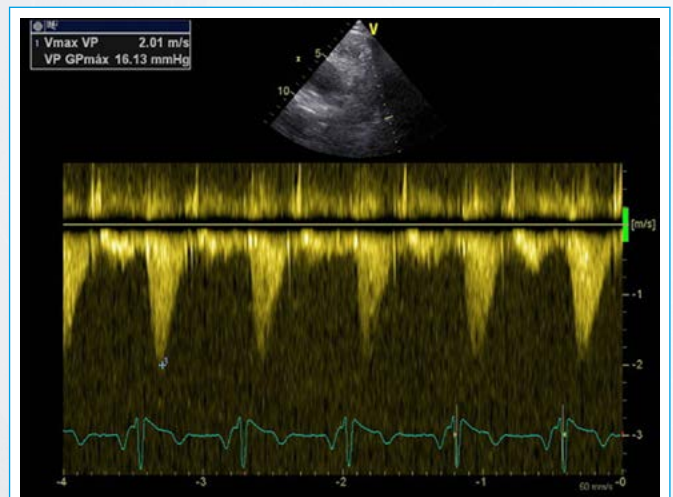


Figura 3. Incremento de la velocidad del flujo transvalvular pulmonar (2,01 m/s) por hiperflujo

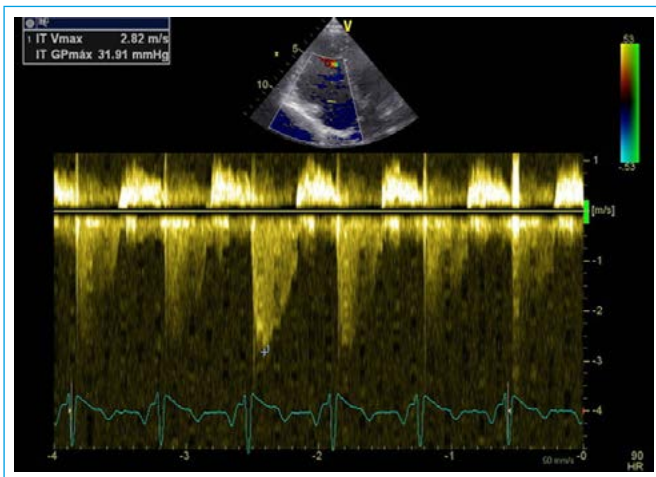
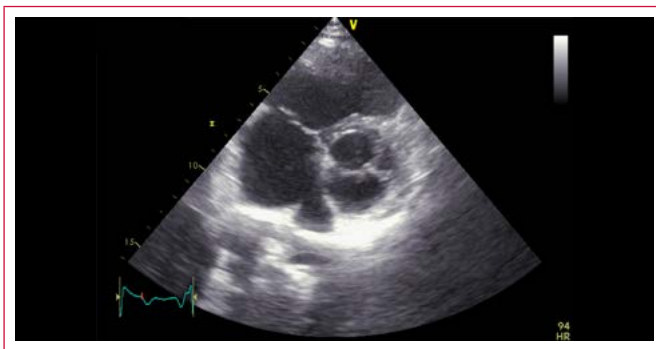
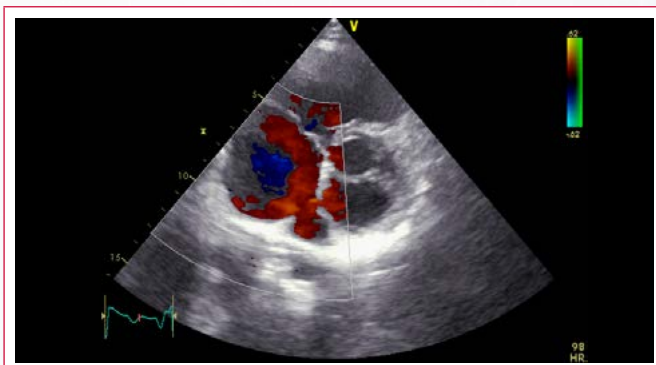


Figura 4. Leve reflujo tricuspídeo con velocidad pico 2,82 m/s, sugestivo de incremento leve de la presión pulmonar



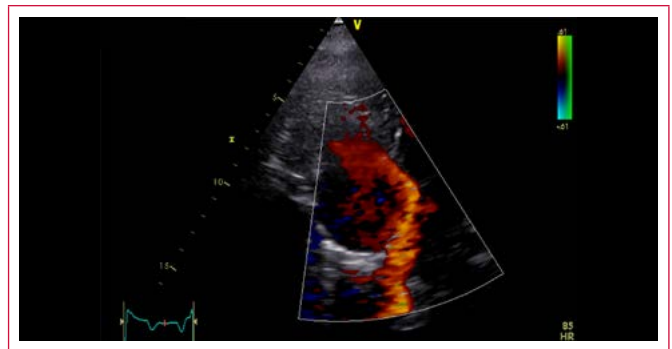
Vídeo 6. Se observa el drenaje del seno coronario dilatado en la AD



Vídeo 7. La señal Doppler color obtenida con un límite de Nyquist de 62 cm/s sugiere incremento en el flujo del seno coronario



Vídeo 8. Corte de cuatro cámaras con inclinación anterior donde se observa el ingreso de venas pulmonares derechas en el seno coronario



Vídeo 9. Flujo de las venas pulmonares derechas ingresando al seno coronario muy cerca de su desembocadura en AD

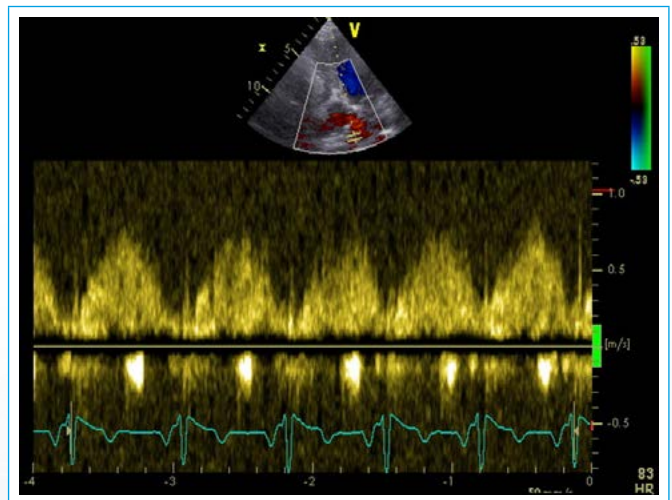
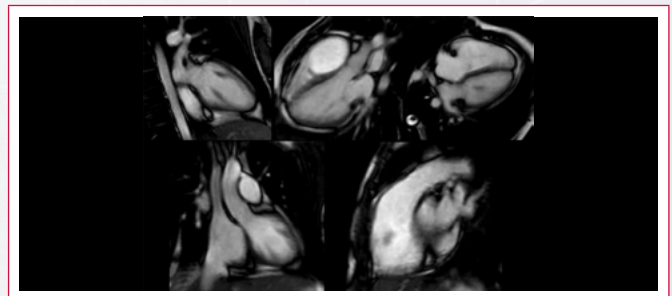
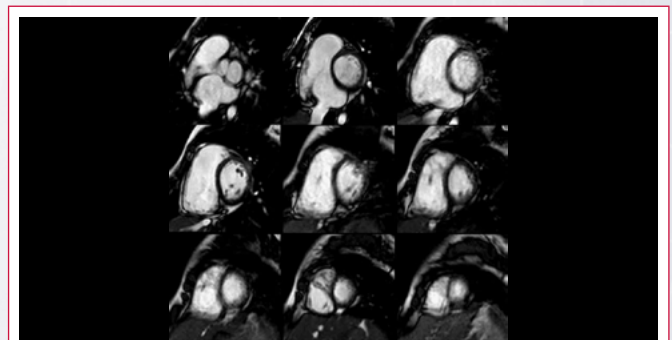


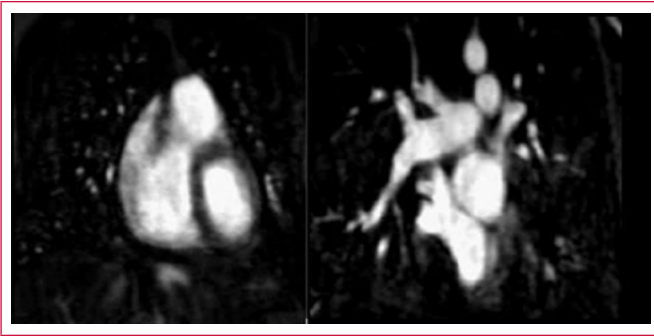
Figura 5. Flujo de vena pulmonar derecha con velocidad elevada (80 cm/s) por hiperflujo



Vídeo 10. Secuencias cine donde se observa dilatación del seno coronario y cavidades derechas dilatadas



Vídeo 11. Secuencias cine de eje corto de los ventrículos para evaluar función y volúmenes ventriculares. Se observa VD y seno coronario dilatados. VD: VFD 155 ml, FEy 48%; VI: VFD 67 ml, FEy 61%



Vídeo 12. A: angiografía donde se observa el ingreso de venas pulmonares derechas en el seno coronario; **B:** detalle del sitio del cortocircuito

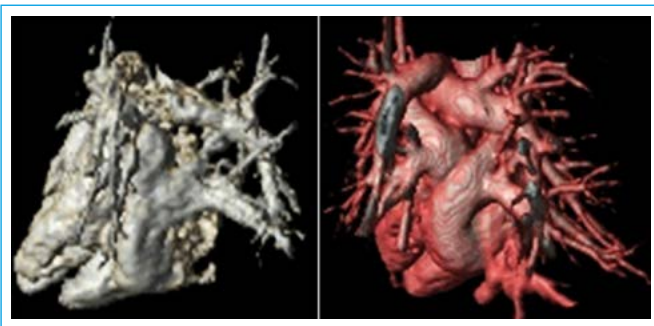


Figura 6. Reconstrucción tridimensional. Se observa el drenaje de las venas derechas en el seno coronario dilatado

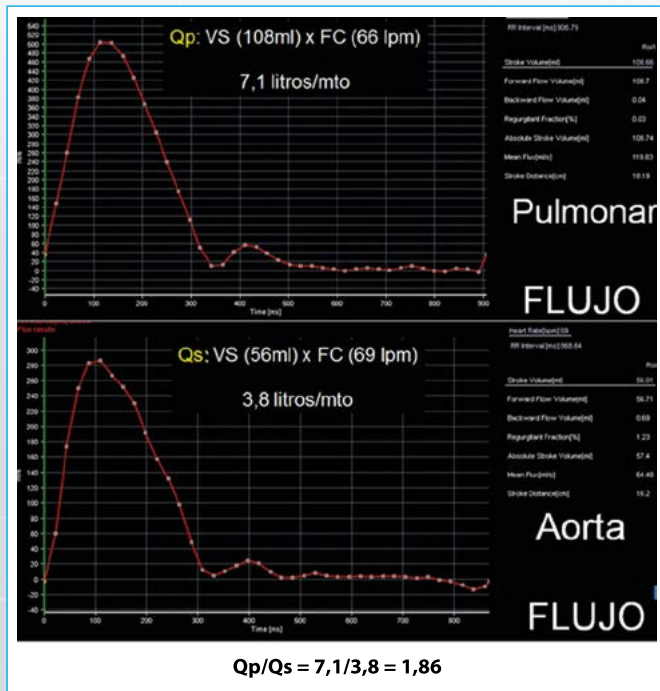


Figura 7. Cuantificación del cortocircuito por análisis de flujo. Se estima un Qp/Qs 1,86

Discusión

La anomalía parcial del retorno venoso pulmonar se define cuando una o más pero no todas las venas pulmonares drenan en la AD o sus tributarias venosas (vena cava superior, vena cava inferior, vena álgos, seno coronario)⁽¹⁾. Tiene una prevalencia de 0,7%.

• Casos clínicos

Se clasifica en conexión venosa pulmonar anómala parcial y en drenaje pulmonar anómalo parcial (CIA tipo seno venoso o malposición del *septum primum*). Los síntomas dependerán del número de venas pulmonares anómalas. Los pacientes pueden estar asintomáticos o presentar a partir de la tercera a cuarta década de vida disnea y cianosis de esfuerzo (secundaria a hipertensión pulmonar y vasculopatía pulmonar obstructiva), infecciones pulmonares (sobre todo en los casos de síndrome de cimitarra y secuestrados pulmonares).

En el examen físico se detecta desdoblamiento fijo del segundo ruido, sobre todo si se asocia a CIA, y soplo sistólico eyectivo en segundo o tercer espacio intercostal izquierdo. El ECG puede presentar bloqueo de rama derecha, hipertrofia ventricular derecha o ser normal. En la radiografía se evidencia cardiomegalia a expensas de cavidades derechas e hiperflujo pulmonar.

El tratamiento quirúrgico se considera en caso de que el Qp/Qs sea mayor a 2:1, que exista sobrecarga de cavidades derechas o infecciones pulmonares recurrentes. La corrección dependerá del sitio de drenaje⁽²⁻⁴⁾. En el caso de anomalía a seno coronario se realiza incisión en la pared anterior del seno coronario (destechamiento), comunicación entre AI y seno coronario y parche en abertura de seno coronario, cerrando su drenaje en AD⁽⁵⁻⁷⁾.

Conclusión

La anomalía parcial del retorno venoso pulmonar es una causa poco frecuente de cortocircuito con hiperflujo pulmonar. Se presenta un caso con drenaje anómalo en seno coronario en una paciente adulta asintomática, donde la ecocardiografía Doppler transtorácica pudo definir adecuadamente la anatomía y la fisiología del cortocircuito, confirmados mediante cardio-RM.

Ideas para recordar

- Se debe considerar la posibilidad de un retorno venoso anómalo parcial en caso de sobrecarga de volumen del VD donde no se identifica solución de continuidad del *septum* interauricular.
- La dilatación del seno coronario en ausencia de otras causas (aumento de presión de AD, vena cava izquierda drenando en seno coronario o fístulas coronarias al seno) debe hacer considerar la posibilidad de que reciba el flujo de una anomalía parcial del retorno venoso pulmonar.

Bibliografía

1. *Anomalies of pulmonary veins*. En: Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL (eds.). *Cardiac Surgery of Neonates and Infant*. Philadelphia. WB Saunders. 1994; 157-166.
2. Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trend. *Circulation* 1996; 94 (Suppl 9): II12-II16.
3. Bove LB, Hirsch J. *Total anomalous pulmonary venous drainage and cor triatriatum*. En: Gardner TJ, Spray TL. *Operative Cardiac Surgery*. 5.th ed. London. Arnold. 2004; 581-591.
4. Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *Eur J Cardiothor Surg* 1999; 6: 735-741.
5. Kirklin Barrat B. *Cardiac Surgery*; Kouchoukos N, Blackstone E, Doty D, et al. *Atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection*. Chapter 16; *Total anomalous pulmonary venous connection*. Chapter 17. En: Kouchoukos N, Blakstone E, Doty D, et al. *Cardiac Surgery*. Philadelphia. Churchill Livinstone Editorial. 2003.

6. Kirshbom PM, Myung RJ, Gaynor JW, *et al.* Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1.616-1.620.
7. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH, *et al.* Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 880-885.

Dos casos atípicos con un mismo resultado final: exéresis de trombo intracavitario

Elena Sufrate-Sorzano
Marta Gómez-Llorente
Luis Alonso-Pérez
Pedro María Azcárate-Agüero

Correspondencia

Pedro María Azcárate Agüero
email: pekakarate@icloud.com

Departamento de Cardiología. Hospital San Pedro. Logroño. España.

Palabras clave

- ▷ Masa cardíaca
- ▷ Trombo
- ▷ Resonancia magnética cardíaca

Keywords

- ▷ Cardiac mass
- ▷ Thrombus
- ▷ Cardiac magnetic resonance

RESUMEN

Se presentan dos casos de trombos intracavitarios atípicos por su localización, evolución y antecedentes de los pacientes. En ambas situaciones la resonancia magnética cardíaca fue determinante para establecer un diagnóstico adecuado.

ABSTRACT

We present two atypical cases of intracavitary thrombus formation, due to their localization, clinical course and patients' co-morbidities. In both cases cardiac magnetic resonance was the best non-invasive diagnostic tool ("single shot" technique) to establish a correct diagnosis.

Presentación de los casos

Caso 1

Mujer de 67 años diagnosticada de miocardiopatía hipertrófica de predominio apical y fibrilación auricular permanente que ingresa en nuestro centro por un cuadro compatible con infarto talámico izquierdo. En el estudio con RM cerebral se objetivan microinfartos isquémicos en diferentes áreas, de probable origen embólico. Mediante ecocardiografía se observa la presencia de una masa alargada de 28 mm de longitud dependiente del músculo papilar, con ecogenicidad similar al miocardio, bordes irregulares, móvil y orientada hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo (**Figura 1** y **Vídeo 1**). Se completa el estudio con una cardio-RM que confirma los hallazgos y caracteriza la estructura como avascular (no capta gadolinio) (**Figura 2** y **Vídeo 2**). El diagnóstico por RM es de trombo intracavitario, aunque la localización y la morfología de la masa son atípicas.

Se inició tratamiento anticoagulante (heparina i.v.). Pocos días después, la paciente presenta *shock séptico* con bacteriemia por *Klebsiella pneumoniae*, por lo que se instaura tratamiento con antibiótico (existe una sospecha razonable de endocarditis, ya que existe bacteriemia sin foco claro y una masa sésil en tracto de salida de ventrículo izquierdo). La paciente completa 4 semanas de

tratamiento anticoagulante y antibiótico, permanece estable desde el punto de vista clínico y se repite en varias ocasiones las exploraciones ecocardiográficas. La masa intracavitaria no cambió de aspecto ni disminuyó de tamaño durante todo el proceso. Se decidió realizar exéresis quirúrgica de la masa que certificó que se trataba de un trombo.

Caso 2

Varón de 36 años con historia de linfoma difuso de alto grado de células grandes de seno maxilar izquierdo, sometido a quimioterapia y radioterapia. Clínicamente en situación de remisión completa desde hace 1 año. Se realizó una ecocardiografía para descartar toxicidad cardíaca por antraciclina, tras completar el tratamiento. En el estudio ecocardiográfico se apreció una voluminosa masa de 20 x 15 mm en la aurícula derecha en relación con la desembocadura de la vena cava inferior, muy móvil (**Vídeo 3**). La cardio-RM identificó la estructura descrita como trombo intracavitario (**Figura 3**, **Vídeo 4** y **Vídeo 5**). Se inició tratamiento anticoagulante. Posteriormente se realizó una PET que descartó la presencia de actividad metabólica. A pesar del tratamiento anticoagulante, la masa no redujo su volumen tras 2 meses de tratamiento, y con la incertidumbre del reciente proceso linfoproliferativo (linfoma de alto grado), se decide realizar cirugía cardíaca. La anatomía patológica confirmó que se trataba de un trombo organizado. La localización de este trombo hace plantearse si el paciente había sido portador de un catéter venoso central de forma prolongada (**Figura 4**).

Estudio por imagen

Caso 1

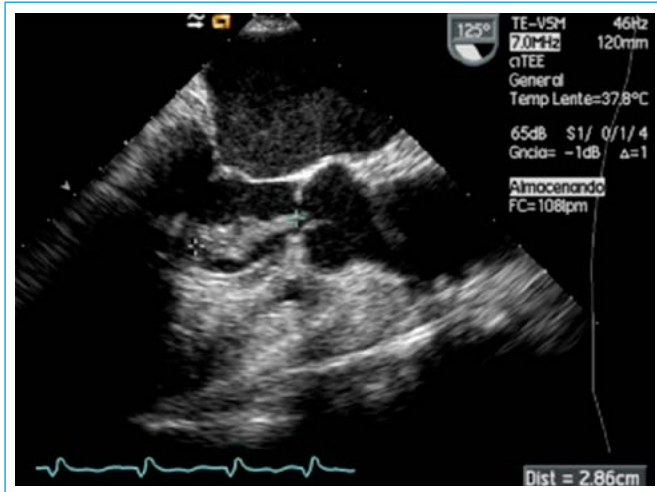
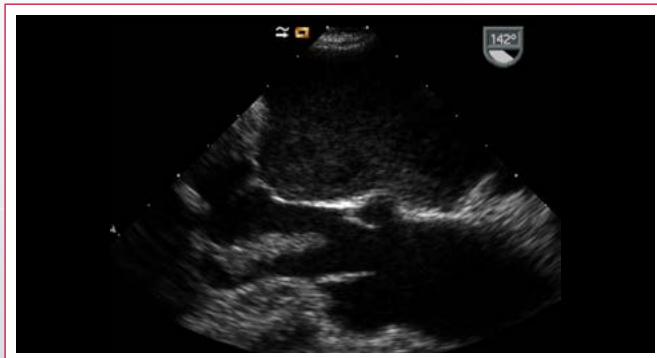


Figura 1. Ecocardiografía transesofágica, plano medioesofágico a 125°. Masa alargada y polilobulada de 28 mm de longitud, ecogenicidad intermedia, dependiente del músculo papilar, que se extiende por el tracto de salida del ventrículo izquierdo hasta el plano valvular aórtico



Vídeo 1. Ecocardiografía transesofágica, plano medioesofágico a 140°. La masa se extiende por el tracto de salida del ventrículo izquierdo hasta el plano valvular aórtico

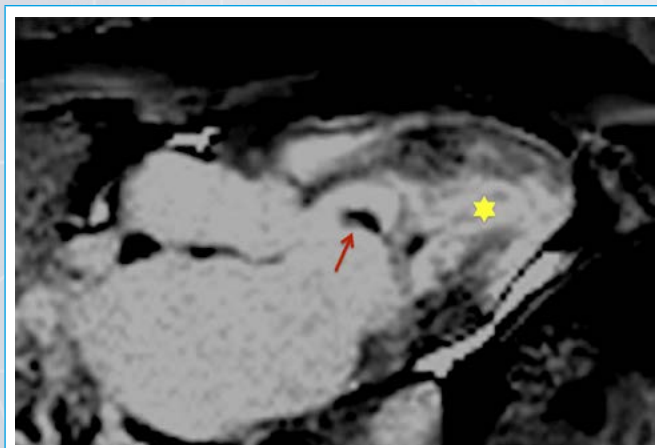
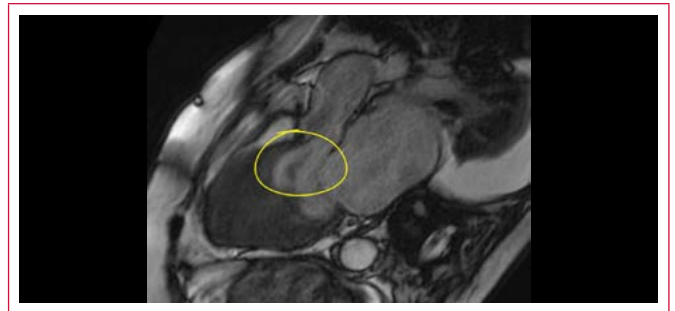
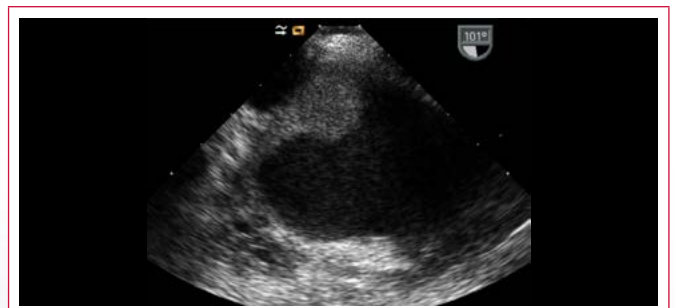


Figura 2. Resonancia magnética cardíaca, plano de tres cámaras, tras administrar gadolinio. Ausencia de vascularización de la masa en estudio (flecha roja) y realce tardío difuso (estrella amarilla) en el ápex del ventrículo izquierdo que indica presencia de fibrosis miocárdica



Vídeo 2. Resonancia magnética cardíaca, secuencias de cine de tres cámaras (calidad del estudio interferida por la presencia de fibrilación auricular). Se observa la masa, dependiente del músculo papilar, orientada hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo (círculo amarillo). Hipertrofia marcada del ápex del ventrículo izquierdo

Caso 2



Vídeo 3. Ecocardiografía transesofágica. Plano de cavas modificado (100°). Se observa una masa que se inserta en la aurícula derecha, cerca de la desembocadura de la vena cava inferior, muy móvil y que oscila desde la desembocadura de la vena cava inferior hasta el plano valvular tricuspídeo

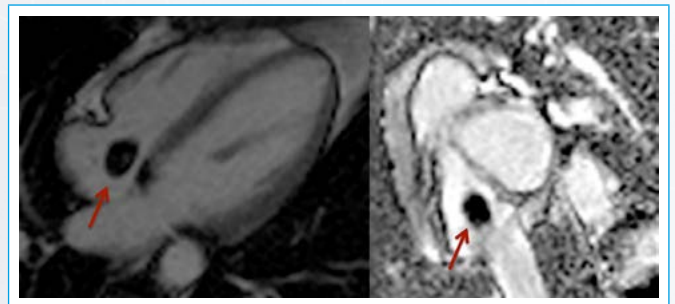
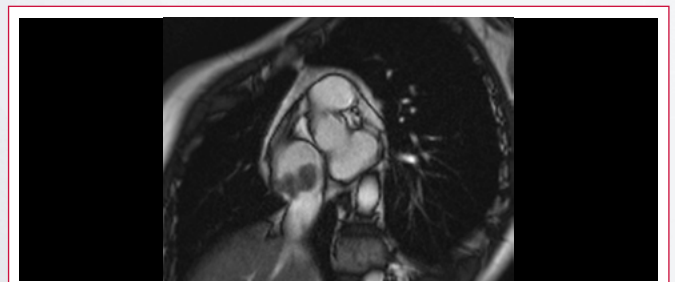
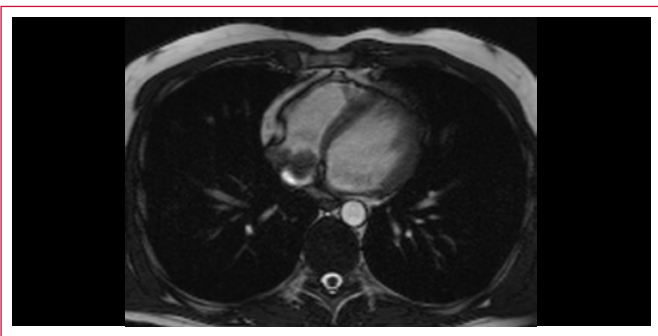


Figura 3. Resonancia magnética cardíaca, secuencias de realce precoz. Izquierda plano de cuatro cámaras, derecha plano modificado para valorar desembocadura de vena cava inferior y aurícula derecha. Ausencia de captación de gadolinio de la masa en estudio (flecha roja)



Vídeo 4. Resonancia magnética cardíaca, secuencia de cine, plano modificado para valorar la desembocadura de la vena cava inferior y aurícula derecha. Masa de 20 x 15 mm móvil, que protruye en aurícula derecha. Se demuestra que sólo está afectada esa zona: "amplio campo de visión"



Vídeo 5. Resonancia magnética cardíaca, secuencia de cine, planos axiales puros. Masa de 20 x 15 mm, móvil, que protruye en aurícula derecha. Se demuestra que sólo está afectada esa zona: "amplio campo de visión"

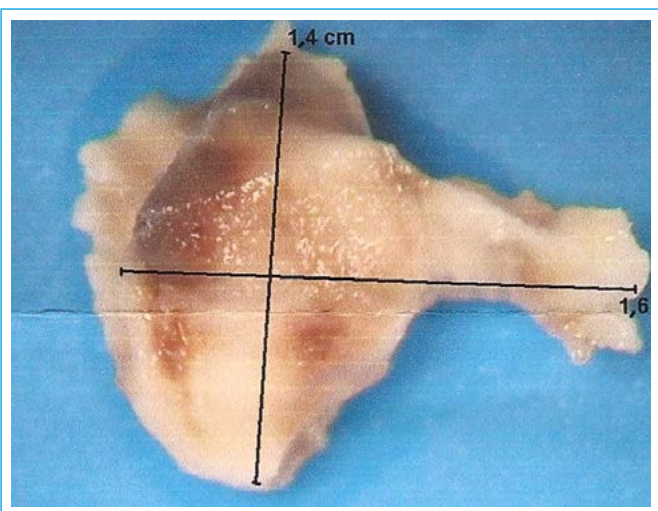


Figura 4. Pieza extraída de aurícula derecha. Material correspondiente a un agregado de material fibrilar eosinófilo, compatible con fibrina, en cuyo seno se observan algunos hematíes y macrófagos de citoplasma espumoso (trombo organizado)

Discusión

El diagnóstico diferencial de las masas cardíacas incluye los tumores primarios, las metástasis, los trombos, las vegetaciones^(1,2), etc.

Los trombos representan la masa intracavitaria más frecuente⁽³⁾. Cuando aparecen en la cavidad ventricular, habitualmente, se relacionan con segmentos miocárdicos acinéticos o aneurismáticos. Los trombos en cavidades derechas son menos frecuentes, la mayoría proviene de la circulación venosa periférica en su migración hacia el pulmón, aunque en ciertas situaciones trombogénicas pueden formarse directamente en la aurícula derecha. La morfología de

los mismos se correlaciona con la capacidad embólica, siendo las estructuras móviles los de mayor riesgo.

La ecocardiografía es habitualmente la primera modalidad de imagen para el diagnóstico de esta entidad. La apariencia ecocardiográfica del trombo es muy heterogénea y puede simular cualquier masa cardíaca; su ecogenidad depende del tiempo de evolución y organización. La cardio-RM tiene un papel crucial en estas situaciones por su facultad de obtener múltiples planos, su amplio campo de visión, alta resolución espacial, pero sobre todo por su capacidad de caracterización tisular que la convierte en la técnica más versátil⁽³⁻⁵⁾.

Conclusión

Los dos casos anteriormente expuestos describen situaciones de presentación atípica de trombos cardíacos. En ambas situaciones, la resonancia cardíaca permitió caracterizar adecuadamente las masas, pero la evolución tórpida a pesar de tratamiento en el primer paciente y el antecedente oncológico del segundo condujeron a realizar exéresis de las masas. Esto ha permitido confirmar el diagnóstico de presunción por la imagen con la anatomía patológica.

Ideas para recordar

- Los trombos cardíacos pueden tener múltiples presentaciones, en ocasiones atípicas, por lo que deben incluirse siempre en el diagnóstico diferencial ante la presencia de una masa cardíaca.
- La cardio-RM es la técnica no invasiva de referencia en el estudio de las masas cardíacas.
- En la mayoría de los casos, la combinación de varias técnicas de imagen (ecografía, RM y TC) permitirá establecer un diagnóstico correcto y plantear una adecuada actitud terapéutica, aunque la prueba de referencia sigue siendo el estudio anatomopatológico.

Bibliografía

1. Pazos-López P, Pozo E, Siqueira ME, et al. Value of CMR for the Differential Diagnosis of Cardiac Masses. *JACC Cardiovascular Imaging* 2014; 77: 107.
2. Pérez David E, García Lizana M, García Fernández MA, et al. Utilidad de la resonancia magnética en el estudio de las masas cardíacas y de la afección pericárdica. *Rev Esp Cardiol Supl* 2006; 6 (E): 30-40.
3. Buser P, Buck T, Plicht B. *The ESC textbook of Cardiovascular Imaging*. London. 2010.
4. Barkhause J, Hunold P, Eggebrecht H, et al. Detection and characterization of intracardiac thrombi on MR imaging. *AJR* 2002; 179: 1.539-1.544.
5. Kramer CM, Barkhausen J, Flamm SD, et al. Standardized cardiovascular magnetic resonance (CMR) protocols 2013 update. *Journal of cardiovascular Magnetic Resonance* 2013; 15: 91.

Qué se “encierra” detrás de esta válvula mitral en paracaídas

María Juliana Medina*
Miguel Amor**
Victor Darú***
Jorge A Lowenstein****

Correspondencia

Miguel Amor
email: miguelamor68@gmail.com

* Área de Cuidados Intensivos Cardiovasculares. Hospital Garrahan. Buenos Aires. Argentina

** Servicio de Cardiología. Área de Ecocardiografía. Hospital Ramos Mejía e Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

*** Servicio de Cardiología. Área de Ecocardiografía. Sanatorio Finochietto e Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

**** Servicio de Cardiología. Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Síndrome de Shone
- ▷ Válvula mitral en paracaídas
- ▷ Coartación de aorta

RESUMEN

La estenosis mitral subvalvular “en paracaídas” o *parachute* forma parte del complejo de Shone, que está compuesto además por anillo supramitral, estenosis subaórtica, válvula aórtica bicúspide y coartación de aorta. Este complejo puede presentarse completo o en forma parcial. Representa el 1% de todas las cardiopatías congénitas y su incidencia es aproximadamente de 1 cada 10.000 recién nacidos.

Se presenta el caso de una paciente de 15 años con historia de coartación aórtica diagnosticada y tratada desde los primeros días de vida, actualmente con estenosis mitral moderada que consulta por angina desde los 12 años. Acude a nuestro servicio para realizar una ecocardiografía de estrés con ejercicio por dicha sintomatología al esfuerzo. Previamente se había realizado una PEG con resultado positivo por síntomas y ST-T y una perfusión miocárdica normal.

Keywords

- ▷ Shone complex
- ▷ Parachute mitral valve
- ▷ Aortic coarctation

ABSTRACT

Subvalvular mitral stenosis “parachute” is part of Shone complex. The same is made also by supramitral ring, subaortic stenosis, bicuspid aortic valve and coarctation of the aorta. This complex can occur completely or partially. It represents 1% of all congenital heart disease, and its incidence is approximately 1 in 10.000 newborns.

We present a 15 year-old patient with a history of aortic coarctation diagnosed and treated since the first days of life, who consulted for angina since her 12 years, diagnosed with moderate mitral stenosis. She was referred to our service with effort angina and a positive exercise test for ischemia symptoms and ST-T, with a normal myocardial perfusion.

Presentación del caso

Paciente de 15 años con diagnóstico de complejo de Shone y estenosis mitral congénita que consulta por dolor precordial con el ejercicio. El complejo de Shone es una asociación de malformaciones congénitas obstructivas en el corazón izquierdo. Al nacer, la niña tenía coartación de aorta crítica con deterioro severo de la función sistólica del ventrículo izquierdo, por lo que requirió angioplastia de urgencia en los primeros días de vida. También se le hizo diagnóstico de estenosis mitral de grado moderado. Ya recuperada la función ventricular izquierda, a los 7 meses se le realizó la reparación quirúrgica de la coartación con técnica de *flap* de subclavia izquierda. Evoluciona asintomática los años siguientes, sin signos de reoartación y con los parámetros de estenosis mitral moderada estables.

A los 12 años comienza a manifestar dolor con la actividad física escolar, por lo que consulta nuevamente en nuestra institución. En la ecocardiografía Doppler basal se observaba una doble lesión congénita: un anillo fibroso supramitral y una válvula mitral “en paracaídas”, con orificio valvular pequeño en su borde libre, cuerdas cortas y gruesas, dirigidas prefe-

rencialmente al músculo papilar anterolateral (dominante), con gradiente medio de 8 mmHg y área por planimetría bidimensional de 1,2 cm² (**Figura 1**) y por planimetría tridimensional de 0,8 cm² (**Vídeo 1** y **Figura 2**). El ventrículo izquierdo se encontraba con dimensiones cavitarias, espesores parietales y función sistólica global y segmentaria conservados (*strain* bidimensional global -24,8), la aurícula izquierda levemente dilatada para su superficie corporal (19 cm²) y la aurícula derecha normal (11 cm²). Se estimó la presión sistólica pulmonar en 25 mmHg. No presentaba signos de reoartación de aorta. El tracto de salida del ventrículo izquierdo no mostraba estenosis y la válvula aórtica era algo displásica, pero trivalva y de adecuada apertura.

El dolor precordial con el ejercicio no se justificaba por los hallazgos ecocardiográficos, por lo que se realizó una ergometría en la que se presentó un infradesnivel del ST al esfuerzo en precordiales izquierdas y cara inferior junto con angina. Se solicitó una SPECT, que fue informada como perfusión normal, presentando angina y los mismos trastornos electrocardiográficos al esfuerzo. Se realizó, entonces, una angiografía de aorta y coronarias que mostraba arterias angiográficamente normales con dominancia izquierda. El cayado aórtico reparado no mostraba defectos residuales (**Vídeo 2**).

Se solicitó una ecocardiografía de estrés con ejercicio en la que se observó un incremento del gradiente medio transmitral de 4 a 19 mmHg con el esfuerzo máximo (Figura 3 y Figura 4) y, si bien no se observaron alteraciones segmentarias de la contractilidad (Video 3), presentó nuevamente las mismas alteraciones del ST que en la ergometría (Figura 5). No se logró estimar la presión pulmonar en el esfuerzo.

Ante la persistencia de los síntomas y estos hallazgos, se realizó una ecocardiografía transesofágica en la que se observó que la arteria circunfleja (hay que recordar que la paciente tenía dominancia izquierda) se encontraba en íntima relación con la pared de la aurícula izquierda y justo por debajo de la fibrosis del anillo supramitral (Video 4). Con la hipótesis fisiopatológica de que esa fibrosis que cubría la arteria circunfleja le generara un encarcelamiento que impidiera su normal distensión durante el ejercicio o que el aumento de la presión intraauricular exacerbada por la estenosis mitral en el esfuerzo la comprimiera, se decidió llevar a cirugía.

Se practicó la resección de la fibrosis supramitral que se extendía sobre ambas valvas mitrales limitando su movimiento y se realizó un *splitting* del músculo anterolateral para mejorar la apertura subvalvular. El resultado fue favorable, con descenso significativo del gradiente transmitral (Figura 6) y sin aumento de la insuficiencia mitral (leve). Durante el procedimiento, tras resecar la fibrosis, se corroboró la ubicación de la arteria circunfleja que se observaba por translucencia de la pared auricular.

Durante los 30 meses de seguimiento posquirúrgico la paciente no volvió a presentar angina al esfuerzo. La última ecocardiografía de estrés con ejercicio fue negativa para isquemia miocárdica. El gradiente medio transmitral basal fue de 4,7 mmHg (Figura 7) y la insuficiencia mitral de grado ligero. No tuvo síntomas ni alteraciones de la repolarización con el esfuerzo (Figura 8).

Estudio de imagen

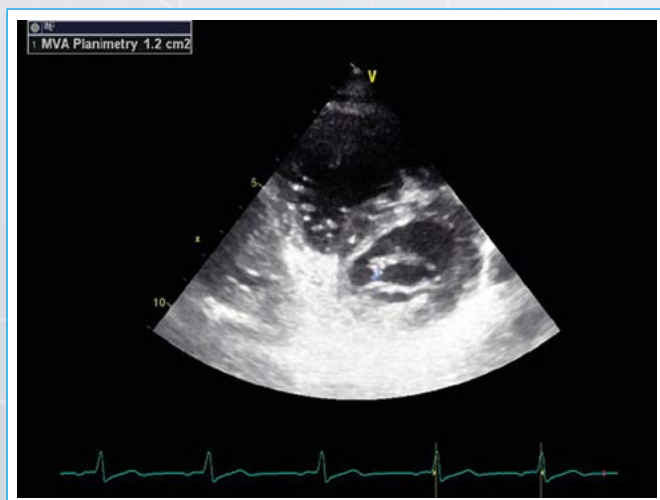
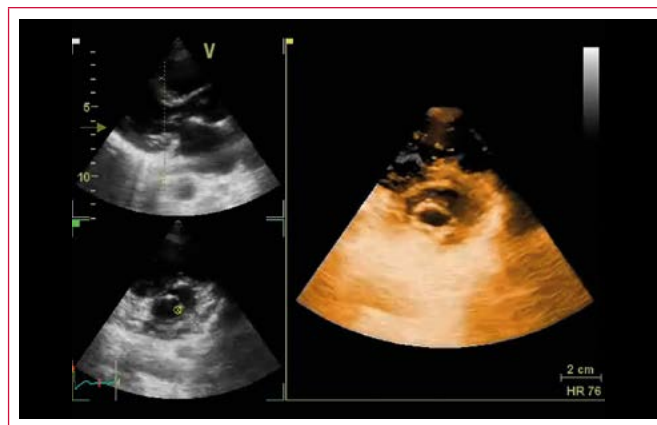


Figura 1. Planimetría mitral en ecocardiografía bidimensional (nivel valvular)



Video 1. La estenosis mitral aquí está explicada por una doble lesión congénita: un anillo fibroso supramitral y una válvula mitral "en paracaídas" con orificio valvular pequeño en su borde libre, cuerdas cortas y gruesas, dirigidas preferencialmente al músculo papilar anterolateral (dominante), presentando área por ecocardiografía tridimensional de 0,8 cm²

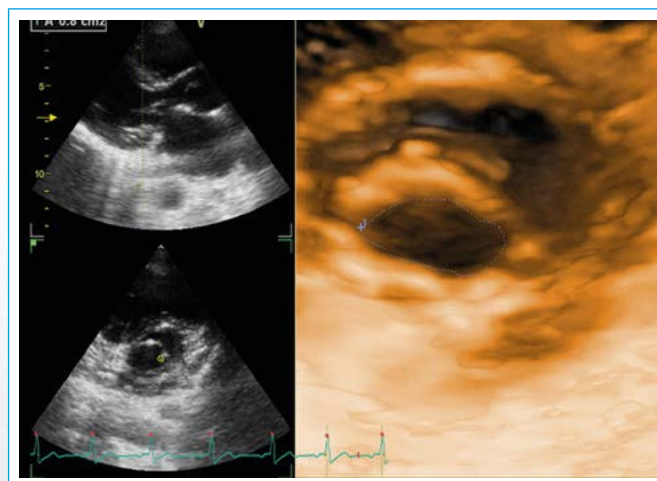
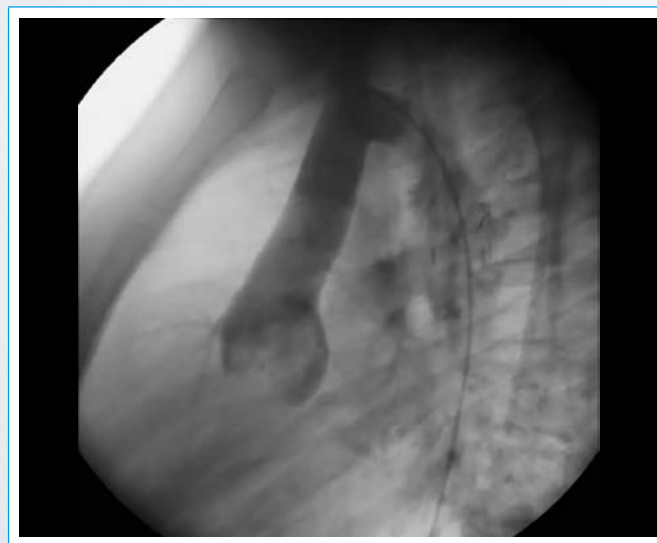


Figura 2. Planimetría mitral en ecocardiografía tridimensional. Válvula mitral "en paracaídas", con orificio valvular pequeño en su borde libre, cuerdas cortas y gruesas, dirigidas preferencialmente al músculo papilar anterolateral (dominante), presentando área por ecocardiografía tridimensional de 0,8 cm²



Video 2. Angiografía coronaria en modo cine que muestra ausencia de recoartación de aorta torácica descendente y arterias angiográficamente normales. Dominancia izquierda



Figura 3. Strain longitudinal global de ventrículo izquierdo

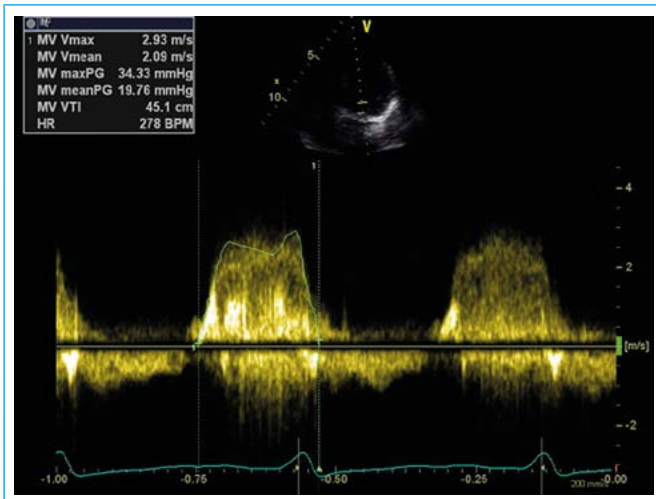


Figura 4. Gradiente medio mitral de reposo 9 mmHg, que sube a 19 mmHg al pico, lo que podría corresponder a una estenosis mitral que en la evolución se comportará como significativa o severa

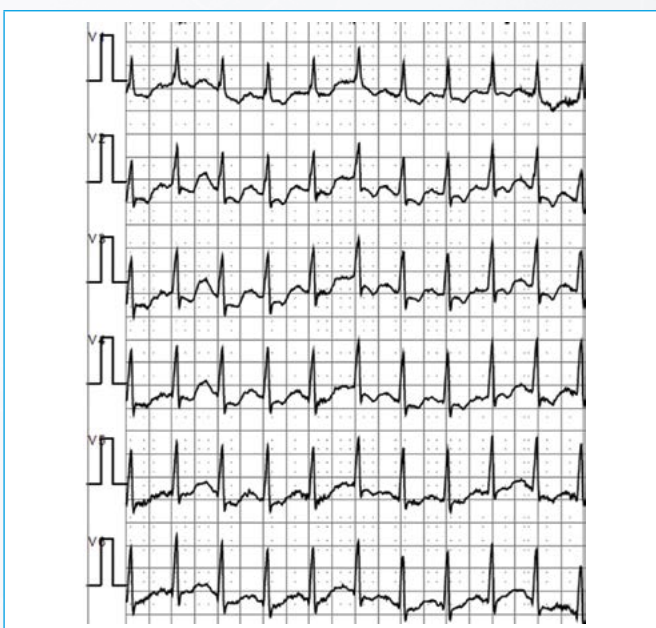
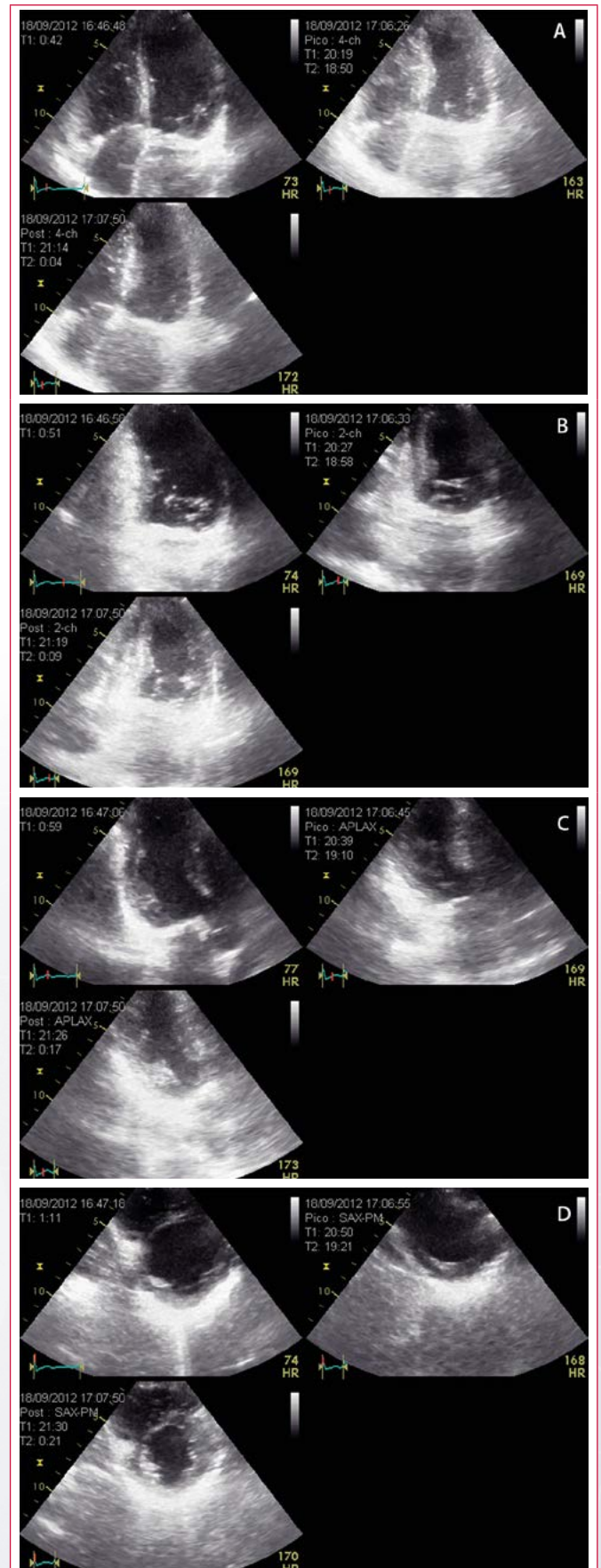
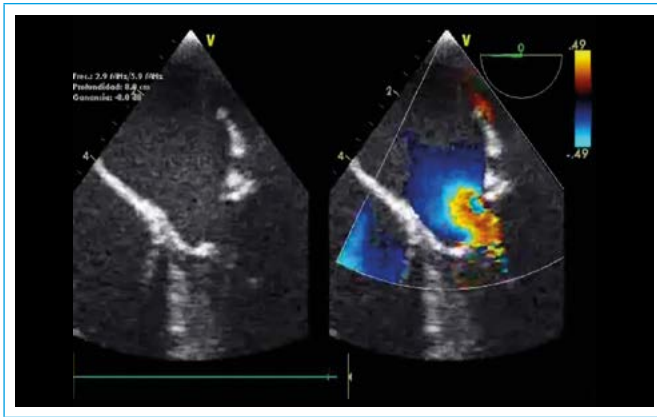


Figura 5. ECG pico que demuestra el trastorno del ST al esfuerzo en precordiales, asociado a la angina



Vídeo 3. Ecocardiografía de estrés con ejercicio en donde no se observan alteraciones segmentarias de la contractilidad en reposo ni al esfuerzo



Vídeo 4. Aparato valvular mitral por ETE previa y posterior a la cirugía

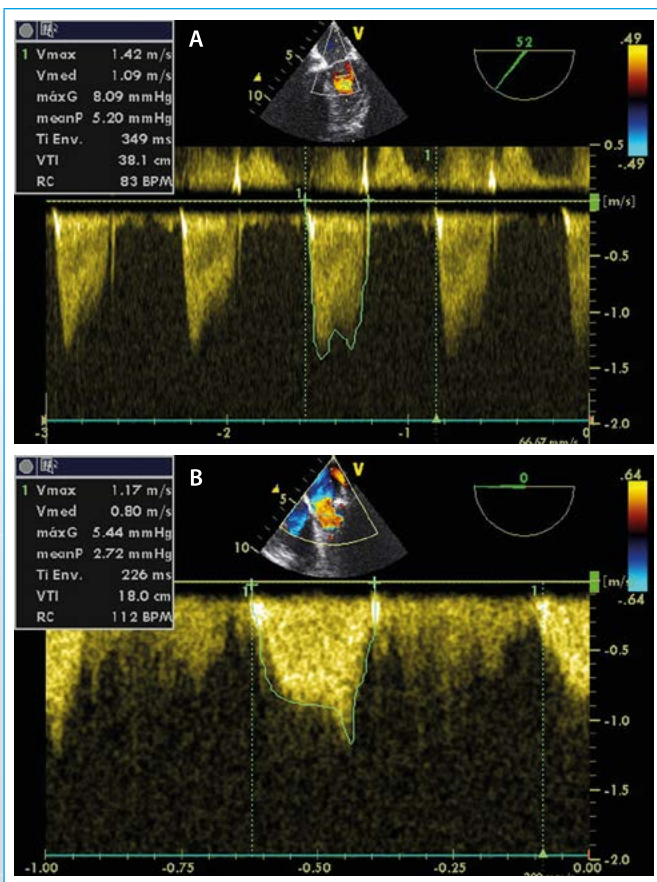


Figura 6. Gradiente mitral, previo y posterior a la cirugía

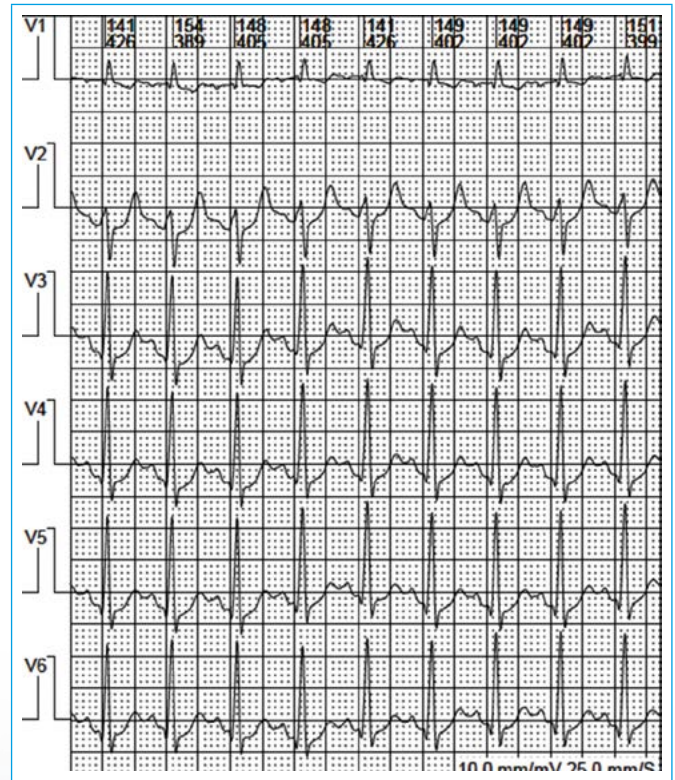


Figura 7. La segunda ecocardiografía de estrés (30 meses tras la cirugía mitral) fue negativa para isquemia miocárdica para la carga de ejercicio realizado. El gradiente medio transmital basal fue de 4,7 mmHg

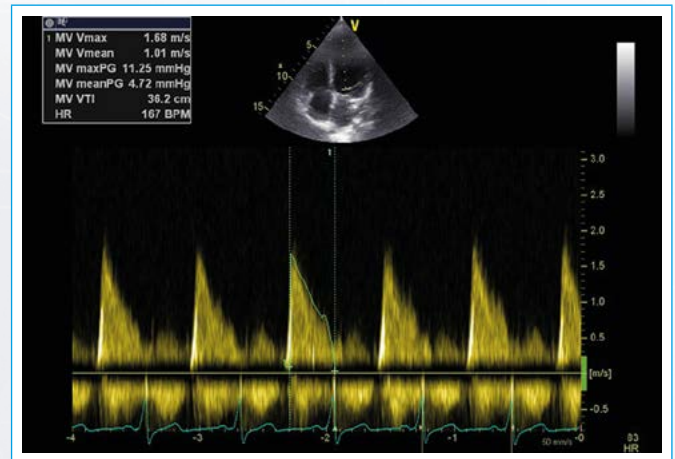


Figura 8. No tuvo síntomas ni alteraciones agudas del ST-T al esfuerzo

Conclusión

Los síntomas (angina y alteraciones del ST-T en la ergometría) que motivaron la consulta insistente durante casi 3 años (entre los 12 y 15 años de edad) no se explicaban por el grado de estenosis mitral (supra- o subvalvular), y tanto la perfusión miocárdica como la ecocardiografía de estrés con ejercicio no diagnosticaron la isquemia miocárdica que los justificara. Fue la gran fibrosis supra- o subvalvular (anillo supra- o submitral) la que originó las dudas y la necesidad de aclarar con una ETE qué pasaba en ese magma de fibrosis, y así fue como se encontró la arteria circunfleja "encerrada" dentro de ese anillo supra- o submitral. Liberarla fue decisivo a la hora de resolver esta patología.

Ideas para recordar

- El complejo de Shone es un cuadro de gran variabilidad en la presentación clínica y puede haber diferentes patologías que predominen en diferentes momentos del cuadro clínico.

- La ETE pudo aclarar en esta paciente el mecanismo involucrado en la génesis de los síntomas. Este encarcelamiento de la arteria circunfleja no es habitual dentro de esta patología de baja incidencia.
- No pensamos lo que el cerebro no conoce. Este caso ha sido útil para poder pensar más allá de lo que se "ve".

Bibliografía

1. Oosthoek PW, Wenink ACG, Macedo AJ, Gittenberger-de Groot AC. The parachute-like asymmetric mitral valve and its two papillary muscles. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 9-15.
2. Remenyi B, Gentles TL. Congenital mitral valve lesions: Correlation between morphology and imaging. *Ann Pediatr Cardiol* 2012; 5 (1): 3-12.
3. Marino BS, Kruger LE, Cho CJ, et al. Parachute mitral valve: Morphologic descriptors, associated lesions, and outcomes after biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137 (2): 385-393.e4.
4. Reis G, Motta MS, Barbosa MM, et al. Dobutamine stress echocardiography for non-invasive assessment and risk stratification of patients with rheumatic mitral stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 393-401.

Evaluación de la función sistólica del ventrículo derecho

Roberto Flórez-Gómez

Correspondencia

Roberto Flórez Gómez
email: florezgomezroberto@gmail.com

Unidad de Imagen Cardíaca. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Ventrículo derecho
- ▷ Función sistólica ventrículo derecho
- ▷ Ecocardiografía
- ▷ Eco
- ▷ Parámetros

Keywords

- ▷ Right ventricle
- ▷ Right ventricle systolic function
- ▷ Echocardiography
- ▷ Echo
- ▷ Parameters

RESUMEN

Este artículo resume los parámetros más importantes para cuantificar la función sistólica del ventrículo derecho en la práctica clínica diaria.

ABSTRACT

The article summarizes the most important parameters for quantifying right ventricular systolic function in daily clinical practice.

Presentación

La función sistólica del VD se ha evaluado usando múltiples métodos, como el índice de Tei o índice de rendimiento miocárdico (MPI), la excursión sistólica del anillo tricúspide (TAPSE), la fracción de acortamiento (FA), la velocidad tisular sistólica lateral del anillo tricúspide (S'), la deformación longitudinal de pared libre (*strain*) o la fracción de eyección tridimensional (3D). Todos estos parámetros han demostrado buena correlación con la cuantificación de la fracción de eyección del VD por cardio-RM. Sin embargo, en la práctica clínica diaria se usa con más frecuencia el MPI, el TAPSE, la FA y la onda S' del anillo tricúspide. En esta revisión se va a describir el uso de estos parámetros.

La primera aproximación para valorar la función sistólica del VD por ecocardiografía transtorácica es realizar una estimación visual de su tamaño y contractilidad. El **Vídeo 1** y el **Vídeo 2** corresponden a un paciente con fibrosis pulmonar idiopática e hipertensión pulmonar grave. El VD está dilatado y llama la atención una disminución global de la contractilidad. El **Vídeo 3** y el **Vídeo 4** muestran las mismas imágenes, pero en un paciente sin patología del VD. En condiciones normales el VD es más pequeño que el izquierdo, con una relación < 1:2.

El siguiente paso lógico es tratar de cuantificar con la ecocardiografía estándar el grado de disfunción ventricular. La **Tabla 1** muestra los valores patológicos de los parámetros que se usan con más frecuencia:

- **TAPSE (excursión sistólica del anillo tricúspide).** Se obtiene fácilmente y es una medida de la función longitudinal del VD. SE mide utilizando el modo M y se cuantifica la distancia máxima de desplazamiento sistólico del anillo.

La **Figura 1A** muestra la posición del curso del modo M. La **Figura 1B** corresponde al TAPSE normal del **Vídeo 4** y la **Figura 1C** el TAPSE reducido del paciente del **Vídeo 1** y **Vídeo 2**.

Valores patológicos

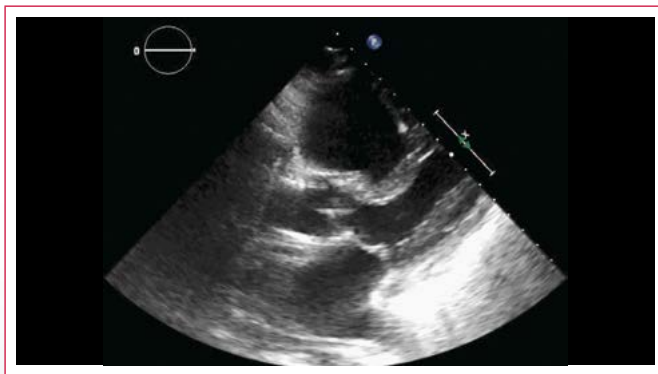
- TAPSE < 1,6 cm
- Velocidad máxima sistólica del Doppler pulsado tisular a nivel del anillo tricúspide lateral (S') < 10 cm/s
- MPI (índice de Tei) con Doppler tisular > 0,55
- FA < 35%

Tabla 1. Criterios de disfunción sistólica del VD con ETT

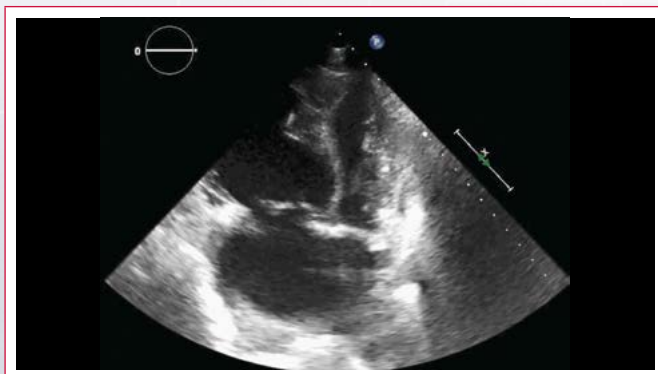
- **FA (fracción de acortamiento).** Es uno de los métodos recomendados para la estimación cuantitativa de la función del VD. Se realiza a partir de un plano apical de cuatro cámaras, centrado en el VD, para conseguir incluir el ápex. Es necesario realizar un trazado manual del borde endocárdico en sístole y diástole para estimar el porcentaje de cambio. Se debe tener cuidado de excluir las trabéculas al trazar el área. La **Figura 2** muestra una fracción de acortamiento normal (**A**: área telediastólica; **B**: área telesistólica) y una reducida (**C** y **D**).
- **La onda S'.** Es fácil de medir, fiable y reproducible. Se utiliza el Doppler pulsado tisular para cuantificar la velocidad sistólica del músculo miocárdico. Es importante tratar de mantener tanto el segmento basal como el anillo alineados con el cursor del Doppler para evitar cuantificar el miocardio auricular. La **Figura 3A** es una captura del **Vídeo 5** que refleja la localización del volumen de muestra a nivel del anillo tricúspide lateral. La **Figura 3B** y **Figura 3C** muestran una S' normal y patológica, respectivamente.

- **Índice de Tei (MPI).** Mide el cociente entre los tiempos de contracción y relajación isovolumétricos en relación con la eyección sistólica. Se puede cuantificar con Doppler pulsado o a partir del registro de Doppler tisular. La ventaja del Doppler tisular es que permite recoger toda la información del ciclo cardíaco en el mismo latido y mejora la reproducibilidad de la técnica. La **Figura 4** muestra la cuantificación del MPI. Se medirá el tiempo de contracción isovolumétrica (ICT), el tiempo de relajación isovolumétrica (IRT) y el tiempo eyectivo (ET) en el espectro del Doppler tisular pulsado del anillo tricúspide lateral. Es importante recordar que el MPI puede ser falsamente bajo en condiciones asociadas con elevación de la presión en la AD, lo que va a disminuir el TRIV.

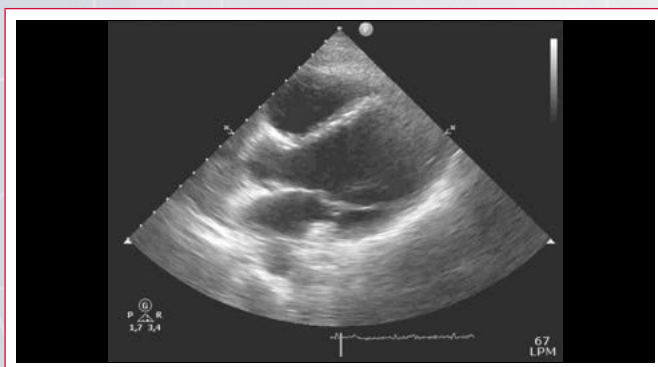
Imágenes



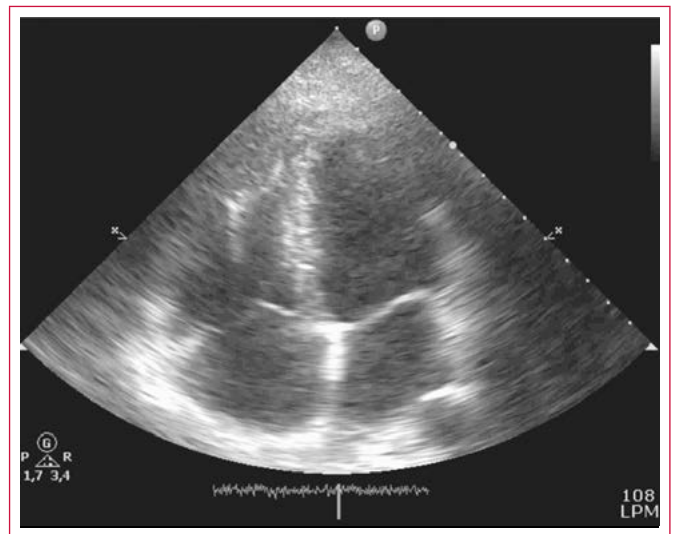
Video 1. Eje largo; paciente con fibrosis pulmonar idiopática e hipertensión pulmonar grave



Video 2. Apical cuatro cámaras; paciente con fibrosis pulmonar idiopática e hipertensión pulmonar grave



Video 3. Eje largo; paciente sin patología del VD



Video 4. Apical cuatro cámaras; paciente sin patología del VD

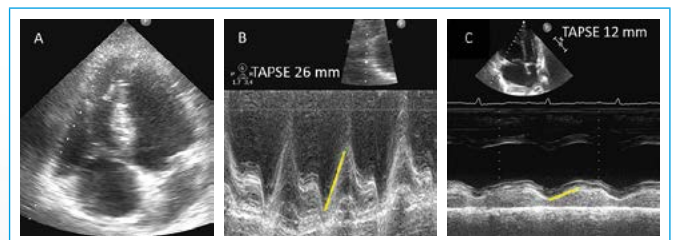


Figura 1. TAPSE (véase descripción en el texto)

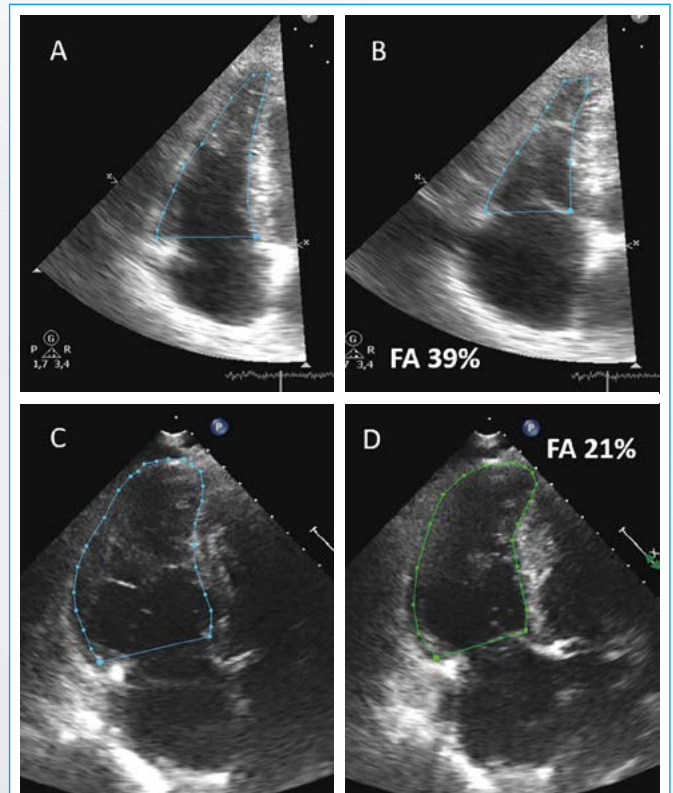


Figura 2. Fracción de acortamiento normal (A: área telediastólica; B: área telesistólica) y reducida (C y D)

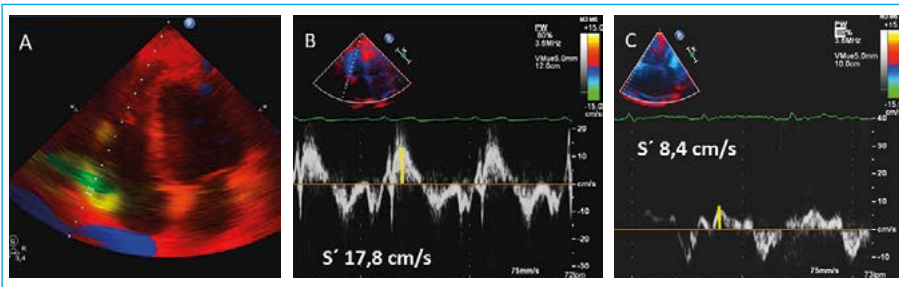
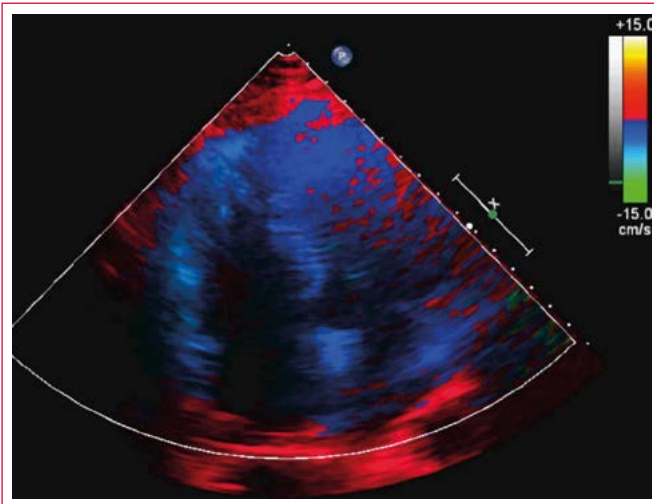


Figura 3. Onda S' del Doppler tisular del anillo (véase descripción en el texto)



Video 5. Localización del volumen de muestra a nivel del anillo tricúspide lateral

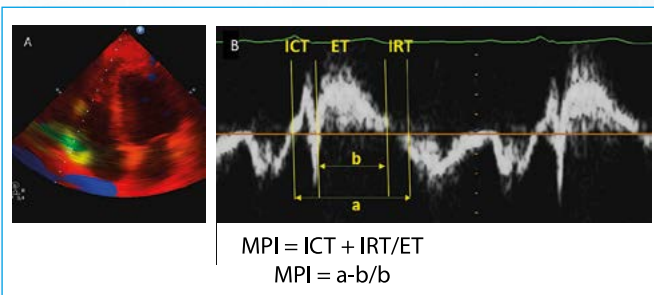


Figura 4. Índice de Tei (véase descripción en el texto)

Conclusión

No es posible seguir defendiendo el discurso de que el VD es el gran olvidado. La ecocardiografía estándar permite realizar una aproximación razonable a la función del VD y es obligada en un estudio transtorácico reglado. La función ventricular derecha es un parámetro pronóstico en múltiples patologías cardiovasculares. El uso de nuevas técnicas de imagen (3D, *strain*) está menos validado y requiere equipos más sofisticados que no siempre

están disponibles en la rutina diaria.

Ideas para recordar

- La ecocardiografía estándar permite realizar una aproximación razonable a la función del ventrículo derecho y es obligada en un estudio transtorácico reglado.
- La función ventricular derecha es un parámetro pronóstico en múltiples patologías cardiovasculares.

Bibliografía

1. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, MD, *et al.* Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography Endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010; 23: 685-713.
2. Lang RM, Badano L, Mor-Avi V, *et al.* Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: An update from the American Society Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 1-39.

Medida de la aurícula izquierda en ecocardiografía transtorácica

Laura Fernández-Fernández
Iñaki Lahuerta-Martínez

Correspondencia

Laura Fernández Fernández
email: laura@ecografiacardiaca.com

Unidad de ecocardiografía. Sección de Cardiología no invasiva. Hospital Universitario de Álava. Vitoria-Gasteiz. España

Palabras clave

- ▷ Aurícula
- ▷ Volumen
- ▷ Remodelado

Keywords

- ▷ Atrium
- ▷ Volume
- ▷ Remodeling

RESUMEN

El aumento del tamaño de la AI está asociado con diferentes enfermedades cardiovasculares, incidencia de fibrilación auricular, eventos isquémicos cerebrales y un aumento en el riesgo de muerte. La información que aporta la ecocardiografía permite una exacta cuantificación del tamaño auricular y documentar variaciones en la función que son previas a la aparición del remodelado auricular. Sin embargo, la evaluación de su medida y función requiere una sistemática en la toma de imágenes muy cuidadosa, ya que pueden existir diversas fuentes de error en la adquisición.

ABSTRACT

Increasing in the size of the left atrium is associated with different cardiovascular diseases, atrial flutter incidence, cerebral ischemic events, and an increase in the risk of death. Information that echography brings allows us to an exact quantification of auricular size and document variations in functions, which are previous to the appearance of auricular remodeling. However, the evaluation of its measurement and function requires a very careful systematic in image acquisition, as they may exist several sources of errors in the acquisition.

Presentación

La cuantificación del tamaño de las cavidades cardíacas es una parte esencial de las exploraciones con ecocardiografía. La valoración del tamaño de la AI no se ha llevado a cabo de manera uniforme, principalmente por la enorme atención prestada al estudio del VI. En cambio, existe ahora una mayor preocupación por parte de los cardiólogos por obtener datos más completos de esta estructura, ya que ofrece un importante valor pronóstico en la enfermedad cardiovascular. Se debe poner mucha atención a la hora de adquirir las imágenes de la AI, pues quizá se necesite modificar los planos ecocardiográficos convencionales para medir las dimensiones auriculares reales y determinar su función. Se entiende que la cuantificación de la AI requiere realizar siempre las mediciones de los diámetros y volúmenes por ecocardiografía bidimensional y/o tridimensional si se dispone del equipamiento. Además, el estudio puede completarse con la evaluación de la función de la AI por técnicas convencionales y especiales.

Diámetro de la aurícula izquierda

Durante décadas el método más utilizado para valorar el tamaño de la aurícula izquierda ha sido la medida de su diámetro en su eje anteroposterior, expresado en milímetros, a partir de un corte en modo M o una imagen bidimensional en un plano paraesternal. En la **Tabla 1** se muestran los valores de referencia.

Las nuevas guías de ecocardiografía⁽¹⁾ desaconsejan ahora el empleo de la técnica en modo M para esta medida (**Figura 1**) y mantienen la toma del diámetro en imagen bidimensional. Para ello se seguirán las siguientes pautas:

1. Se obtendrá esta medida en el final de la sístole ventricular, momento en el que el diámetro anteroposterior auricular es mayor, poniendo más atención en la imagen que en el momento que le corresponde en el ECG.
2. Se realizará un trazado desde el punto medio del seno de Valsalva hasta la pared auricular posterior, siempre de manera perpendicular al plano de la aurícula izquierda (**Figura 2**).

	Mujeres				Hombres			
	Rango de referencia	Levemente anormal	Moderadamente anormal	Gravemente anormal	Rango de referencia	Levemente anormal	Moderadamente anormal	Gravemente anormal
Diámetro de la AI (cm)	2,7-3,8	3,9-4,2	4,3-4,6	≥ 4,7	3,0-4,0	4,1-4,6	4,7-5,2	≥ 5,2
Diámetro de la AI/SC (cm/m ²)	1,5-2,3	2,4-2,6	2,7-2,9	≥ 3,0	1,5-2,3	2,4-2,6	2,7-2,9	≥ 3,0

Tabla 1. Valores para el diámetro de la aurícula izquierda⁽²⁾

3. Es importante protocolizar esta medida de manera rutinaria para que en estudios sucesivos sea reproducible. Una metodología adecuada es medir en un plano paralelo al eje menor del ventrículo izquierdo.

Área de la aurícula izquierda

En algunos laboratorios se emplea el cálculo del área de la AI. Puede medirse por planimetría en las vistas apicales de cuatro y dos cámaras delimitando los contornos alrededor del eje largo de la AI, de manera ortogonal y a partir de imágenes de buena calidad. La ventaja de esta medida es que permite superar las limitaciones de una sola medida y es muy útil cuando la aurícula crece en sentido craneocaudal. En la **Tabla 2** se muestran los valores de referencia.

Área de la aurícula	Mujeres			
	Rango de referencia	Levemente anormal	Moderadamente anormal	Gravemente anormal
Área de la AI (cm ²)	≤ 20	20-30	30-40	> 40

Tabla 2. Valores para el área de la aurícula izquierda⁽²⁾

Volumen bidimensional de la aurícula izquierda

Una medida lineal o el área puede no representar el tamaño real de la AI. La evaluación en una sola dimensión asume que, cuando la AI se agranda, todas sus dimensiones cambian de manera similar, lo que a menudo no ocurre durante el remodelado (**Figura 3**).

Las mediciones de los volúmenes de la AI son importantes, ya que reflejan la carga y la cronicidad de las presiones de llenado elevadas del VI y son un fuerte predictor de la historia natural de la cardiopatía. Las mediciones lineales se han utilizado para calcular el volumen de la AI utilizando un modelo elipsoide, pero la inexactitud de esta técnica limita su empleo.

Las Sociedades médicas de ecocardiografía⁽¹⁾ recomiendan, como método preferido para medir el volumen de la AI, el sumatorio de discos en dos dimensiones. Este método no hace ninguna asunción geométrica respecto a la forma de la AI y permite obtener una medida más precisa del remodelado asimétrico de la misma. Para ello se seguirán las siguientes pautas⁽⁴⁾:

1. Al final de la sístole ventricular, inmediatamente anterior a la apertura de la válvula mitral y con un volumen máximo auricular, se trazará el borde endocárdico de la AI en las vistas apicales de cuatro y dos cámaras, excluyendo el área debajo del anillo valvular mitral, la orejuela auricular y las venas pulmonares (**Figura 4**).
2. La longitud de la AI en los planos apicales debe medirse de manera perpendicular al plano del anillo mitral desde el punto medio de dicho anillo al punto medio de la pared superior de la AI. Cualquier variación produce zonas muertas que el *software* no es capaz de reconocer y que quedan fuera de los resultados de medición (**Figura 5**).
3. La longitud de la AI no debe sufrir cambios a la hora de rotar la imagen para cambiar de plano. Si la medida tomada en un plano apical de cuatro cáma-

ras y dos cámaras varía más de 5 mm deben repetirse ambas proyecciones para asegurar su exactitud.

4. Las dimensiones totales del VI y de la AI no siempre se reflejan en el mismo plano ecocardiográfico. Se debe poner mayor atención en el plano que muestra una AI completa, independientemente de la forma que muestre el VI en ese momento. Si la proyección de la aurícula no es ortogonal, su imagen sufre una deformación de las proporciones y no refleja la totalidad de su tamaño (**Figura 6**).
5. Determinar el valor patológico de los volúmenes auriculares puede verse influido por las variaciones fisiológicas que se producen en función de la edad, el sexo y la superficie corporal del paciente, por lo que es imprescindible incorporar el peso y la altura de cada paciente al estudio y corregir el volumen auricular dividiéndolo por la superficie corporal. En la **Tabla 3** se muestran los valores de referencia.

Volumen tridimensional de la aurícula izquierda

Recientemente, la ecocardiografía tridimensional se ha incorporado a la rutina clínica de muchos laboratorios de ecocardiografía aportando numerosas ventajas en la valoración y en el estudio de las cavidades cardíacas. La técnica tridimensional tiene las ventajas de ser independiente de las presunciones geométricas acerca de la forma de la AI, la orientación del plano de imagen ya no influye y se depende menos de la pericia del operador. En comparación con el estudio por ecocardiografía bidimensional del volumen de la AI, la ecocardiografía tridimensional es más precisa cuando se compara con los valores obtenidos por resonancia magnética. Los volúmenes por ecocardiografía tridimensional de la AI son habitualmente más grandes que los volúmenes por el método bidimensional en la mayoría de los estudios⁽³⁾. A pesar de las ventajas del método tridimensional, la falta de una metodología estandarizada hace que aún no se haya incorporado en las guías de actuación.

Imágenes

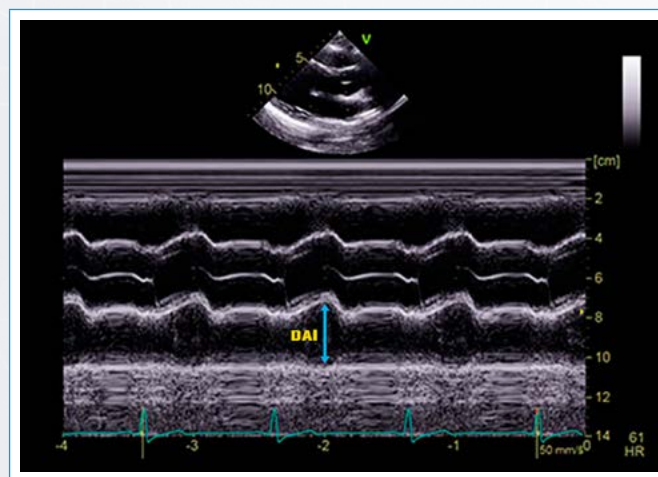


Figura 1. Medición del diámetro de la aurícula izquierda (DAI) en modo M guiado por imagen paraesternal eje largo

	Mujeres				Hombres			
	Rango de referencia	Levemente anormal	Moderadamente anormal	Gravemente anormal	Rango de referencia	Levemente anormal	Moderadamente anormal	Gravemente anormal
FEVI (%)	54-74	41-53	30-40	< 30	52-72	41-51	30-40	< 30
Volumen AI/ASC (ml/m ²)	16-34	35-41	42-48	> 48	16-34	35-41	42-48	> 48

Tabla 3. Rangos normales y valores de corte de gravedad para el volumen auricular izquierdo y la fracción de eyección ventricular izquierda por ecocardiografía⁽¹⁾

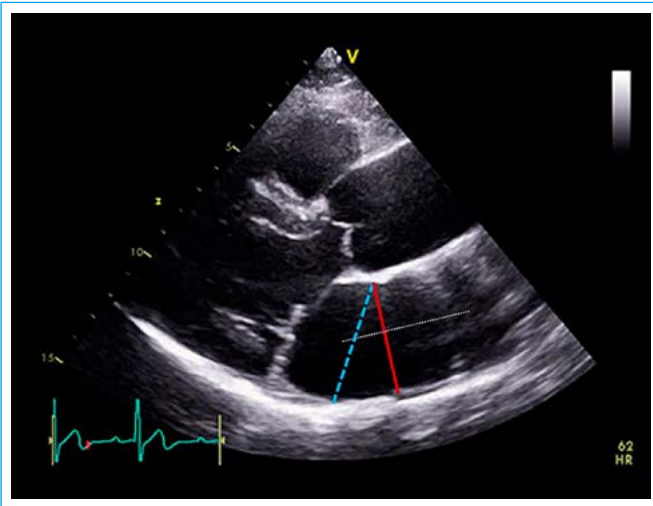


Figura 2. Medida correcta del diámetro anteroposterior de la aurícula izquierda (en color rojo) de manera perpendicular al plano auricular. Medida incorrecta (trazado discontinuo en color azul)

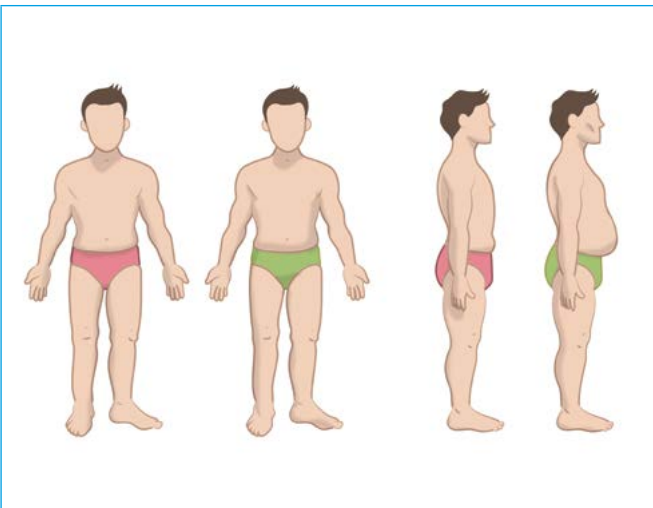


Figura 3. Apreciación de tamaño en una dimensión y en el plano ortogonal

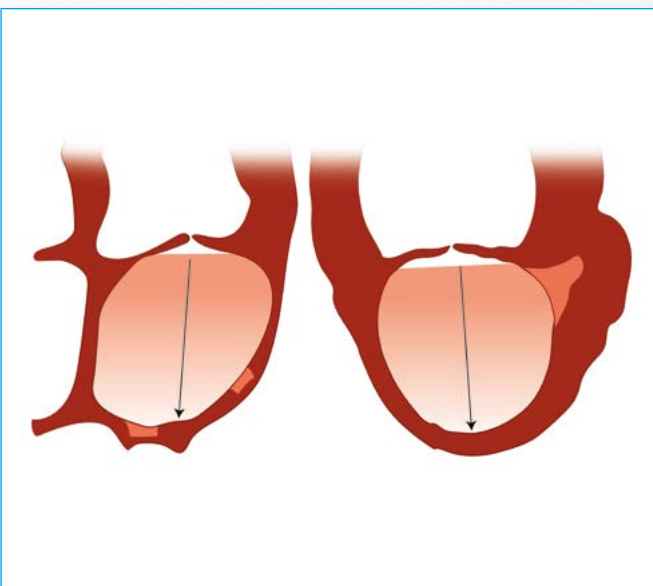


Figura 4. Representación del trazado para el cálculo del volumen auricular en los planos apical de cuatro y de dos cámaras

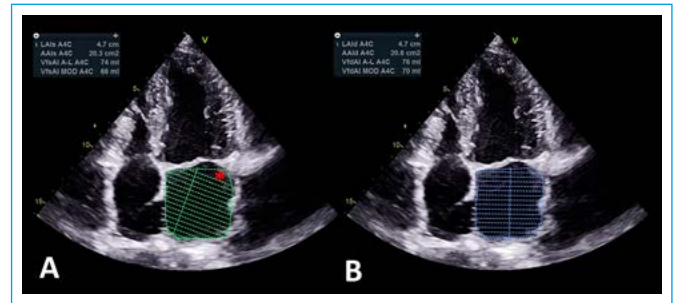


Figura 5. Cálculo del volumen auricular mediante el método de sumatorio de discos. **A:** diámetro auricular mal colocado; **B:** diámetro auricular perpendicular al anillo mitral

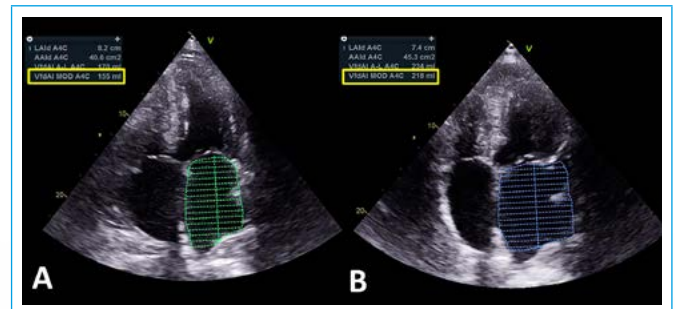


Figura 6. A: cálculo de volumen auricular sobre una imagen en plano apical de cuatro cámaras estándar; **B:** cálculo de volumen auricular sobre una imagen en plano apical de cuatro cámaras optimizada para la aurícula izquierda. Notable diferencia de resultados en ambas imágenes del mismo paciente (Volumen AI en **A** 155 ml y en **B** 218 ml)

Ideas para recordar

- El diámetro anteroposterior no debe emplearse como única medida del tamaño de la aurícula izquierda.
- Centrar la atención en el plano de la aurícula izquierda para obtener sus dimensiones reales y no en el del ventrículo izquierdo.
- Aunque existen técnicas novedosas de cuantificación de la AI, el parámetro indispensable en la práctica es el volumen, que siempre ha de estar indexado por superficie corporal.

Bibliografía

1. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, *et al.* Recomendaciones para la Cuantificación de las Cavidades Cardíacas por Ecocardiografía en Adultos: Actualización de la Sociedad Americana de Ecocardiografía y de la Asociación Europea de Imagen Cardiovascular. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 1-39. Traducción de la Asociación de Ecocardiografía de la Sociedad Interamericana de Cardiología. ECOSIAC. http://asecho.org/wordpress/wp-content/uploads/2015/05/Cardiac-Chamber-Quantification_Spanish.pdf
2. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, *et al.* Recomendaciones para la Cuantificación de las Cavidades: Informe del Comité de Guías y Estándares de la Sociedad Americana de Ecocardiografía y del Grupo Redactor de la Cuantificación de las Cavidades, desarrollado conjuntamente con la Asociación Europea de Ecocardiografía, rama de la Sociedad Europea de Cardiología. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 1.440-1.463. Traducción de la Asociación de Ecocardiografía de la Sociedad Interamericana de Cardiología. ECOSIAC. http://www.ecosiac.org/files/GUIA_002.pdf
3. Maddukuri PV, Vieira ML, De Castro S, *et al.* What is the best approach for the assessment of left atrial size? Comparison of various unidimensional

and two-dimensional parameters with three-dimensional echocardiographically determined left atrial volume. *J Am Soc Echocardiogr* 2006; 19: 1.026-1.032.

4. Ancona R, Pinto SC, Caso P, *et al.* Left Atrium by Ecocardiography in Clinical Practice: From Conventional Methods to New Echocardiographic Techniques. *The Scientific World Journal* 2014. Article ID 451042, 15 pages.