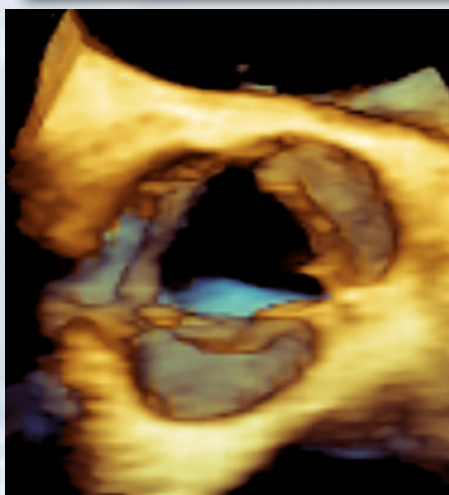
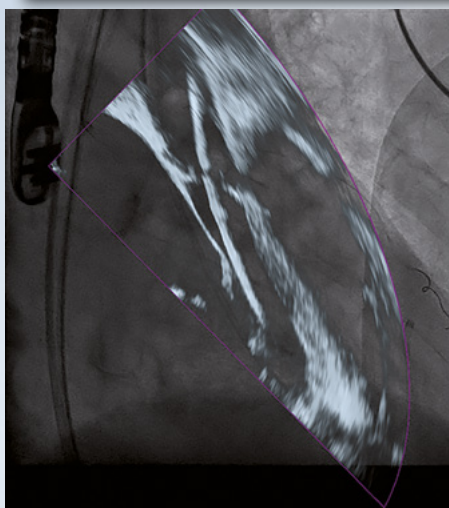
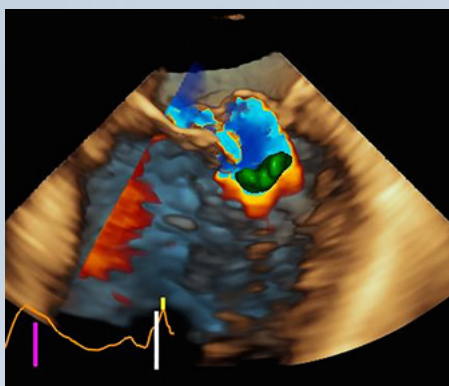


Revista de ecocardiografía

práctica y otras técnicas de imagen cardíaca



RETIC

Número 4. Abril 2017. Cuatrimestral. ISSN 2529-976X

Editorial

Catedrático de Imagen Cardíaca. Universidad Complutense de Madrid
Prof. Miguel Ángel García Fernández

Artículos de revisión

**Ecocardiografía intracardiaca.
Nuevas aplicaciones**

Pedro Graziano, Carlos Calderas, Chamia Benchetrit, Manuel Acuña

**Eco-fusión. Aplicación
en el intervencionismo estructural cardíaco**

*Miguel Ángel García Fernández, José Julián Carvajal Rivera, José Alberto de Agustín,
Pedro Marcos-Alberca, Luis Nombela Franco, Pilar Jiménez Quevedo,
Carlos Macaya Miguel, Leopoldo Pérez de Isla*

Casos clínicos

1. Arteritis de células gigantes, una causa inusual de síndrome coronario agudo
Carlos Igor Morr, et al.
2. Amiloidosis cardíaca: el rol de la multiimagen, desde lo simple a lo complejo
Carlos Izurieta, et al.
3. Imagen multimodal en la endocarditis infecciosa: el dilema del huevo o la gallina
Ana Fernández Vega, et al.
4. Pseudoaneurisma ventricular. Complicación poco frecuente pero potencialmente fatal del infarto agudo de miocardio
Carlos Morr Verenzuela, et al.
5. Prótesis mitral mecánica disfuncionante evaluada mediante distintas técnicas de imagen
Carlos Arellano Serrano, et al.
6. Masa en aurícula derecha
Ángel Domínguez Vega, et al.
7. A veces es un linfoma cardíaco
Ángela Alonso, et al.
8. Fístula compleja con conexión de aorta y árbol coronario izquierdo con arteria pulmonar
Alazne Urkullu, et al.
9. Estenosis aórtica severa secundaria a endocarditis de Libman-Sacks
Pedro Graziano Sánchez, et al.
10. Implante de prótesis mitral mecánica intraauricular integrada con parche de pericardio
Álvaro Nieto García, et al.

Trukipedia

Aneurisma del septo interauricular. ¿Cómo evitar el sobrediagnóstico?
Roberto Flórez Gómez

Recomendaciones para la evaluación de la función diastólica del ventrículo izquierdo: enfoque actualizado
Laura Fernández Fernández, et al.

Editorial

¿Hacia dónde va la ecocardiografía?

Han pasado más de 60 años desde que en mayo de 1953 en la Universidad de Lund I. Edler realizara la primera ecocardiografía de la historia con el equipo diseñado por el ingeniero CH Hertz. Desde su nacimiento la ecocardiografía ha ido incorporando desarrollos tecnológicos que han completado el poder de los ultrasonidos como potente herramienta diagnóstica. Así, entre otros, tenemos la ecocardiografía transesofágica, la ecocardiografía de contraste, la ecocardiografía bidimensional TEE en tiempo real, la ecocardiografía de estrés, el Doppler de tejidos o el modo M anatómico.

Igualmente existe una serie de avances que merecieron la atención de distintos grupos de investigación pero que, sin embargo, no han pasado el filtro de utilización en la clínica diaria, entre ellos la caracterización tisular, el estudio con Doppler de energía, el contraste para el estudio de rutina de la perfusión miocárdica, la ecocardiografía subesternal o la colorkinesia. Es muy interesante tratar de pronosticar cuáles serán y cómo se incorporarán en el futuro las nuevas tecnologías y avances a la rutina clínica de la ecocardiografía, sabiendo cómo muestra el pasado que al imaginar el futuro es posible cometer errores importantes de cálculo.

Para que un avance en imagen se incorpore a la práctica rutinaria es necesario que el mismo demuestre que tiene impacto en el pronóstico y en el diagnóstico del paciente. Si no es así, lo que se estará haciendo es una mejoría en la "fotografía", pero no en la información que genera la misma.

El futuro de la ecocardiografía se podría agrupar en cuatro grandes apartados:

- **Lo que ya está aquí, pero todavía no se incorpora a la rutina.** Existe una serie de avances que son vías que han demostrado su utilidad en numerosos trabajos publicados, pero a pesar de ello no se han incorporado al quehacer rutinario de la ecocardiografía clínica. Hay dos claros ejemplos:

- *Incorporación a la rutina del análisis de la deformación miocárdica.* Uno de los avances que más literatura ha generado en los últimos 10 años ha sido el estudio de la deformación miocárdica con técnicas de *strain*, siendo la reina, entre ellas, la del análisis de la deformación con *speckle-tracking* y del *strain* global longitudinal (SGL)⁽¹⁻⁴⁾. Su utilidad en la práctica vendría definida para tratar de superar los errores cometidos por el análisis clásico de la fracción de eyección, al errar en diagnosticar la disfunción ventricular oculta o la disfunción ventricular precoz en un sin fin de situaciones clínicas.

No ha sido hasta recientemente que los equipamientos han sido más robustos y la metodología en obtención de los datos se ha homogeneizado, como para que su medida esté tratando de incorporarse a la rutina de los laboratorios de imagen. Persiste todavía la necesidad de ser muy cuidadosos y utilizar, en casos de valoración seriada, el mismo *software* y el mismo equipamiento en la obtención de las medidas⁽⁵⁾. Las tres aplicaciones muy bien referenciadas en las que el cálculo del *strain* podría tener más impacto, si la técnica definitivamente entra en la rutina, son la valoración precoz de la cardiotoxicidad, la disfunción oculta en la estenosis aórtica y la diferenciación de distintos tipos de hipertrofia del miocardio⁽⁶⁾.

La pregunta, difícil de contestar, es si con seguridad es posible afirmar que el cálculo del *strain* con la tecnología actual se va a incorporar a la rutina de los laboratorios de ecocardiografía. Existen todavía numerosos factores de variabilidad que pueden ser determinantes en la respuesta⁽⁶⁾: la necesidad de una muy buena calidad de la imagen, la exigencia de un *frame rate* suficientemente alto, una selección adecuada de los clips de cuatro, dos y tres cámaras no siempre posible, la variabilidad que el análisis semiautomático introduce en las medidas, los errores en la selección del grosor adecuado de área de medición, el inadecuado *tracking* de los contornos miocárdicos, las discusiones sobre cuál es el mejor momento de análisis del *strain* (el telediastólico o pico sistólico), las diferencias entre equipamientos... Demasiadas dudas para que la respuesta a la pregunta sea sencilla. Mi opinión personal es que con el nivel de la tecnología actual es complejo que la medida del *strain* se extienda a la rutina de *todos* los laboratorios, como es por ejemplo la medida del tamaño de la raíz aórtica. La medida del *strain* exige todavía un alto nivel de experiencia y precisa mejoras tecnológicas para que se incorpore de manera simple a la toma de decisiones clínicas en la rutina. El futuro cercano debe pasar por una mejoría en la automatización de la técnica que aumente la seguridad, disminuya la variabilidad y simplifique el cálculo seguro y rutinario de la misma.

- *Incorporación a la rutina de la ecocardiografía tridimensional transtorácica.* Nadie discute que la ecocardiografía tridimensional transtorácica se ha incorporado a la rutina en todos los laboratorios y que si algunos no lo hacen es simplemente porque no tienen la tecnología. No se puede decir lo mismo de la ecocardiografía tridimensional transtorácica. ¿Cuántas sondas de ecocardiografía tridimensionales están colgadas en el lateral del equipo y se utilizan muy ocasionalmente o simplemente no se utilizan? Respondan ustedes mismos; yo sé la respuesta: hace dos años en una encuesta realizada entre los 22 laboratorios más importantes de nuestro país sólo un 10% confesaba utilizar rutinariamente la ecocardiografía tridimensional transtorácica. No se puede ir contra la realidad y ésta suele ser muy tozuda. Hay sin duda muchas explicaciones: la pobre resolución temporal, la exigencia de una buena ventana acústica, el consumo de tiempo y, no nos engañemos, la pobre relación coste en tiempo-esfuerzo/beneficio.

Existe solamente una situación en la que la ecocardiografía tridimensional transtorácica podría estar indicada, y es cuando se necesita una medida evolutiva muy estrictamente exacta de la función ventricular, lo que implica tener una variabilidad muy baja. Éste es el caso de la valoración de la cardiotoxicidad definiendo la misma como una caída del 10% de la fracción de eyección por debajo del valor considerado normal (53%). Si se tiene en cuenta que la medida de la fracción de eyección tiene una variabilidad por ecocardiografía bidimensional del 9,8% y por ecocardiografía tridimensional del 5,6%⁽⁷⁾, se entenderá la ventaja, pequeña pero ventaja, de utilizar el cálculo de la fracción de eyección con ecocardiografía tridimensional específicamente en este tipo de pacientes.

Probablemente en el futuro la ecocardiografía tridimensional podrá ser la rutina en el análisis de la función de las distintas cavidades, pero sin duda la automatización precisa, rápida y fiable de los cálculos será una exigencia para que esto sea así. Mantengo serias dudas de que la ecocardiografía tridimensional transtorácica fuera de esta aplicación se extienda en la rutina como ahora lo hace la ecocardiografía en bidimensional.

- **La tecnología está aquí, pero todavía le queda desarrollo para introducirse en la rutina.** Son nuevas ventanas abiertas recientemente y que van a ser, seguro, caminos transitables en cuanto se perfeccionen y simplifiquen:

- *Impresión en modelos tridimensionales de imágenes ecocardiográficas.* Un salto espectacular que se ha producido en los últimos 5 años es la impresión de modelos tridimensionales que tienen una aplicación en muchas esferas de la imagen médica: planificación y simulación quirúrgica, bioimpresión de órganos, dispositivos médicos personalizados y formación médica, entre otras. Específicamente en Cardiología juegan un papel importante en la creación de modelos tridimensionales en cardiopatías congénitas y en la elaboración de modelos tridimensionales en el auxilio del intervencionismo percutáneo⁽⁸⁾.

Las dos técnicas de imagen empleadas en Cardiología para obtener los datos para la impresión tridimensional son la TC y la ecocardiografía tridimensional; esta última puede ser muy útil en los nuevos tipos de intervencionismo complejos, como es el clip en la válvula tricúspide y el implante percutáneo de la válvula mitral.

Sin duda el sueño futuro será el diseño tridimensional de implantes de dispositivos y prótesis contruidos a partir de las técnicas de imagen cardíaca, al igual que actualmente se lleva a cabo con el implante tridimensional de prótesis de titanio específicamente diseñadas en cirugía maxilofacial y ortopédica.

- *Automatización de las medidas utilizando inteligencia artificial.* Uno de los problemas de la cuantificación en ecocardiografía es el método empleado para obtener los datos. Un buen ejemplo es el cálculo de la función ventricular. Se ha comentado previamente que el análisis tridimensional es el que mejor correlación tiene con el *gold estándar* de la CRMN con unos límites pequeños de variabilidad, sin embargo, su utilización en la rutina tiene muchas limitaciones, lo que impide su extensión a la clínica. Para evitar esta limitación se están desarrollando sistemas basados en la inteligencia artificial que son capaces de hacer una identificación y orientación de las cámaras cardíacas adaptándose a cada modelo de paciente para ajustar automáticamente los bordes. De esta manera, automáticamente se identificará y valorará la función automática de las cuatro cámaras cardíacas de una manera simple, fácil y reproducible⁽⁹⁾.

La aplicación de la inteligencia artificial para crear modelos cardíacos es el futuro de la automatización. Cuando esto llegue, será cuando el cálculo de la función cardíaca con ecocardiografía tridimensional tendrá un futuro real en nuestra rutina.

- *Imágenes de fusión en ecocardiografía.* Las utilizaciones de las técnicas de fusión en imagen cardíaca pretenden sumar la información anatómica y funcional proporcionada por diferentes metodologías de imagen, así se tiene la fusión PET-CRMN, la más frecuente TC-SPECT, la PET-TC, TC-CRMN o la combinación PET-TC-CRMN.

La técnica de fusión con ecocardiografía se ha utilizado muy aisladamente en trabajos sin haberse incorporado a la rutina, básicamente fusión medicina nuclear-ecocardiografía y fusión CRMN-ecocardiografía tridimensional.

Las necesidades de una monitorización del intervencionismo estructural durante las técnicas de intervencionismo percutáneo han hecho que se desarrolle la fusión de dos imágenes dinámicas, la ecocardiografía transeofágica bidimensional/tridimensional y la fluoroscopia en tiempo real. Hay información de que esta fusión es viable y segura en los procedimientos de intervencionismo estructural⁽¹⁰⁻¹³⁾. Sus principales ventajas son la integración espacial fácil de las estructuras cardíacas y dispositivos de hemodinámica intervencionista, que facilitan la comunicación entre el especialista en imagen y el experto en imagen y la reducción del tiempo de escopia y duración del intervencionismo.

El futuro es esperanzador y pasa por la utilización de la inteligencia artificial en ecocardiografía que permita integrar las imágenes de modelos tridimensionales de las cavidades, anillos y vasos, facilitando de una manera sencilla una visualización espacial de los contornos límites de las estructuras cardíacas.

- **Más lejos de los límites esperados.** Es difícil pero no imposible que la ecocardiografía descubra caminos insospechados más allá de sus límites. En esta línea habría que comentar dos posibilidades futuras que podrían tener impacto real si se confirmase su posibilidad de aplicación clínica:
 - *Ecocardiografía en la detección de la fibrosis miocárdica.* Se ha descrito la posibilidad de utilizar una nueva técnica de ecocardiografía (e-Scar)⁽¹⁴⁾ para, con técnicas de cancelación de múltiples pulsos con ecocardiografía, detectar la presencia de fibrosis de manera similar como lo hace la cardi resonancia magnética con la detección del realce tardío con gadolinio. Los primeros resultados en un pequeño grupo de pacientes muestran que la ecocardiografía con esta técnica permite valorar el sitio de la escara miocárdica 30 días después del infarto y sin falsos negativos. Sin duda, la detección de la presencia y extensión de un infarto agudo de miocardio tiene mucha relevancia clínica. Obviamente, son estudios preliminares y deberá confirmarse su aplicación en otras situaciones como el infarto agudo transmural, pero sin duda, si se confirma este desarrollo, podrá significar un acercamiento de la ecocardiografía a los límites de la CRMN.
 - *Ecocardiografía en el cálculo directo de las presiones intracardiacas.* La técnica Doppler permite calcular en base al Teorema de Bernoulli las diferencias de presiones cardíacas, pero no las presiones intracavitarias por sí mismas. Algún grupo de trabajo ha demostrado que cuando se insona una burbuja de contraste, existe una relación indirecta entre la resonancia obtenida, a nivel de los subarmónicos (mitad de la frecuencia de emisión), y la presión donde está localizada la burbuja. Es decir, a más presión del ambiente donde se encuentra la burbuja, menos frecuencia de resonancia a nivel de los subarmónicos. Este hallazgo plantea que, estudiando las variaciones en la frecuencia de resonancia a nivel de los subarmónicos, se podría tener un método de estudio de las presiones intracardiacas. Esta tecnología conocida con el nombre de SHAPE⁽¹⁵⁻¹⁹⁾ (*subharmonic aided pressure estimation*) se ha validado experimental e inicialmente en clínica y si se confirmase la realidad de la misma, sería traspasar los límites de la ecocardiografía al cálculo real de las presiones intracardiacas.
- **La revolución de lo simple, la democracia en los ultrasonidos.** En mi opinión uno de los cambios más espectaculares que se van a producir en el futuro inmediato va a ser la popularización de los equipos portátiles de muy bajo costo con prestaciones limitadas, pero que pueden auxiliar al no cardiólogo en numerosas situaciones. La popularización de la ecocardiografía es un cambio en nuestra manera de ver al paciente que va a venir para quedarse. Sin duda, este futuro genera retos, oportunidades y peligros, y serán las sociedades científicas las que tengan que regular la buena práctica. No me queda la menor duda de que el futuro de la exploración del paciente en su primer contacto con el mundo de la medicina va a ser muy diferente al que se conoce ahora, probablemente para bien del paciente.

Prof. Miguel Ángel García Fernández
Catedrático de Imagen Cardíaca. Universidad Complutense de Madrid
Director RETIC

Referencias:

1. D'Hooge J, Heimdal A, Jamal F, *et al.* Regional strain and strain rate measurements by cardiac ultrasound: principles, implementation and limitations. *Eur J Echocardiogr* 2000; 1: 154-170.
2. Dandel M, Hetzer R. Echocardiographic strain and strain rate imaging—clinical applications. *Int J Cardiol* 2009; 132: 11-24.
3. Mor-Avi V, Lang RM, Badano LP, *et al.* Current and evolving echocardiographic techniques for the quantitative evaluation of cardiac mechanics: ASE/ EAE consensus statement on methodology and indications endorsed by the Japanese Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24: 277-313.
4. Gorcsan J III, Tanaka H. Echocardiographic assessment of myocardial strain. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 1401-1413.
5. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, *et al.* Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 1-39.
6. Collier, *et al.* A Test in Context: Myocardial Strain Measured by Speckle-Tracking Echocardiography. *JACC* 2017; 69 (8): 1043-1056.
7. Thavendiranathan P, Grant AD, Negishi T, *et al.* Reproducibility of echocardiographic techniques for sequential assessment of left ventricular ejection fraction and volumes: application to patients undergoing cancer chemotherapy. *J Am Coll Cardiol* 2013; 61 (1): 77-84.
8. Vukicevic M, *et al.* Cardiac 3D Printing and its Future Directions. *J Am Coll Cardiol Img* 2017; 10 (2): 171-184
9. Tsang W, Salgo IS, Medvedofsky D, *et al.* Real-Time Automated Transthoracic Three-Dimensional Echocardiographic Left Heart Chamber Quantification using an Automated Adaptive Analytics Algorithm. *JACC Cardiovasc Imaging* 2016; 9: 769-782.
10. Arujuna A, Housden R, Ma Y, *et al.* Novel system for real-time integration of 3D Echocardiography and fluoroscopy for image-guided cardiac interventions: preclinical Validation and clinical feasibility evaluation. *IEEE Journal of traslational engineering in health and medicine* 2014; 2: 110.
11. Balzer J, Zeus T, Hellhammer K, *et al.* Initial clinical experience using the Echonavigator® – system during structural heart disease interventions. *World Journal of Cardiology* 2015; 26: 7562-7570.

12. Feldman T, Hellig F, Mollman H. Structural heart interventions: the state of the art and beyond. *Eurointervention* 2016; 12: 1-13.
13. García-Fernández M, De Agustín A, Pérez de Isla L. Eco-Xray fusion in left atrial appendage closure. *Revista Española de Cardiología* 2017; 70: 194.
14. Gaibazzi N, *et al.* Scar Detection by Pulse-Cancellation Echocardiography: Validation by CMR in Patients With Recent STEMI. *JACC Cardiovasc Imaging* 2016; 9:1239-1251.
15. Gupta P, Eisenbrey J, Stanczak M, *et al.* Effect of Pulse Shaping on Subharmonic Aided Pressure Estimation In Vitro and In Vivo. *J Ultrasound Med* 2017; 36: 3-11.
16. Forsberg F, Liu JB, Shi WT, *et al.* In vivo pressure estimation using subharmonic contrast microbubble signals: proof of concept. *IEEE Trans Ultrason Ferroelectr Freq Control* 2005; 52: 581-583.
17. Dave JK, Halldorsdottir VG, Eisenbrey JR, *et al.* Noninvasive LV pressure estimation using subharmonic emissions from microbubbles. *JACC Cardiovasc Imaging* 2012; 5: 87-92.
18. Dave JK, Halldorsdottir VG, Eisenbrey JR, *et al.* Subharmonic micro-bubble emissions for noninvasively tracking right ventricular pressures. *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 2012; 303: H126-H132.
19. Dave JK, Halldorsdottir VG, Eisenbrey JR, *et al.* Noninvasive LV pressure estimation using subharmonic emissions from microbubbles. *JACC Cardiovasc Imaging* 2012; 5: 87-92.

Ecocardiografía intracardiaca. Nuevas aplicaciones

Pedro Graziano*
Carlos Calderas**
Chamia Benchetrit***
Manuel Acuña****

Correspondencia

Pedro Graziano
Clínica General del Norte
Calle 70, n. 48-35
Barranquilla, Colombia
pedrograziano@gmail.com

* Laboratorio de Ecocardiografía. Clínica General del Norte. Barranquilla, Colombia

** Cardiólogo Intervencionista Urológico. San Román. Caracas, Venezuela

*** Laboratorio de Electrofisiología. Hospital Universitario de Caracas, Venezuela

**** Cardiología intervencionista de Pediatría. Hospital Miguel Pérez Carreño. Caracas Venezuela

Palabras clave

- ▷ Ecocardiografía intracardiaca
- ▷ Fenestración del flap de la disección aórtica
- ▷ Cortocircuito portosistémico
- ▷ Endocarditis de electrodos de marcapasos
- ▷ Tridimensional

RESUMEN

El transductor de la ecocardiografía intracardiaca se describió por primera vez en 1960⁽¹⁾, aprobado por la FDA en 1997 para la guía de procedimientos de intervención en hemodinámica y electrofisiología. La ecocardiografía intracardiaca es una técnica de imagen que surge como alternativa a la ecocardiografía transesofágica con las siguientes ventajas:

- No necesita de anestesia general.
- Proporciona tiempo corto de exploración.
- Tiene una elevada calidad de imagen.

Su utilidad destaca por la alta resolución de imágenes y la flexibilidad de movimientos del catéter con capacidad de moverse en cuatro direcciones. El sistema consta de una sonda monoplanar con un transductor de 64 elementos de 110 cm de largo y de 8 a 10 Fr con dos anillos móviles que permiten su movilización. Es importante conocer el manejo de la sonda y la organización del laboratorio de hemodinámica para su uso. Existen indicaciones innovadoras, que comprenden usualmente el uso intravascular de la sonda intracardiaca como guía para la fenestración en la disección aórtica tipo A en síndrome de malperfusión, implante de válvula aórtica transcater, evaluación de endocarditis, en electrodos de sistemas de estimulación eléctrica, biopsia de masas intracardiacas derechas y en la realización de cortocircuitos portosistémicos en pacientes con cirrosis hepática refractaria a tratamiento.

La ecocardiografía intracardiaca, al igual que el resto de las técnicas de imagen cardíaca, sigue evolucionando y recientemente se ha logrado obtener imágenes tridimensionales (3D). La aparición de la sonda 3D permitirá en el futuro mediano una ampliación de sus indicaciones para guiar procedimientos invasivos. Esta técnica de imagen tiene un futuro prometedor, por lo que debe ser del conocimiento de médicos cardiólogos clínicos, ecocardiografistas, cardiólogos intervencionistas y radiólogos intervencionistas.

Keywords

- ▷ Intracardiac echocardiography
- ▷ Flap fenestration of aortic dissection
- ▷ Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPPS)
- ▷ Pacemaker endocarditis
- ▷ Three-dimensional

ABSTRACT

The intracardiac echo transducer was first described in 1960⁽¹⁾, approved by the FDA in 1997 for the guidance of interventional procedures in the cath lab and electrophysiology. It is an imaging technique that is an alternative to transoesophageal echocardiography, with the following advantages:

- No need for general anesthesia.
- It provides short scan time.
- It has a high quality picture.

Its usefulness noted for the high-resolution images and flexibility of movement of the catheter with capacity to move in four directions. The system consists of a probe with a transducer monoplanar 64-element 110 cm long and 8 to 10 Fr with two moving rings allowing mobilization. It is important to handle the probe and the organization's cath lab for use. Indications are innovative, usually comprising using intracardiac intravascular probe as a guide for fenestration in aortic dissection type A in malperfusion syndrome, transcatheter aortic valve implantation, endocarditis assessment electrode electrical stimulation systems, biopsy right intracardiac masses and performing portosystemic shunts in patients with liver cirrhosis refractory to treatment.

The intracardiac echo, like the other cardiac imaging techniques, continues to evolve, and have recently been able to image in three dimensional (3D). The emergences of 3D probe will in the near future, an extension of its indications to guide invasive procedures. This imaging technique has a promising future so it must be the knowledge of clinical cardiologists, echocardiography, interventional cardiologists and interventional radiologists

Introducción

El transductor de la ecocardiografía intracardíaca (EIC) se describió por primera vez en 1960, describiéndose su primer uso en 1981⁽¹⁾. Fue aprobado por la FDA en 1997 para la guía de procedimiento de intervención como punción transeptal y cierre de comunicación interauricular. Es una técnica de imagen que surge como alternativa a la ecocardiografía transesofágica (ETE) para guiar procedimientos invasivos y tiene las siguientes ventajas⁽²⁾:

- No necesita anestesia general.
- Presenta un tiempo corto de exploración, con la consecuente reducción de tiempo de radiación y una igual o mayor calidad de imagen comparada con la ETE.

La EIC permite la visualización directa de las cámaras cardíacas y los grandes vasos, permitiendo evaluar su anatomía, función y flujo. Es un procedimiento bastante seguro y bien tolerado por el paciente⁽²⁾. La EIC se ha convertido en una herramienta para procedimientos invasivos; su utilidad destaca por la alta resolución de imágenes, flexibilidad de movimientos del catéter con habilidad de mover en 4 posiciones⁽²⁾.

Su uso data desde hace algunos años siendo la electrofisiología quien demarca en principio su utilidad para guiar las punciones transeptales y comprobar la posición y estabilidad del catéter en los procedimientos de ablación por radiofrecuencia, y de igual manera en el campo de las cardiopatías congénitas para el diagnóstico e intervenciones percutáneas de cierre de defectos del *septum* interauricular, así como también permite en los procedimientos invasivos la detección temprana de complicaciones y su consecuente oportuna toma de decisión terapéutica.

Descripción del equipo de ecocardiografía intracardíaca y organización del laboratorio de hemodinámica

El sistema consta de una sonda monopolar con un transductor de 64 elementos de 110 cm de largo y de 8 a 10 Fr, lo que requiere introductores de mínimo de 10 Fr. Dicha sonda tiene dos anillos móviles o roscas que permiten la realización de cuatro tipos de movimientos. La rosca grande permite realizar el movimiento de anteflexión y retroflexión, y la rosca pequeña permite realizar la lateralización hacia la izquierda y hacia la derecha (Figura 1). Con estos movimientos se pueden obtener infinidad de planos ecocardiográficos, que pueden ser desconcertantes para las personas que se inician en esta técnica.

La sonda Sound Star® de 10 Fr permite conectarse al sistema de mapeo electromagnético Carto® para la reconstrucción tridimensional en estudio de electrofisiología.



Figura 1. Muestra las dos sondas disponibles, con sus roscas que permite el movimiento en cuatro direcciones

La organización del laboratorio dependerá del procedimiento a realizar. Habitualmente la consola del equipo de ecocardiografía se coloca en el lado derecho de los pies del paciente y la consola se conecta con un cable VGA a un monitor de alta resolución de 21 a 25 pulgadas, que se dispone al lado de los monitores de fluoroscopia. La sonda requiere una manipulación estéril y la colocación de una funda estéril especial para poderla conectar al equipo y colocarla en la mesa de estudios hemodinámicos.

Nuevas aplicaciones de la ecocardiografía intracardíaca

Son muchas las aplicaciones de la EIC, como la guía de punción transeptal, su uso durante la ablación o aislamiento de venas pulmonares para la fibrilación auricular, el cierre de la comunicación interauricular y el foramen oval permeable. Además, se ha utilizado por vía transnasal desde hace más de una década para el diagnóstico de CIA o guía de cierre de comunicación interauriculares en niños muy pequeños bajo sedación.

Existen indicaciones más innovadoras que comprenden el uso intravascular de la sonda intracardíaca como guía para la fenestración en la disección aórtica tipo A en el síndrome de malperfusión⁽³⁾, el implante de válvula aórtica transcatheter^(4,5), la evaluación de endocarditis en electrodos de dispositivos intracardíacos^(6,7), la biopsia de masas intracardíacas derechas⁽⁸⁾ y en la realización de cortocircuitos portosistémicos en pacientes con cirrosis hepática refractaria a tratamiento⁽⁹⁻¹²⁾. Es por ello que recientemente la EIC ha tomado un auge en algunas de estas intervenciones.

Utilidad del uso intravascular de la sonda de ecocardiografía intracardíaca en la fenestración del flap en el síndrome de malperfusión

El síndrome de malperfusión suele ocurrir en el 30% de los pacientes con disección aórtica y representa una complicación grave, produciendo isquemia mesentérica, renal o iliaca y producción en algunos pacientes de paraplejía e isquemia crítica de miembros inferiores⁽¹³⁾. Su mecanismo de producción puede ser dinámico, estático o mixto. Cuando el proceso es dinámico usualmente está causado por aumento de la presión de la falsa luz con oclusión de la verdadera luz. En estos casos habitualmente el tratamiento es ocluir la entrada de la disección con un *stent graft*. El auge de este sistema ha disminuido el uso de la fenestración del flap, aunque actualmente no todas las entradas de la disección son susceptibles de cierre con *stent graft*; por ejemplo, las que se presentan en el arco aórtico (10% de las disecciones) y 50% de las disecciones son de tipo A.

Para establecer las modalidades de tratamiento, como la colocación de *stent graft*, *stent* de rama, trombólisis y fenestración, es de vital importancia en cada caso determinar la entrada, extensión, el mecanismo de obstrucción y las presiones en ambas luces.

La colocación de *stent graft* representa el tratamiento endovascular de elección en pacientes con disección aórtica complicada, teniendo en cuenta ciertas limitaciones que llevarán a la decisión de otras técnicas terapéuticas endovasculares o quirúrgicas, como en el caso de síndrome de malperfusión en donde se debe cubrir la entrada y distribuir el flujo a la luz verdadera.

La trombólisis se realiza en disecciones agudas y crónicas, en los casos de trombosis de falsa luz. Si la trombosis por su parte ocurre en alguna rama como la iliaca, renal o aorta abdominal distal, se puede producir obstrucción estática, por lo que se contempla la colocación de *stent* directo en la luz verdadera.

La principal indicación de fenestración en dicho síndrome está representada en aquellos pacientes con paraplejas con menos de 6 horas de evolución y de igual manera en aquéllos donde no es posible la colocación de *stent graft* con obstrucción dinámica sin entrada visible y presencia de obstrucción por trombosis de la falsa luz⁽¹⁴⁾. A través de este procedimiento se conecta la verdadera luz con la falsa luz, aumentando la perfusión en la luz verdadera y el flujo en la luz falsa. Hay una tasa de éxito en el manejo del síndrome de malperfusión por fenestración, sin embargo, en aquellos pacientes que persisten con síntomas y signos de isquemia por poco flujo en vaso isquémico es necesaria la colocación de *stent* en la verdadera luz (10% de los casos)^(15, 16).

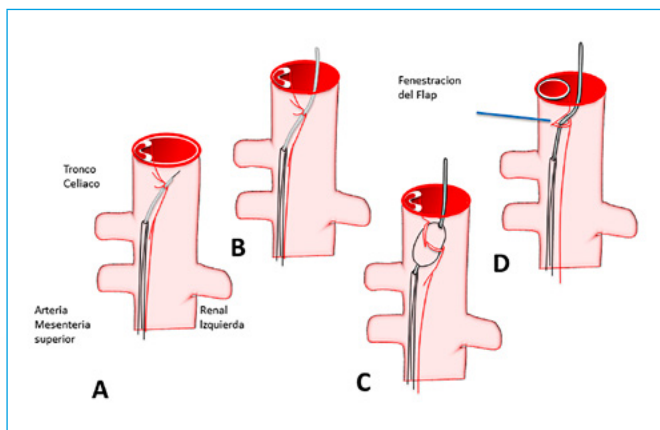


Figura 2. Se evidencia la secuencia de pasos para la realización de la fenestración del *flap*⁽¹⁶⁾:

- Introducir la aguja de punción: Rosh Uchida o Cola Pinto a través de la verdadera luz.
- Una vez conectada la verdadera luz con la falsa luz, se sube una guía de 0,035 pulgadas.
- Se dilata el *flap* de disección con un balón de 18 mm.
- Una vez conectada la verdadera y falsa luz, se observa en la representación la apertura de la verdadera luz.

La EIC como guía de fenestración del *flap* en el síndrome de malperfusión en disección aórtica tiene la ventaja en la evaluación de reentradas, disminuye el tiempo de exploración y radiación, y además proporciona visualización en el plano longitudinal del *flap* de la disección, permitiendo observar en tiempo real la punción del *flap* desde la vena cava inferior⁽³⁾.

Habitualmente este procedimiento se realiza con la colocación de la sonda de la EIC en la vena cava inferior inmediatamente por encima de la obstrucción dinámica. El lugar de la obstrucción dinámica se puede establecer por angiografía, *intravascular ultrasound* o ultrasonido intravascular (IVUS) o con la medición de gradiente simultáneo entre las dos luces. Se introduce la sonda de la EIC por un introductor de 10 Fr, por vía vena femoral y se sube la sonda de la EIC hasta la vena cava inferior por encima de la obstrucción dinámica y paralelo a la aorta, permitiendo obtener imágenes de la VCI.

Al mismo tiempo por una punción arterial femoral se coloca a través de un introductor de 8 Fr una aguja de Rosh Ushida y se guía la punción del *flap* de disección por encima de la obstrucción con la EIC en tiempo real. Una vez realizada la punción del *flap* de disección se introduce un balón de 18 mm y se abre en el *flap* de disección; usualmente se requiere de una a tres punciones con dilatación con balón para que se reduzca el gradiente de presión entre la verdadera luz y la falsa luz, que es el objetivo final del procedimiento, permitiendo la perfusión completa de la verdadera luz. Este procedimiento por lo general puede resolver el 90% de los síndromes de malperfusión por obstrucción dinámica.

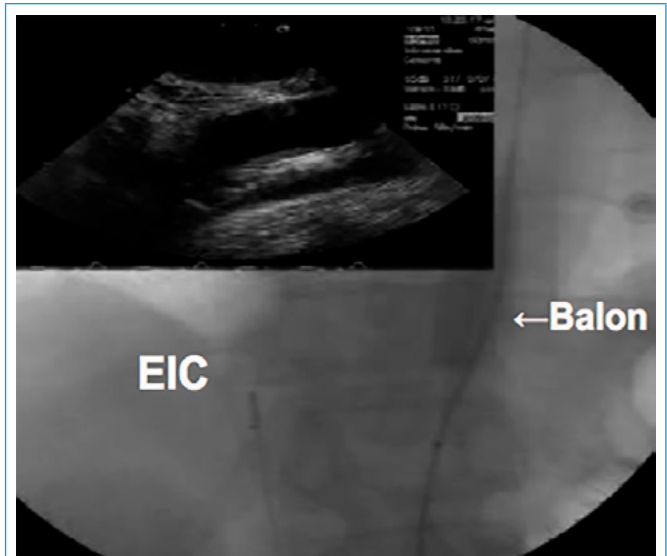


Figura 3. Se evidencia la sonda de EIC desde la vena cava inferior con monitorización de la dilatación con balón del *flap* de disección aórtica

Utilidad intravascular de la sonda de ecocardiografía intracavitaria para la realización de cortocircuito portosistémico en la cirrosis hepática

La cirrosis hepática es una enfermedad con indicación a lo largo de los años de tratamiento médico y durante años se ha utilizado la derivación portosistémica quirúrgica para aliviar los síntomas refractarios a tratamiento médico óptimo como las varices esofágicas sangrantes y la ascitis. En años recientes ha surgido la realización de cortocircuitos portosistémicos percutáneos por vía transyugular, ampliamente conocidos como TIPS, del inglés *transjugular intrahepatic portosystemic shunt* (Figura 4).

Este procedimiento se realiza por punción yugular con la colocación de un introductor de 10 Fr por donde se introduce una aguja de 18 G, llamada Rosh Ushida, aunque en ocasiones se puede utilizar la aguja de Cola Pinto. Una vez colocado el introductor, se realiza una venografía de las venas suprahepáticas para evaluar el acceso de mayor diámetro. Tras seleccionar la vena suprahepática en base al estudio angiográfico, se desciende a través de un introductor la aguja de Rosh Ushida, realizando punciones a ciegas tratando de alcanzar la rama derecha o izquierda de la vena porta. Este procedimiento puede conllevar múltiples intentos, prolongando la exposición a la radiación y puede acompañarse de complicaciones como hemobilia, punción subscapular hepática y punción de los vasos del hilio hepático con punción de la arteria hepática, entre otras.

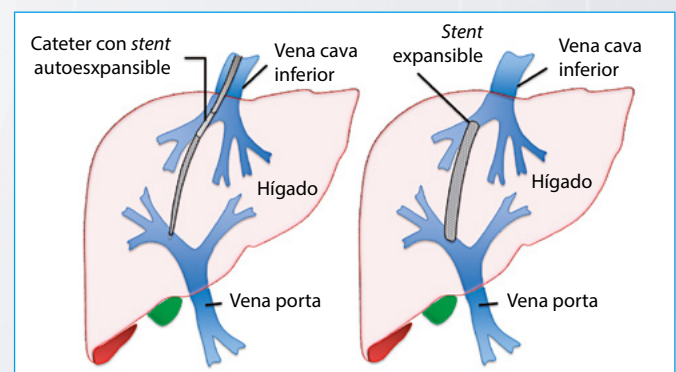


Figura 4. Representación esquemática para la realización de un cortocircuito portosistémico

La EIC proporciona la visualización directa de la vena porta a través de la vena cava inferior, permitiendo obtener imágenes en el plano sagital y la mejor visualización para realizar la punción (Figura 5), y en la mayoría de los casos se necesita no más de dos intentos, reduciendo el tiempo de procedimiento, de exposición a radiación y de complicaciones⁽⁹⁻¹¹⁾. Éste es, desde el punto de vista de los autores, una indicación formal del uso intravascular de la sonda de EIC en la práctica clínica.

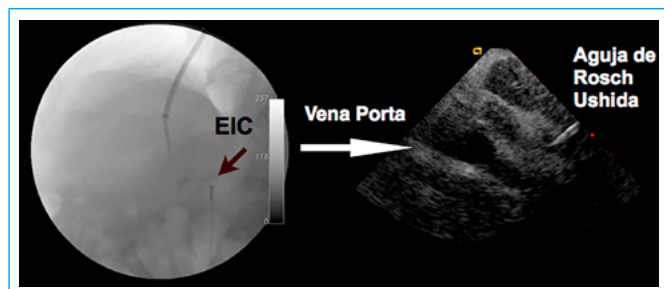


Figura 5. Sonda de EIC colocada en la vena cava inferior, al lado de la vena porta que corre paralelo a la misma, lo que permite establecer un referente fluoroscópico de la altura y la distancia de la aguja a la vena y monitorizar en tiempo real la punción con la aguja Rosh Ushida

Ecocardiografía intracardiaca en la colocación de válvula aórtica transcater

Desde la aparición de la colocación de válvula aórtica percutánea (TAVI) por Alan Cribier, el 16 de abril de 2002, la ecocardiografía ha jugado un rol primordial en la detección de complicaciones y menos relevante en la medición del anillo virtual. Más recientemente se ha establecido que el anillo es oval en el 90% de las personas y la tomografía de múltiples detectores ha pasado a utilizarse cada día más frecuentemente para la medición del anillo y es el método más cercano al *gold estándar*.

La liberación de la prótesis percutánea usualmente se realiza tomando como referencia el calcio del anillo aórtico y de un catéter *pigtail* colocado en el seno no coronario. El rol de la ecocardiografía durante este procedimiento es primordialmente para detectar complicaciones, como taponamiento cardíaco, ruptura del anillo y fugas paravalvulares, y excepcionalmente la prótesis puede ocluir el *ostium* de la coronaria izquierda evidenciándose disfunción sistólica severa. Se ha observado excepcionalmente disfunción ventricular derecha por embolización de calcio y aire en la coronaria derecha.

La ecocardiografía puede tener un rol durante la liberación cuando el referente cálcico no está presente. Recientemente algunos autores han sugerido guiar la liberación y la detección de complicaciones con EIC⁽⁴⁾.

La EIC está recomendada, además, en pacientes de alto riesgo, en donde el procedimiento se puede realizar sin anestesia general.

La obtención del plano de liberación en longitudinal es mucha veces impreciso y subóptimo. De igual manera en el procedimiento de implante *per se* se ha establecido en la literatura el uso del EIC como alternativa a la ETE evitando la sedación preprocedimiento y la molestia orotraqueal posprocedimiento y, además, eliminando la interferencia en el campo fluoroscópico de la sonda de ETE (Figura 6).



Figura 6. Esta imagen permite observar la entrega de una prótesis valvular aórtica percutánea Edwards Sapien® desde el plano longitudinal de la EIC

Ecocardiografía intracardiaca para la evaluación de endocarditis de electrodos de dispositivos intracardiacos

La evaluación de los electrodos de dispositivos intracardiacos y la determinación de la presencia o no de endocarditis asociada se ha realizado por la ETE durante mucho tiempo con una sensibilidad del 76-93%; tal ha sido su importancia que se incluye como criterio diagnóstico definitivo de Duke de la endocarditis infecciosa. Sin embargo, las pequeñas vegetaciones pueden pasar

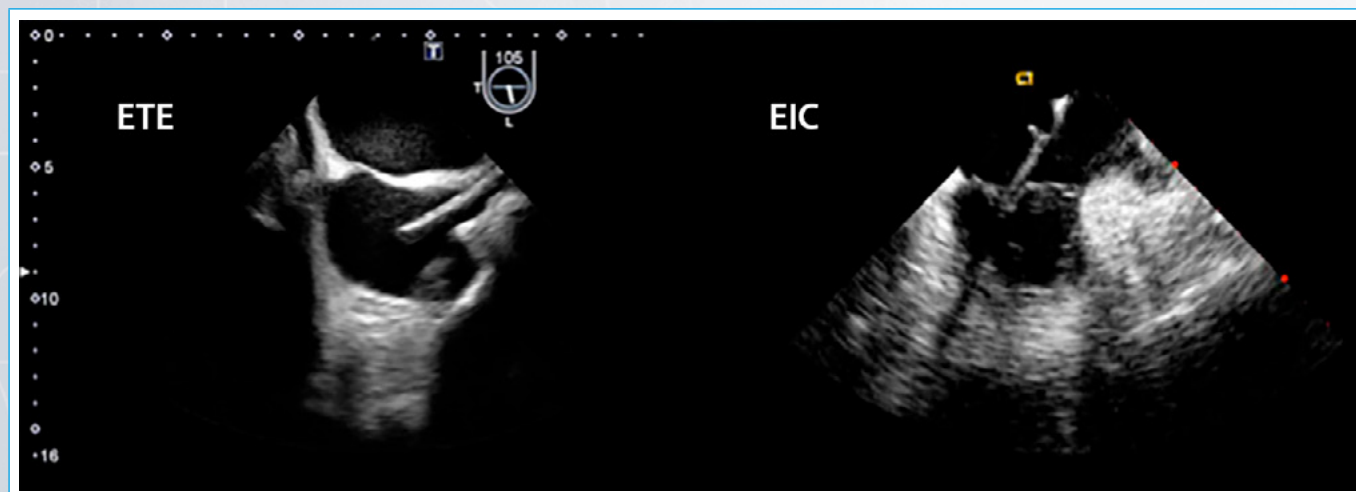


Figura 7. Dos estudios en un mismo paciente. **A:** se muestra un electrodo de marcapasos sin vegetaciones visible por ETE; **B:** al realizar una EIC se aprecia vegetación sobre el electrodo

desapercibidas como consecuencia o no de artefactos acústicos de válvulas protésicas y electrodos de dispositivos, siendo descritos en la literatura mundial casos de pacientes en donde no ha sido posible la detección de endocarditis por ETE teniendo que recurrir a la EIC para tal diagnóstico⁽⁶⁾.

En el año 2002 se describió el uso de la EIC en el diagnóstico de un paciente con endocarditis de electrodo de marcapaso por el grupo de la Clínica Mayo⁽⁶⁾. Más recientemente un estudio multicéntrico ha mostrado que la EIC es más sensible que la ETE en la determinación de vegetaciones en los electrodos de marcapasos con un 100% frente a un 73%, respectivamente⁽⁷⁾ (Figura 7).

Su uso clínico probablemente quede restringido a pacientes con alta sospecha de endocarditis infecciosa con electrodos de marcapasos donde la ETE no aporte información fidedigna o las imágenes sean de difícil obtención.

Ecocardiografía intracardiaca por vía transaórtica para guiar la punción transeptal en pacientes con estenosis mitral sometidos a valvuloplastia mitral percutánea

La valvuloplastia mitral percutánea (VMP) es la técnica de elección en la estenosis mitral severa o muy severa sintomática con anatomía favorable. La valvuloplastia mitral se realiza tradicionalmente bajo guía fluoroscópica, sin embargo, puede estar asociada potencialmente con complicaciones que pueden comprometer la vida del paciente.

La ETE se ha utilizado tradicionalmente y de manera efectiva durante la valvuloplastia mitral para reducir la tasa de complicaciones resultantes de la catecterización transeptal y de la valvuloplastia por balón. La ETE brinda una visualización directa de la fosa oval del tabique interauricular y facilita la punción transeptal durante la VMP. A pesar de que ofrece una excelente visualización, la ETE se ha cuestionado con la aparición de la EIC, ya que no requiere sedación, ni anestesia general y permite una resolución espacial superior.

Uno de los principales usos de la EIC es la guía de la punción transeptal percutánea durante la VMP (Figura 8). La punción transeptal se puede realizar de manera segura con el uso de imágenes de EIC para superar muchas de las complicaciones de la VMP. Sin embargo, para una calidad óptima de la imagen del tabique auricular y la evaluación de la fosa oval tiene que haber un espacio adecuado entre el *septum* interauricular y el catéter de EIC para evaluar toda la fosa oval. Si la aurícula izquierda es muy grande, conduce a un campo muy estrecho entre el catéter y el *septum* interauricular, produciendo imágenes difíciles de evaluar por artefacto de campo cercano y aún con retroflexión de la sonda este artefacto puede ser muy difícil de obviar.

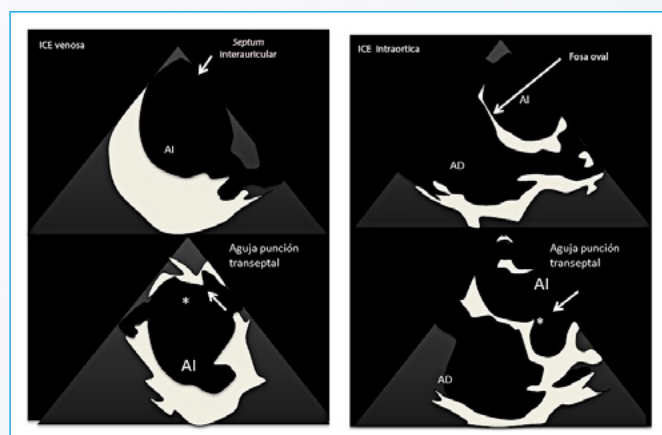


Figura 8. A: EIC venosa que muestra la limitación para evaluar la fosa oval desde la vía venosa o auricular derecha, que sólo se puede visualizar una vez colocada la aguja sobre la fosa oval y la evidente formación de la tienda para la punción; **B:** se muestra cómo se aprecia la fosa oval con la sonda colocada desde la aorta descendente, que es siempre evaluable desde esta vista⁽¹⁷⁾

Un trabajo reciente ha probado el uso de la sonda intracardiaca desde la aorta descendente para evaluar la fosa oval y dirigir la punción transeptal, permitiendo obviar los artefactos de campo cercano⁽¹⁷⁾. Este trabajo estudió a 50 pacientes para evaluar la visualización de la fosa oval con EIC venosa, EIC intraaórtica y ETE. En este estudio la EIC por vía venosa sólo evidenció la fosa oval en 11 de 50 (22%) en comparación con el 100% con la EIC desde la aorta torácica descendente ($p < 0,001$)⁽¹⁷⁾.

Ecocardiografía intracardiaca y cierre percutáneo de orejuela izquierda

La ETE junto a la fluoroscopia son las técnicas de elección para guiar el cierre percutáneo de orejuela izquierda, pero recientemente varios grupos han descrito el uso de la EIC para realizar las mediciones de la orejuela y guiar el cierre de la misma. Algunos han descrito realizar las mediciones de la orejuela izquierda desde la porción baja de la aurícula derecha y desde la arteria pulmonar con tanta exactitud como la ETE, pero con mayor capacidad para la detección del trombo en la orejuela izquierda⁽¹⁸⁾, aunque la visualización de la orejuela sobre todo de su porción distal y las mediciones es harto complejo con la sonda en la aurícula derecha.

Recientemente, Reddy *V et al.* han descrito la realización de mediciones de la orejuela izquierda colocando la sonda dentro de aurícula izquierda, una vez realizada la punción transeptal, obteniendo una excelente correlación de las medidas realizadas con ETE con las medidas de la EIC. Además permite el cierre de la orejuela con un solo operador. El mismo autor ha descrito desde hace varios años la vista desde el seno coronario, desde la aurícula izquierda y el tronco de la arteria pulmonar, para evaluar la orejuela izquierda⁽¹⁹⁾. La sonda de 10 Fr que es rígida y se coloca dentro del seno coronario puede ocasionar disección o ruptura del seno coronario por lo que debe manipularse con mucha delicadeza y extremar el cuidado.

Ecocardiografía intracardiaca y cierre de fugas paravalvulares

La ETE-3D junto a la fluoroscopia son las técnicas de imagen para la caracterización de las fugas paravalvulares y guiar su cierre. Grupos en forma aislada han descrito el uso de la EIC. Se requiere un mapa preciso de la ubicación de la fugas, sobre todo en las mitrales. Se requiere precisar con gran agudeza la ubicación, la forma y el tamaño de la fuga para decidir las vías de acceso, tamaño y tipos de dispositivos a utilizar. La gran ventaja de su uso puede ser en la fuga paravalvular aórtica anterior, que por la sombra acústica no puedan visualizarse de forma correcta con la ETE y la EIC desde el tracto de salida del VD puede evaluarla muy bien^(20, 21). La sombra acústica de la porción posterior del anillo aórtico y de la región medial del anillo mitral son limitantes importantes para la EIC. Las fugas mitrales mediales pueden evaluarse desde el eje largo transventricular desde el ventrículo derecho en contacto con el *septum* interventricular. Aunque las fugas mitrales son predominantemente laterales, de allí que son invisibles a la EIC debido a la sombra acústica del anillo posteromedial⁽²²⁾.

La EIC-3D no provee un imagen en *face* de la prótesis mitral, a diferencia de la ETE-3D. Tampoco por el momento existe imagen de fusión entre la EIC-3D y la fluoroscopia como la ETE-3D.

Ecocardiografía intracardiaca en la colocación de MitraClip®

La ETE-3D es la técnica de elección al evaluar o guiar el procedimiento percutáneo en la válvula mitral. Recientemente el dispositivo MitraClip® se ha aprobado para el uso en pacientes con insuficiencia mitral severa con contraindicación quirúrgica bajo ciertos criterios anatómicos.

La ETE-3D puede mejorar los resultados, acortar el tiempo del procedimiento y reducir los riesgos del paciente. Se requiere asegurar la posición del dispositivo y evaluar los resultados posprocedimiento.

La EIC puede usarse para realizar la punción transeptal, pero la obtención de planos perpendiculares a la válvula mitral son muy complejos con esta técnica⁽²³⁾. Los planos transventriculares sagitales son útiles para monitorizar la valvuloplastia.

Ecocardiografía intracardiaca y usos misceláneos

Se ha descrito el uso de la EIC para guiar punciones de masas en cavidades derechas⁽⁸⁾. Se ha realizado biopsia de masas tumorales en la vena cava inferior guiada por EIC. Otros autores han descrito biopsia hepática dirigida con el uso intravascular de la sonda intracardiaca⁽¹¹⁾.

La EIC, al igual que el resto de las técnicas de imagen cardíaca, sigue evolucionando y recientemente se han logrado obtener imágenes tridimensionales con observación en tiempo real y para todo el equipo de trabajo con mejor visualización de las imágenes de interés, en todos los ángulos. La sonda AcuNav® V actual con capacidad tridimensional tiene algunas limitaciones, ya que el ángulo de interrogación es muy estrecho (22 grados) y la resolución temporal es cercana a 20 cuadros por segundos.

Recientemente se ha publicado cierre de CIA, cierre de orejuela izquierda y TAVI guiado por EIC-3D⁽²⁴⁾. Otra indicación que se ha descrito recientemente es el cierre de foramen oval permeable⁽²⁵⁾.

Adicionalmente la sonda Carto Sound® tiene la utilidad de que permite la reconstrucción tridimensional con el sistema de mapeo Carto® 3, permitiendo obtener en 20 minutos reconstrucciones tridimensionales de la cavidad a ablacionar, sobre todo aurícula izquierda y ventrículo izquierdo en caso de ablación de fibrilación auricular y taquicardia ventricular no idiopática, respectivamente⁽²⁶⁻³²⁾. Esto permite disminuir el uso de la tomografía en algunos centros, aunque no ha alcanzado popularidad en electrofisiología por la limitación para reesterilizar la sonda 24 horas tras conectarla al sistema Carto® 3.

Conclusión

La EIC es una técnica que data desde hace años en la práctica clínica y sus usos clásicos son asistir en la guía de procedimiento intervencionista como punción transeptal, cierre de foramen oval permeable, cierre de comunicaciones interauriculares y foramen oval permeable y ablación de fibrilación auricular. Más recientemente los usos intravasculares, de una sonda creada para uso intracardiaco, ha permitido expandir las indicaciones, sobre todo en la asistencia de fenestración de flap en disección aórtica, guiar la punción de la vena porta en la creación de un cortocircuito portosistémico en la cirrosis hepática con varices sangrantes o ascitis refractaria y el uso desde la aorta descendente para guiar la punción transeptal en paciente con estenosis mitral con aurícula izquierda muy dilatada.

Además, se le ha dado valor diagnóstico en la endocarditis de electrodos de marcapasos, sobre todo en pacientes con ETE negativa y alta sospecha clínica de endocarditis.

Dos factores importantes limitan sus usos rutinarios:

- El elevado coste de la sonda, que ronda en aproximadamente 2.500 \$.
- La falta de entrenamiento universal de la mayoría de los intervencionistas con esta técnica de imagen.

La aparición de la sonda tridimensional permitirá en el futuro mediano una ampliación de sus indicaciones para guiar procedimientos invasivos como el cierre de orejuela y las fugas paravalvulares. Esta técnica de imagen tiene un futuro prometedor, por tanto, todo cardiólogo intervencionista, radiólogo intervencionista y ecocardiografista debe familiarizarse con la misma.

Ideas para recordar

- La EIC es una técnica diseñada para permitir la monitorización de procedimientos intervencionistas sin las limitaciones del ecocardiograma transesofágico.
- Las indicaciones del EIC están en aumento gracias a toda una gama de aplicaciones de intervencionismo vascular.
- Su uso está limitado por el coste de la sonda y la necesidad de formación de los cardiólogos intervencionistas.

Bibliografía

1. Glassman E, Kronzon I. Transvenous intracardiac echocardiography. *The American Journal of Cardiology* 1981; 47 (6): 1255-1259.
2. Asrress KN, Mitchell AR. Intracardiac echocardiography. *Heart* 2009; 95 (4): 327-331.
3. Bartel T, Eggebrecht H, Ebradlidze T, et al. Optimal Guidance for Intimal Flap Fenestration in Aortic Dissection by Transvenous Two-Dimensional and Doppler Ultrasonography. *Circulation* 2003; 107 (2): e17-e18.
4. Bartel T, Bonaros N, Muller L, et al. Intracardiac echocardiography: A new guiding tool for transcatheter aortic valve replacement. *Journal of the American Society of Echocardiography: Official Publication of the American Society of Echocardiography* 2011; 24 (9): 966-975.
5. Ussia GP, Barbanti M, Sarkar K, et al. Accuracy of intracardiac echocardiography for aortic root assessment in patients undergoing transcatheter aortic valve implantation. *American Heart Journal* 2012; 163 (4): 684-689.
6. Dalal A, Asirvatham SJ, Chandrasekaran K, et al. Intracardiac echocardiography in the detection of pacemaker lead endocarditis. *Journal of the American Society of Echocardiography: Official Publication of the American Society of Echocardiography* 2002; 15 (9): 1027-1028.
7. Narducci ML, Pelargonio G, Russo E, et al. Usefulness of intracardiac echocardiography for the diagnosis of cardiovascular implantable electronic device-related endocarditis. *Journal of the American College of Cardiology* 2013; 61 (13): 1398-1405.
8. Sze DY, Lee DP, Hofmann LV, Petersen B. Biopsy of cardiac masses using a stabilized intracardiac echocardiography-guided system. *Journal of vascular and interventional radiology: JVIR* 2008; 19 (11): 1662-1667.
9. Petersen B. Intravascular ultrasound-guided direct intrahepatic portacaval shunt: description of technique and technical refinements. *Journal of vascular and interventional radiology: JVIR* 2003; 14 (1): 21-32.
10. Petersen B, Binkert C. Intravascular ultrasound-guided direct intrahepatic portacaval shunt: midterm follow-up. *Journal of Vascular and Interventional Radiology: JVIR* 2004; 15 (9): 927-938.
11. Thakrar PD, Petersen BD, Kaufman JA. Intravascular ultrasound for transvenous interventions. *Techniques in Vascular and Interventional Radiology* 2013; 16 (3): 161-167.
12. Petersen B, Uchida BT, Timmermans H, et al. Intravascular US-guided direct intrahepatic portacaval shunt with a PTFE-covered stent-graft: feasibility study in swine and initial clinical results. *Journal of Vascular and Interventional Radiology: JVIR* 2001; 12 (4): 475-486.
13. Fann JJ, Sarris GE, Mitchell RS, et al. Treatment of patients with aortic dissection presenting with peripheral vascular complications. *Annals of surgery* 1990; 212 (6): 705-713.

14. Williams DM, Brothers TE, Messina LM. Relief of mesenteric ischemia in type III aortic dissection with percutaneous fenestration of the aortic septum. *Radiology* 1990; 174 (2): 450-452.
15. Patel HJ, Williams DM, Meerkov M, et al. Long-term results of percutaneous management of malperfusion in acute type B aortic dissection: implications for thoracic aortic endovascular repair. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2009; 138 (2): 300-308.
16. Deeb GM, Patel HJ, Williams DM. Treatment for malperfusion syndrome in acute type A and B aortic dissection: A long-term analysis. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2010; 140 (6 Suppl): S98-S100; discussion S42-S46.
17. Akkaya E, Vuruskan E, Zorlu A, et al. Aortic intracardiac echocardiography-guided septal puncture during mitral valvuloplasty. *European Heart Journal Cardiovascular Imaging* 2013. PubMed PMID: 23857994.
18. Anter E, Silverstein J, Tschabrunn CM, et al. Comparison of intracardiac echocardiography and transesophageal echocardiography for imaging of the right and left atrial appendages. *Heart Rhythm: The Official Journal of the Heart Rhythm Society* 2014; 11 (11): 1890-1897.
19. Reddy VY, Neuzil P, Ruskin JN. Intracardiac echocardiographic imaging of the left atrial appendage. *Heart Rhythm: The Official Journal of the Heart Rhythm Society* 2005; 2 (11): 1272-1273.
20. Sharma M, Tseng E, Schiller N, et al. Closure of aortic paravalvular leak under intravascular ultrasound and intracardiac echocardiography guidance. *The Journal of Invasive Cardiology* 2011; 23 (1): E250-254.
21. Devereos S, Giannopoulos G, Raisakis K, et al. Intracardiac echocardiography imaging of periprosthetic valvular regurgitation. *European Journal of Echocardiography: The Journal of the Working Group on Echocardiography of the European Society of Cardiology* 2010; 11 (5): E20.
22. Bartel T, Muller S. Intraprocedural guidance: which imaging technique ranks highest and which one is complementary for closing paravalvular leaks? *Cardiovascular Diagnosis and Therapy* 2014; 4 (4): 277-278.
23. Henning A, Mueller II, Mueller K, et al. Percutaneous Edge-to-Edge Mitral Valve Repair Escorted by Left Atrial Intracardiac Echocardiography (ICE). *Circulation* 2014; 130 (20): e173-174.
24. Fontes-Carvalho R, Sampaio F, Ribeiro J, Gama Ribeiro V. Three-dimensional intracardiac echocardiography: a new promising imaging modality to potentially guide cardiovascular interventions. *European Heart Journal Cardiovascular Imaging* 2013. PubMed PMID: 23787065.
25. Cunningham C, Hampshire SA, Mahadevan VS. Utility of real-time three-dimensional intracardiac echocardiography for patent foramen ovale closure. *Heart* 2013. PubMed PMID: 23766448.
26. Rausch P, Manfai B, Varady E, Simor T. Radiofrequency catheter ablation of left ventricular outflow tract tachycardia with the assistance of the Carto-Sound system. *Europace: European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology: journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology* 2009; 11 (9): 1248-1249.
27. Kean AC, Gelehrter SK, Shetty I, et al. Experience with CartoSound for arrhythmia ablation in pediatric and congenital heart disease patients. *Journal of interventional cardiac electrophysiology: an international journal of arrhythmias and pacing* 2010; 29 (2): 139-145.
28. Raczká F, Granier M, Cung TT, Davy JM. Intracardiac thrombus: a good indication of ultrasound image integration system (Cartosound) for radiofrequency ablation. *Europace: European pacing, arrhythmias, and cardiac electrophysiology: journal of the working groups on cardiac pacing, arrhythmias, and cardiac cellular electrophysiology of the European Society of Cardiology* 2010; 12 (4): 591-592.
29. Schwartzman D, Zhong H. On the use of CartoSound for left atrial navigation. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology* 2010; 21 (6): 656-664.
30. Devereos S, Giannopoulos G, Kossyvakis C, et al. Integration of intracardiac echocardiographic imaging of the left atrium with electroanatomic mapping data for pulmonary vein isolation: first-in-Greece experience with the CartoSound system and brief literature review. *Hellenic journal of cardiology: HJC = Hellenike kardiologike epitheorese* 2012; 53 (1): 10-16.
31. Wilson L, Brooks AG, Lau DH, et al. Real-time CartoSound imaging of the esophagus: a comparison to computed tomography. *International Journal of Cardiology* 2012; 157 (2): 260-262.
32. Kimura M, Sasaki S, Owada S, et al. Validation of Accuracy of Three-Dimensional Left Atrial CartoSound and CT Image Integration: Influence of Respiratory Phase and Cardiac Cycle. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology* 2013; 24 (9): 1002-1007.

Eco-fusión. Aplicación en el intervencionismo estructural cardíaco

Miguel Ángel García Fernández
José Julián Carvajal Rivera
José Alberto de Agustín
Pedro Marcos-Alberca
Luis Nombela Franco
Pilar Jiménez Quevedo
Carlos Macaya Miguel
Leopoldo Pérez de Isla

Correspondencia

Miguel Ángel García Fernández.
Departamento Medicina.
Facultad de Medicina,
Plaza Ramón y Cajal S/N
28040 Madrid
garciafernandez@ecocardio.com

Instituto Cardiovascular Clínico. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid. Madrid. España

Palabras clave

- Imágenes de fusión
- Enfermedades estructurales del corazón
- Guía intervencionista

Keywords

- Fusion imaging
- Structural heart disease
- Interventional guidance

RESUMEN

La evolución en el intervencionismo estructural percutáneo ha generado un desarrollo paralelo en las técnicas de imagen avanzada. La ecocardiografía en el intervencionismo estructural juega un papel básico en la selección de los pacientes, en la valoración durante el procedimiento y en el análisis inmediato de los resultados y la detección precoz de complicaciones. Las imágenes de fusión eco/fluoroscopia aparecen como una herramienta complementaria en la que dos técnicas con imágenes dinámicas se complementan en una sola imagen con el fin de orientar, disminuir el tiempo de intervención y disminuir las complicaciones.

ABSTRACT

The evolution in percutaneous structural intervention has generated a parallel development in advanced imaging techniques. Echocardiography plays a key role in structural intervention in patient selection, assessment during the fluoroscopy and immediate analysis of outcomes and early detection of complications; echo-fusion images appear as a complementary tool in which two techniques with dynamic images are complemented in a single image in order to guide, decrease intervention time and reduce complications.

Introducción

La evolución en el intervencionismo estructural percutáneo ha generado un desarrollo paralelo en las técnicas de imagen avanzada teniendo en cuenta que este tipo de procedimientos requiere una comprensión total de la anatomía cardíaca con el fin de garantizar los mejores resultados⁽¹⁾. La fluoroscopia se ha utilizado como guía en tiempo real para los procedimientos de intervención percutánea estructural complementado por ecocardiografía transesofágica tanto bidimensional como tridimensional en tiempo real⁽²⁾. Sin embargo, todas las técnicas tienen limitaciones; la fluoroscopia provee información importante como la visualización de estructuras óseas, cables y dispositivos y también un mayor campo de visión, pero con una clara limitación en la definición de tejidos blandos y en la visualización de cavidades cardíacas y tejidos adyacentes.

La ecocardiografía juega un papel básico en el control del intervencionismo estructural no sólo en la selección de los pacientes, sino en la valoración del intervencionismo tanto en el análisis inmediato de los resultados como en la detección precoz de las complicaciones. Sin duda la ecocardiografía transesofágica y, específicamente, la imagen transesofágica tridimensional se convierten en una herramienta rutinaria en los laboratorios de hemodinámica⁽³⁾.

La identificación de las estructuras en tres dimensiones en múltiples modalidades de imagen y la comunicación efectiva son piezas fundamentales en la seguridad y el éxito de las intervenciones⁽⁴⁾. Para facilitar esta tarea, las imágenes de fusión aparecen como una herramienta complementaria en la que dos

o más técnicas se complementan en una sola imagen con el fin de orientar, disminuir el tiempo de intervención y disminuir las complicaciones.

Previamente ya existían técnicas de fusión, sin embargo, en estos estudios de fusión se utilizaban imágenes estáticas⁽⁵⁻⁷⁾. Recientemente la mejoría tecnológica⁽⁸⁾ ha capacitado la integración en una misma pantalla de las imágenes de rayos X proporcionadas por la angiografía y las imágenes dinámicas de ecocardiografía en sus diferentes modalidades obtenidas por vía esofágica.

Fusión ecocardiografía 3D/fluoroscopia

Técnica

La tecnología de la eco-fusión integra dos técnicas de imágenes dinámicas de un corazón en movimiento. El adecuado registro y visualización de fluoroscopia y ecocardiografía transesofágica es la clave en la obtención de resultados óptimos. Esta sincronización se obtiene mediante un algoritmo de calibración entre la sonda transesofágica y el fluoroscopio⁽⁹⁾ gracias a que automáticamente el sistema identifica la sonda y genera una imagen sobrepuesta a la previa de fluoroscopio. Una vez se genera esta fusión, el sistema genera una imagen compuesta que sigue la rotación del brazo del fluoroscopio. La pantalla dedicada al intervencionista ofrece la posibilidad de cuatro imágenes simultáneas con diferentes funciones. La confirmación de la ubicación del registro de la sonda se puede ver representado de dos maneras, color verde si es adecuado o color rojo si no lo es (Figura 1).

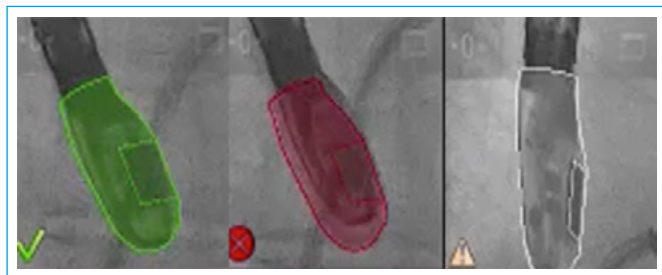


Figura 1. Registro de la sonda en la pantalla de fusión (Verde: adecuado registro; Rojo: pérdida del registro; Blanco: inactividad prolongada)

Es importante recalcar que las funciones de la ecocardiografía transesofágica se pueden emplear en sus diferentes modalidades tales como 2D, 3D y color Doppler, así como la integración de visualización en X-plane, 3D zoom y 3D full volumen.

El intervencionismo estructural, hace que la fusión de imágenes sea una herramienta muy útil⁽⁴⁾, con la posibilidad de ubicar marcadores para identificar puntos o regiones de interés para el intervencionista y al mismo tiempo trasladar la información del ecocardiografía a la imagen de fluoroscopia.

Las imágenes multiplanares tridimensionales ofrecen una localización precisa, razón por la que es la modalidad más recomendada en la práctica actual. Una vez se realiza la marcación del sitio de interés, éste aparecerá en la imagen de fluoroscopia que permanecerá fija sin importar el movimiento del arco de fluoroscopia. No obstante, se debe tener precaución con la influencia de los movimientos verticales (mesa) en la pérdida de los marcadores, lo que llevaría a un reinicio del registro y posicionamiento de la sonda.

En base a lo anterior es importante mencionar que existen tres posibles causas por las que se podría desajustar el registro. Una de ellas cuando la sonda lleva mucho tiempo sin registrarse y debido a algún movimiento del brazo o la mesa se pierden todos los puntos de referencia marcados; otra es la naturaleza estática de los marcadores, que no responden a los movimientos traslacionales como la respiración y, por último, pequeños movimientos durante el procedimiento que causan desajustes.

Teniendo en cuenta las ventajas de la imagen de fusión dinámica ecocardiografía-fluoroscopia, y la utilización de la misma en múltiples procedimientos estructurales en la actualidad^(10,11), a continuación, se presenta su utilidad clínica en cada uno de los procedimientos.

Utilidad clínica

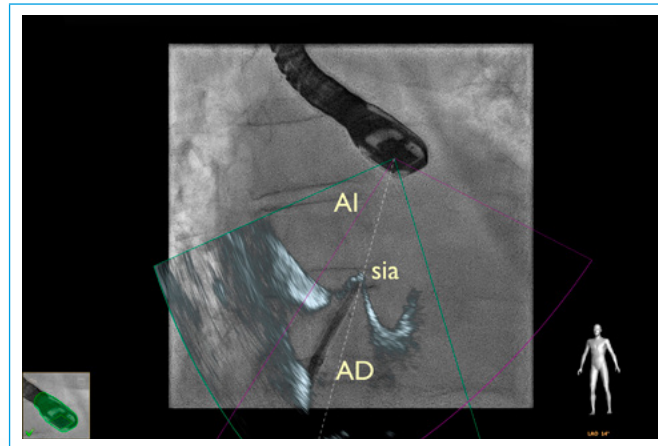
Punción transeptal

Sin duda el momento crítico en la mayoría de los procedimientos estructurales es la punción transeptal. La importancia de hacer una adecuada punción está relacionada con dos hechos (**Figura 2, Video 1**):

- Permite evitar complicaciones relacionadas por la proximidad a estructuras vitales, fundamentalmente la raíz aórtica, que es específicamente un área en ocasiones mal valorada en la angiografía⁽⁴⁾.
- En determinados procedimientos, como el implante del MitraClip®, se precisa una punción en el septo posterior y superior de la fosa al plano del anillo mitral, que sin la técnica de ecocardiografía sería muy complejo realizar con fluoroscopia.

El procedimiento más adecuado es seleccionar el punto de punción en el septo mediante la utilización de ecocardiografía transesofágica biplanar con dos planos ortogonales. Posteriormente, se realiza la marcación del

punto de referencia en la imagen de ecocardiografía biplanar. Dependiendo del procedimiento la punción se puede realizar inferoposterior (cierre de orejuela izquierda) o posterosuperior (> 4,5 cm por encima del anillo mitral en caso de la implantación de MitraClip®). Una vez definido el punto, se transfiere y valida a la imagen angiográfica, con lo que el cardiólogo intervencionista tendrá sumada a la angiografía el punto adecuado de punción en el septo.



Video 1. Imagen de fusión. Punción septal durante el procedimiento de colocación de MitraClip®. Se observa las aurículas y su relación con respecto al sitio de punción (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; sia: septo interauricular)

Es viable emplear dos opciones de visualización, la vista bicava sobrepuesta en la fluoroscopia, que ofrece una opción rápida y segura en la punción del septo interatrial, o bien una imagen de cuatro cámaras a 0° para medir las distancias requeridas según el procedimiento. La primera opción es más frecuente con buenos resultados de seguridad⁽⁴⁾. Recientemente Afzal *et al.* evaluaron la seguridad y eficacia de la punción guiada por imagen de fusión, encontrando que no hubo efectos adversos en el empleo de la técnica y el tiempo de realización fue significativamente menor en el grupo de fusión⁽¹²⁾.

Ocasionalmente la utilización de la ecocardiografía tridimensional permite una aproximación más adecuada a zonas más precisas del septo interauricular, fundamentalmente en la localización de la fosa oval, y este dato puede ser importante en el lugar de punción en los casos de foramen oval permeable.

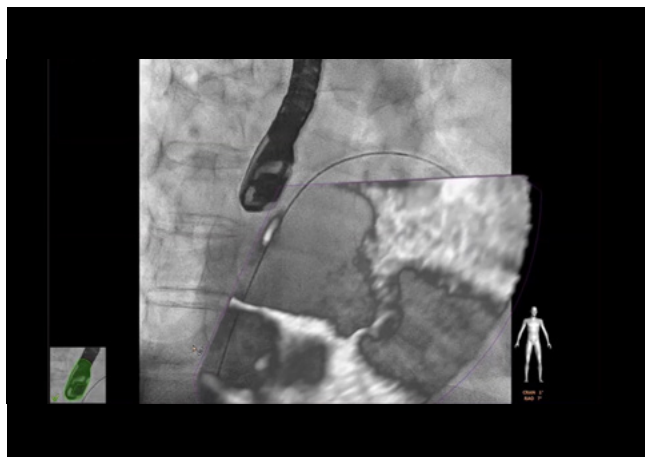
Reparación mitral transcáteter

Sin duda es el procedimiento percutáneo que tiene más dependencia de la técnica de imagen hasta el extremo que sin la ayuda de la imagen cardíaca, y específicamente la ecocardiografía transesofágica, sería imposible el implante del MitraClip® en una indicación cada vez más extendida como alternativa a la cirugía de la regurgitación mitral⁽¹³⁾.

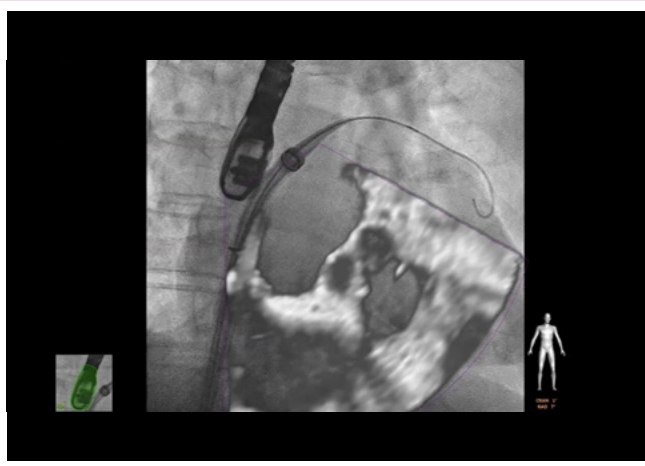
La valoración del procedimiento comienza con la localización adecuada del punto de punción transeptal. Este punto es muy crítico, puesto que se debe elegir un área de localización superior con una distancia mínima al plano de la válvula mitral de 4 cm. Esta distancia va a permitir tener suficiente campo para dirigir el catéter portador del clip después de una flexión importante de éste hacia el plano del anillo mitral (**Video 2, Video 3**).

Una vez realizada la punción, se posiciona un guía en la vena pulmonar superior izquierda. Luego, se intercambia por una guía de alto soporte y se avanza

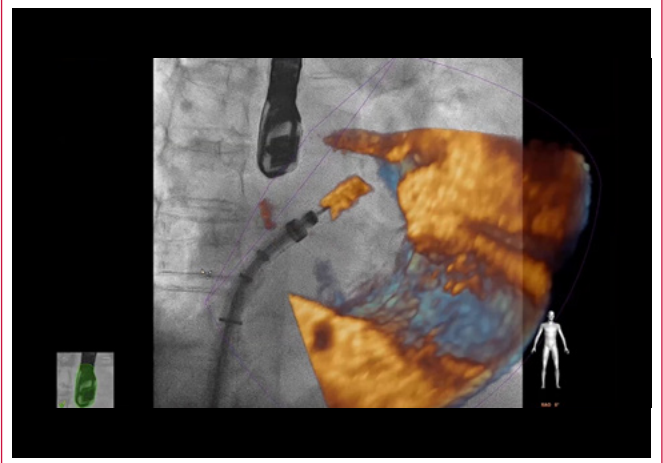
el catéter guía hasta posicionarlo en la auricular izquierda. A través del catéter guía se avanza el clip y se posiciona perpendicular a la válvula mitral a nivel de la regurgitación. La técnica de fusión permite localizar en la imagen de la ecocardiografía tridimensional tres puntos de referencia; el primero localizado en la zona de la punción transeptal, el segundo en la entrada de la vena pulmonar y el tercero en el lugar de la localización de la insuficiencia mitral. De esta manera, estos tres puntos delimitan un triángulo de seguridad que se transfiere a la imagen de angiografía para control de la anatomía y guía del hemodinamista. La técnica de fusión es igualmente útil durante el implante de los clips para localizar en el espacio angiográfico con precisión la regurgitación mitral. De nuevo, la combinación con la ecocardiografía tridimensional es fundamental para una adecuada localización del clip en relación con la línea de coaptación de los velos valvulares mitrales. Sundermann *et al.* evaluaron a 21 pacientes llevados a MitraClip® midiendo el tiempo de radiación y extensión de procedimiento y concluyeron una menor exposición a radiación, mientras que el tiempo de procedimiento no fue menor al grupo control⁽¹⁴⁾ (Video 4, Video 5, Video 6).



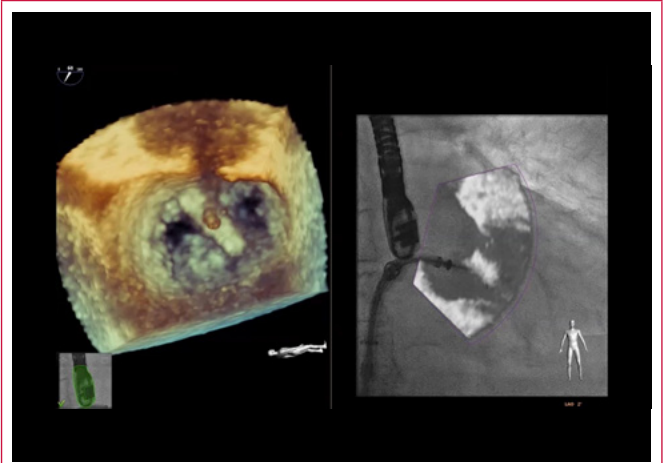
Video 2. Imagen de fusión. Procedimiento MitraClip®. Paso del catéter sobre guía a través de septo interauricular, que se encuentra alojado en vena pulmonar izquierda



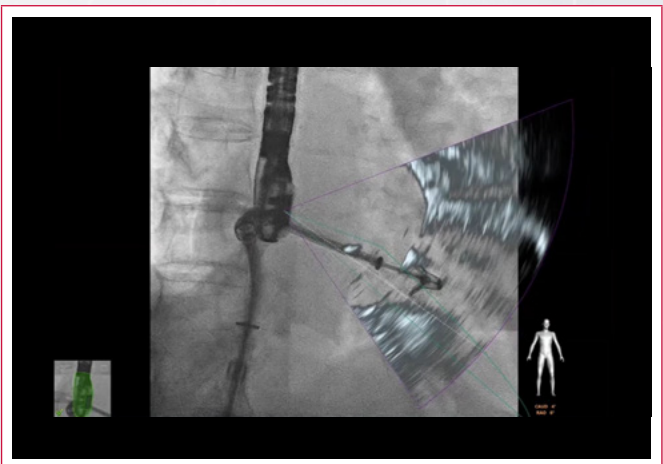
Video 3. Imagen de fusión. Procedimiento MitraClip®. Catéter avanzado sobre guía en la entrada de vena pulmonar izquierda



Video 4. Imagen de fusión. Procedimiento MitraClip®. Inicio de angulación del dispositivo dentro de la aurícula izquierda en busca de alineación con la válvula mitral



Video 5. Imagen de fusión. Procedimiento MitraClip®. Se observa en ecocardiografía tridimensional el dispositivo de MitraClip® con leve giro antihorario con respecto a las festones centrales de la válvula mitral; al mismo tiempo en fluoroscopia se observa una adecuada posición del catéter guía con respecto a la válvula

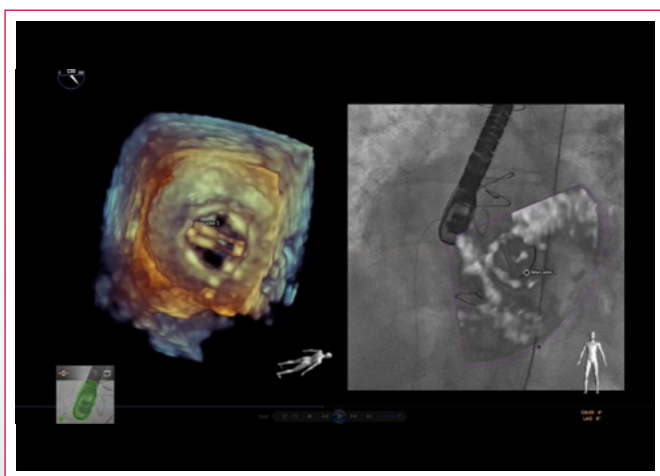


Video 6. Imagen de fusión. Procedimiento MitraClip®. Apertura del clip mitral en cavidad ventricular; se observa la relación de las estructuras

Cierre de leak perivalvular

Los leaks perivalvulares son una complicación de las prótesis cardíacas, que pueden aparecer en cerca de 10-15% de los pacientes, y con una incidencia que varía entre 0,04 a 2,75 casos por 100 pacientes por año⁽¹⁵⁾ según las series. Esta incidencia puede variar dependiendo del tipo de prótesis. La dehiscencia perivalvular se va a traducir en la presencia de una insuficiencia mitral generada a través del defecto. Las manifestaciones clínicas pueden ser de insuficiencia cardíaca o de anemia hemolítica.

Una alternativa para los pacientes con muy alto riesgo quirúrgico es el cierre percutáneo de la dehiscencia, que sigue procedimientos similares a otras técnicas percutáneas. El procedimiento de colocación de un dispositivo percutáneo en la dehiscencia puede ser laborioso y complejo, y precisa gran habilidad por el hemodinamista, que se puede ver importantemente auxiliado para la monitorización con ecocardiografía transesofágica durante el procedimiento (Video 7).



Video 7. Imagen de fusión. Cierre de leak. Colocación del marcador sobre el leak perivalvular, que es guía sobre la fluoroscopia para el intervencionista

La ETE juega un papel en la selección previa del paciente, así como durante el procedimiento y la evolución posterior. Es más, probablemente el éxito del procedimiento va a estar ligado a una correcta monitorización con ecocardiografía, como ha demostrado el grupo de los autores⁽¹⁶⁾.

Sin duda el momento más crítico es el paso de la guía a través de la dehiscencia. La ventaja de utilizar la técnica de fusión es la de poder marcar

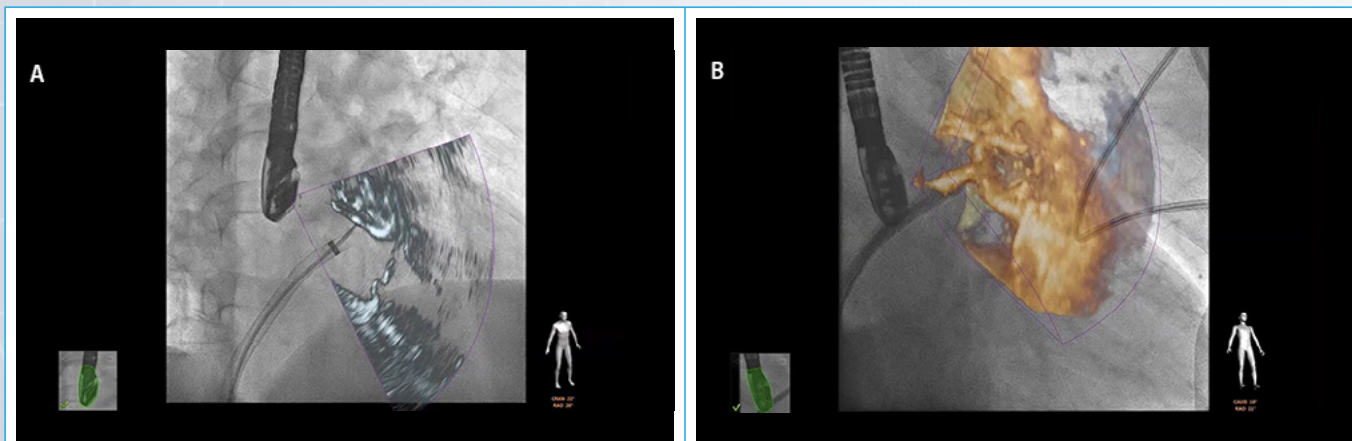
en el sitio exacto de la dehiscencia con ecocardiografía y transferir la información por medio de la fusión a la imagen de angiografía. Independientemente de que esté activada o superpuesta la imagen de fusión ecocardiográfica, la marca permanecerá localizada en la imagen de rayos X, lo que facilita al hemodinamista la localización del defecto en la circunferencia del anillo. Obviamente el procedimiento de fusión es útil tanto para las prótesis aórticas como mitrales, aunque por la dificultad inherente al procedimiento la imagen de fusión de las prótesis mitrales es la que más beneficios reporta⁽¹⁷⁾.

Oclusión de la orejuela izquierda

Las múltiples ventajas con ecocardiografía transesofágica tridimensional en este procedimiento se han demostrado en estudios recientes⁽¹³⁾. Durante este procedimiento, inicialmente se realiza la punción transeptal, como ya se ha descrito. Además, se debe considerar otras potenciales complicaciones derivadas de este procedimiento, como la perforación de la orejuela izquierda y la laceración de la arteria pulmonar, que puede llevar a taponamiento pericárdico y desenlace mortal. La guía de canulación por dos y tres dimensiones en visión multiplanar se realiza entre 70° y 90°⁽⁴⁾ a través de la aurícula izquierda, que lleva al siguiente marcador que va dirigido a localizar el orificio de entrada de la orejuela izquierda, la arteria coronaria circunfleja y/o el orificio de la vena pulmonar superior izquierda (puntos de referencia y seguridad en la realización del procedimiento). Adicionalmente a lo anterior, ofrece una imagen dinámica para la correcta orientación y posición del dispositivo^(9, 14). Jungen *et al.* evaluaron un grupo de 34 pacientes a los que se les implantó un dispositivo empleando la imagen por fusión y se llegó a la conclusión de que hubo una reducción de la dosis de radiación en un 48% y de tiempo de fluoroscopia en un 33% con respecto al procedimiento habitual, y como datos adicionales la técnica no se vio afectada por aumento de complicaciones o tiempo de realización⁽¹⁸⁻²¹⁾ (Video 8).

Reemplazo aórtico transcáteter

En el implante transcáteter de la válvula aórtica es fundamental el conocimiento exacto de la anatomía de la raíz aórtica, senos de Valsalva y el ostium de las arterias coronarias. Se ha recurrido en los últimos años a la fusión de imágenes de tomografía computarizada⁽²²⁾, fluoroscopia (con el fin de obtener los puntos de referencia antes mencionados a lo largo de todo el procedimiento) y seguimiento por ecocardiografía transesofágica bidimensional y tridimensional (que puede estar limitado por la obstrucción parcial en el campo visual de la fluoroscopia). Sin embargo, se debe tener en cuenta que la imagen tomográfica es una imagen estática que tiene una compensación de movimiento



Video 8. Imagen de fusión. Se observa el catéter liberando el dispositivo en la orejuela izquierda. La imagen de la ecocardiografía tridimensional y la fluoroscopia muestra las relaciones anatómicas perfectamente

insuficiente que es susceptible a errores por movimiento traslacionales del paciente y que puede inducir a errores. En este punto, la fusión en tiempo real de ecocardiografía y fluoroscopia da en todo momento la referencia de los puntos en bisagra de la válvula aórtica alineados necesarios para una técnica precisa (Figura 2, Figura 3 y Vídeo 9).

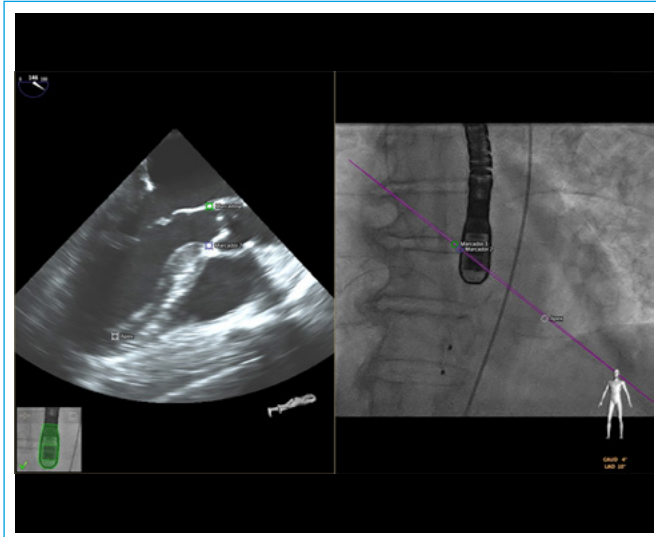
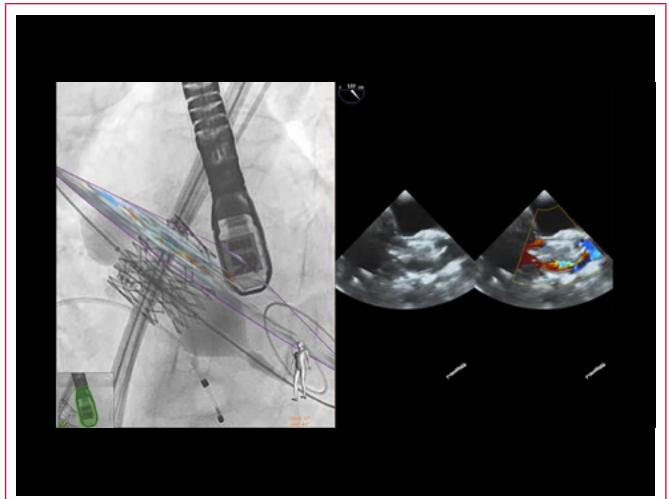


Figura 2. Imagen de fusión. Procedimiento de colocación de prótesis aórtica por vía percutánea (TAVI). Colocación de marcadores de aorta y válvula mitral

Una de las principales limitaciones de la fusión es que las incidencias angiográficas son muy poco adecuadas para un registro no sagital de la imagen del sector ecocardiográfico, lo que hace que la visualización del sector no sea la más óptima. Exige, por tanto, una interacción con el hemodinamista para situar el tubo de rayos en los cortes más adecuados. En este sentido la utilización de sectores a partir de volumen completo tridimensional puede facilitar el registro de unos planos más adecuados, pero con una pérdida de calidad al trabajar con *frame rates* más bajos.

El grupo de los autores ha encontrado un valor añadido de la fusión especialmente en procedimientos complejos, y en el implante de la prótesis percutánea en casos de prótesis mitral previamente implantada o *valve-in-valve*. En estos casos la técnica de fusión puede ser especialmente útil en el momento de la colocación de la TAVI y su valoración (Vídeo 10).



Vídeo 10. Imagen de fusión. Colocación de TAVI. Despliegue de válvula aórtica percutánea con seguimiento en simultánea en fluoroscopia y ecocardiografía tridimensional

Cardiopatías congénitas

La complejidad del intervencionismo percutáneo en las cardiopatías congénitas estructurales hace que el soporte de la imagen pueda ser fundamental en la realización de los distintos procedimientos⁽²³⁾. La ventaja del auxilio de la fusión radica en una mejoría en la interpretación de la anatomía cardíaca por parte del médico intervencionista, una fácil visualización y entendimiento de la geometría espacial y una mayor seguridad en la situación de catéteres y colocación de dispositivos. El estudio más largo de la literatura es el realizado por Jone⁽²⁴⁾ en un grupo de pacientes pediátricos en el que se confirma que la utilización de la fusión consigue reducir el tiempo de angiografía y el tiempo en la duración del intervencionismo cuando graduaban el beneficio de utilizar la monitorización con fusión frente a la monitorización convencional y encontraban un beneficio en el 86% de los casos.

La experiencia del grupo de los autores radica en las cardiopatías congénitas del adulto y, específicamente, en la comunicación interauricular es el foramen oval permeable. Sin duda la fusión permite una muy fácil integración angiografía-ecocardiografía permitiendo un control de todo el intervencionismo y en la valoración inmediata de las complicaciones (Figura 4).

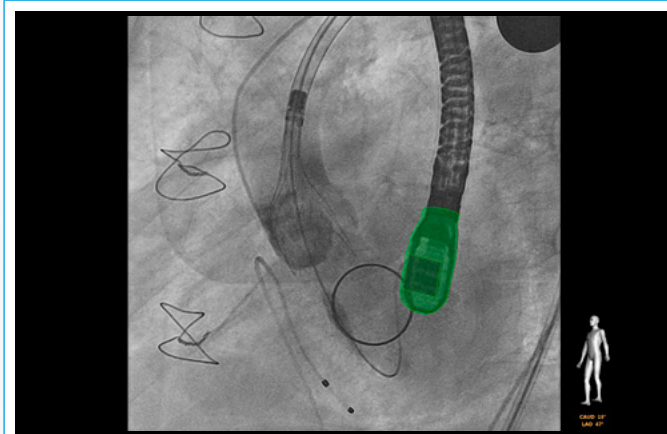


Figura 3 y Vídeo 9. Imagen de fusión. Colocación de TAVI. Guía para el intervencionista de la relación de la prótesis mitral con respecto a la colocación de la prótesis aórtica



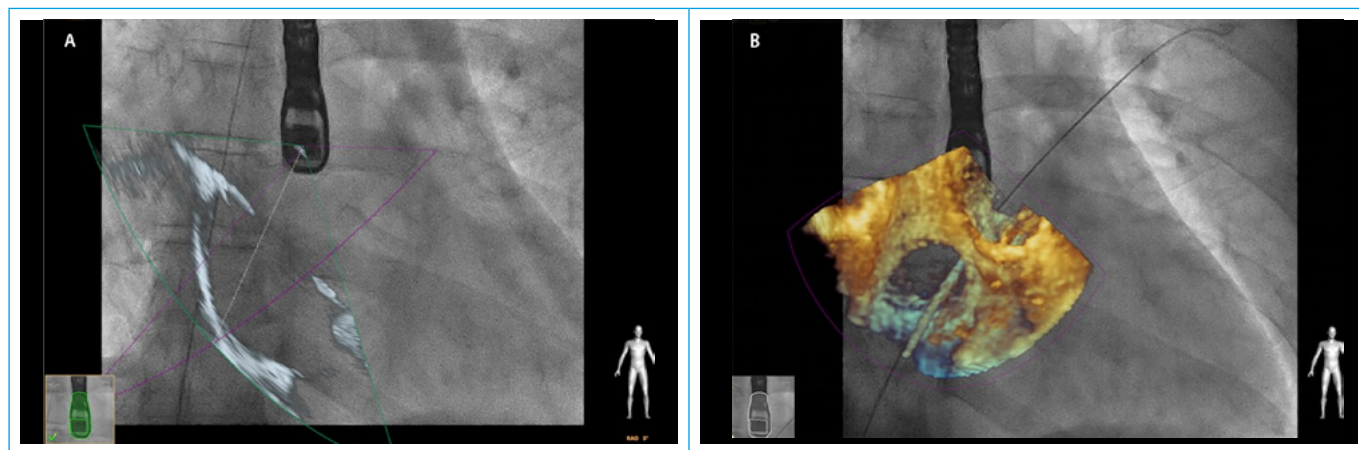
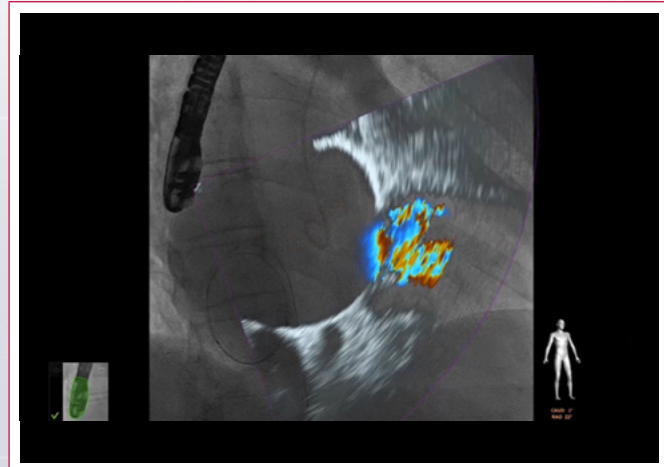


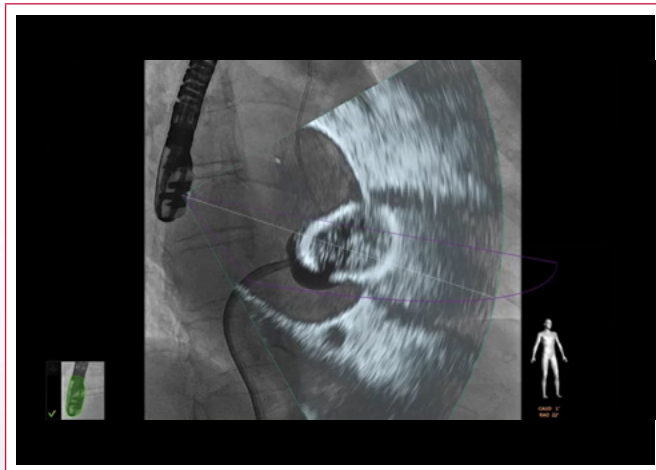
Figura 4. Imagen de fusión. Evaluación previa a la colocación de un dispositivo para el cierre de defecto interauricular. Se muestra las relaciones anatómicas necesarias para el adecuado posicionamiento

Valvuloplastia mitral

Una aplicación de gran interés y de ayuda para el hemodinamista es la fusión durante la dilatación percutánea de la estenosis mitral. Sin duda el hemodinamista muy experto está acostumbrado a la dilatación sin control ecocardiográfico, no obstante, la experiencia del grupo de los autores es que la eco-fusión permite analizar de una manera inmediata el lugar de dilatación del balón en el nivel del aparato mitral, más o menos valvular o subvalvular, facilitando y agilizando el procedimiento. Igualmente da un soporte al hemodinamista no senior, que no está habituado a la técnica, dando seguridad y acortando el aprendizaje y el tiempo de experiencia para la obtención de resultados óptimos (**Vídeo 11**, **Vídeo 12**).



Vídeo 11. Imagen de fusión. Evaluación con Doppler color de la válvula mitral estenótica previa a la dilatación con balón. Una imagen excepcional para el hemodinamista



Vídeo 12. Imagen de fusión. Inflado del balón a nivel de válvula mitral. Se observa claramente la relación del balón con las estructuras

Sin embargo, persiste todavía una serie de inconvenientes que se irán modificando según aumente el desarrollo de la técnica. Básicamente son:

- La no incorporación directa de las imágenes en el equipo de ecocardiografía.
- Las imágenes se exportan a un visor externo, lo que hace que el cardiólogo que maneje la ecocardiografía no pueda o difícilmente pueda utilizar la fusión sin ayuda de un segundo experto en imagen, lo que complica la realización de la técnica debido a la presión asistencial.

Dentro de las técnicas de intervencionismo estructural que actualmente no están introducidas de manera rutinaria y en los que ningún grupo tiene todavía experiencia en fusión, sin duda el clip de la válvula tricúspide⁽²⁶⁾ va a ser muy altamente dependiente del control ecocardiográfico y, por tanto, muy probablemente se verá beneficiado de las técnicas de fusión. Igualmente el implante de válvulas mitrales percutáneas se muestra como una alternativa válida⁽²⁷⁾ con grandes interrogantes en los que muy probablemente la fusión ecocardiografía-angiografía será también de gran ayuda.

El futuro es esperanzador y pasa por la utilización de la inteligencia artificial en ecocardiografía que permita integrar las imágenes de modelos tridimensionales de las cavidades, anillo y vasos, facilitando de una manera sencilla una visualización espacial de los contornos límites de las estructuras cardíacas.

Conclusión

La fusión de dos imágenes dinámicas, la ecocardiografía transesofágica bidimensional/tridimensional y la fluoroscopia en tiempo real, es una herramienta viable y segura en los procedimientos de intervencionismo estructural de corazón en los que se requiere precisión⁽²⁵⁾. Sus principales ventajas son:

- Fácil integración espacial de las estructuras cardíacas y dispositivos de hemodinámica intervencionista, que facilitan la comunicación entre el especialista en imagen y el experto en imagen.
- Reducción del tiempo de escopia y duración del intervencionismo.

Ideas para recordar

- La imagen de fusión es una nueva modalidad de imagen cardíaca que permite mostrar la imagen del ecocardiograma sobre la imagen de la escopia en el intervencionismo.
- Permite valorar de forma mucho más rápida y precisa las lesiones cardíacas y sobre todo la posición de catéteres, guías y dispositivos en el espacio.
- Su uso reduce el tiempo de escopia y la duración del intervencionismo.

Bibliografía

- Clegg S, Salcedo E, Quaife R, Carrol J. *Imaging in structural heart disease*. En: Lasala J, Rogers J. *Interventional procedures for adult and structural heart disease*. 1.ª ed. Elsevier-Saunders, 2014; 7-28.
- Carminati M, Agnifili M, Arcidiacono C, et al. Role of imaging in interventions on structural heart disease. *Expert Review of Cardiovascular Therapy* 2013; 11: 1659-1676.
- Perk G, Lang RM, García-Fernández MA, et al. Use of real time three-dimensional transesophageal echocardiography in intracardiac catheter based interventions. *J Am Soc Echocardiogr* 2009; 22 (8): 865-882.
- Thaden J, Sanon S, Geske J, et al. Echocardiographic and fluoroscopic fusion imaging for procedural guidance: An overview and early clinical experience. *Journal of American Society of Echocardiography* 2016; 29: 503-512.
- Gaemperli O, Schepis T, Kalff V, et al. Validation of a new cardiac image fusion software for three-dimensional integration of myocardial perfusion SPECT and stand-alone 64-slice CT angiography. *European Journal of Nuclear and Medicine Molecular Imaging* 2007; 34: 1097-1106.
- White JA, Fine N, Gula LJ, et al. Fused whole-heart coronary and myocardial scar imaging using 3-TCMR. Implications for planning of cardiac resynchronization therapy and coronary revascularization. *JACC Cardiovascular Imaging* 2010; 3: 921-930.
- Tanis W, Scholtens A, Habets J, et al. CT angiography and (1)(8)FFDG-PET fusion imaging for prosthetic heart valve endocarditis. *JACC Cardiovascular Imaging* 2013; 6: 1008-1013.
- Arujuna A, Housden R, Ma Y, et al. Novel system for real-time integration of 3D-Echocardiography and fluoroscopy for image-guided cardiac interventions: preclinical Validation and clinical feasibility evaluation. *IEEE Journal of traslational engineering in health and medicine* 2014; 2: 110.
- Balzer J, Zeus T, Hellhammer K, et al. Initial clinical experience using the Echonavigator® – system during structural heart disease interventions. *World Journal of Cardiology* 2015; 7 (9): 562-570.
- Feldman T, Hellig F, Mollman H. Structural heart interventions: the state of the art and beyond. *Eurointervention* 2016; 12: X6.
- Palacios I, Arzamendi D. Intervencionismo en cardiopatía estructural. Más allá de la terapia valvular transcater. *Revista española de cardiología* 2012; 65 (5): 405-413.
- Afzal S, Veulemans V, Balzer J, et al. Safety and efficacy of trans-septal puncture guided by real-time fusion of echocardiography and fluoroscopy. *Netherland Heart Journal. Neth Heart J* 2017; 25 (2): 131-136.
- Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, et al. ESC Committee for Practice Guidelines (CPG); Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Guidelines on the management of valvular heart disease: the Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 2012; 42: S1-44.
- Sundermann S, Biaggi P, Grunenfelder J, et al. Safety and feasibility of novel technology fusing echocardiography and fluoroscopy images during Mitraclip interventions. *Eurointervention* 2014; 9: 1210-1216.
- García-Fernández MA, Cortés M, García-Robles JA, et al. Utility of real-time three-dimensional transesophageal echocardiography in evaluating the success of percutaneous transcatheter closure of mitral paravalvular leaks. *J Am Soc Echocardiogr* 2010; 23 (1): 26-32.
- Franco E, Almería C, de Agustín JA, Arreo Del Val V, Gómez de Diego JJ, García Fernández MÁ, Macaya C, Pérez de Isla L, García E. Three-Dimensional Color Doppler Transesophageal Echocardiography for Mitral Paravalvular Leak Quantification and Evaluation of Percutaneous Closure Success. *Journal of American Society of Echocardiography* 2014; 27 (11): 1153-1163.
- Cortés M, García E, García-Fernández MA, et al. Usefulness of transesophageal echocardiography in percutaneous transcatheter repairs of paravalvular mitral regurgitation. *American Journal of Cardiology* 2008; 101 (3): 382-386.
- Nucifora G, Faletra FF, Regoli F, et al. Evaluation of the left atrial appendage with realtime 3-dimensional transesophageal echocardiography: implications for catheter-based left atrial appendage closure. *Circulation Cardiovascular Imaging* 2011; 4: 514-523.
- Gafoor S, Schulz P, Heuer L, et al. Use of Echo-Navigator, a novel echocardiography-fluoroscopy overlay system, for transseptal puncture and left atrial appendage occlusion. *Journal of Interventional Cardiology* 2015; 28: 215-217.
- Jungen C, Zeus T, Balzer J, et al. Left atrial appendage closure guided by integrated echocardiography and fluoroscopy imaging reduces radiation exposure. *Plos One* 2015; 10: 1-13.
- García-Fernández M, De Agustín A, Pérez de Isla L. Eco-Xray fusion in left atrial appendage closure. *Revista Española de Cardiología* 2016. Article in press.
- Kempfert J, Noetling A, John M, et al. Automatically segmented Dyna-CT: enhanced imaging during transcatheter aortic valve implantation. *Journal of American College of Cardiology* 2011; 58: e211.
- Balzer J, Hall S, Rassaf T, et al. Feasibility, safety and efficacy of real-time three dimensional transoesophageal echocardiography for guiding device closure of interatrial communications: Initial clinical experience and impact on radiation exposure. *European Journal of echocardiography* 2010; 11: 1-8.
- Jone P, Ross M, Bracken J, et al. Feasibility and safety of using a fused echocardiography/Fluoroscopy imaging system in patients with congenital heart disease. *Journal of American society of echocardiography* 2016; 5: 13-21.
- Faletra FF, Pedrazzini G, Pasotti E, et al. Echocardiography-X-Ray Image Fusion. *JACC Cardiovascular imaging* 2016; 9 (9): 1114-1117.
- Avenatti E, Barker C, Little S. Tricuspid regurgitation repair with a Mitraclip device: transoesophageal echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017. Epub ahead of print.
- Muller D, Farivar R, Jansz P, et al. Transcatheter mitral valve replacement for patients with symptomatic mitral regurgitation. *JACC* 2017; 69: 381-391.

Arteritis de células gigantes, una causa inusual de síndrome coronario agudo

Carlos Igor Morr*
Ana Isabel Santos**
Virginia Álvarez-Asiain**
Raúl Ramallal**
Pablo González-Recio***

Correspondencia

Carlos Igor Morr
email: carlosmorr1110@hotmail.com

* Servicio de Cardiología, Imagen Cardíaca. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid

** Área clínica del corazón. Complejo Hospitalario de Navarra

*** Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Navarra

Palabras clave

- Arteritis de células gigantes
- Angio-TC
- Vasculitis

Keywords

- Giant cell arteritis
- CT scan angiography
- Vasculitis

RESUMEN

Existen formas atípicas de presentación del síndrome coronario agudo y su etiología no siempre está en relación con la aterosclerosis coronaria. Los procesos inflamatorios sistémicos pueden tener repercusión a diferentes niveles vasculares, entre ellos las arterias coronarias además de grandes vasos como la aorta. Por ello, el enfoque diagnóstico y terapéutico difiere del convencional. La TC permite valorar la aorta en toda su extensión, así como el árbol coronario, constituyéndose como una técnica de amplia utilidad para el abordaje inicial de estos pacientes y de sus potenciales complicaciones.

ABSTRACT

There are atypical forms of presenting acute coronary syndrome and its etiology is not always related to coronary atherosclerosis. Systemic inflammatory processes may have repercussions at different vascular levels, including coronary arteries as well as large vessels such as the aorta. So the diagnostic and therapeutic approach differs from conventional. CT scan allows to evaluate the aorta in all its extension, as well as the coronary tree, constituting itself as a technique of wide utility for the initial approach of these patients and of their potential complications.

Los trastornos reumatológicos sistémicos pueden cursar con afectación de la esfera cardiovascular, por lo que en ocasiones el cardiólogo puede ser el especialista que valore en el debut a estos pacientes. Entre los más frecuentes se encuentran las vasculitis primarias o secundarias, con expresividad clínica y analítica que puede ser vaga e inespecífica, por lo que constituye un reto diagnóstico⁽¹⁾. En pacientes ancianos destacan las vasculitis de vasos grandes y medianos, siendo la arteritis de células gigantes (ACG) la más frecuente⁽¹⁾. Su incidencia oscila entre 18 y 21/100.000 habitantes en Europa. Es más frecuente en mujeres (3:1), y entre 30-50% de los pacientes presentan síntomas de polimialgia reumática (PMR)⁽¹⁾. Además, su repercusión clínica depende del lecho arterial involucrado, presentándose cuadros desde leves a extremadamente graves, generalmente los que involucran a la raíz aórtica con dilatación aneurismática o estenosis, y riesgo de disección y rotura.

Presentación del caso

Mujer de 80 años, con antecedentes de HTA, que presenta un cuadro clínico de 2 meses de evolución de astenia y disnea, con empeoramiento progresivo en las últimas 2 semanas con episodios de diaforesis y malestar general ante mínimos esfuerzos. Por esto consulta en el servicio de urgencias de un hospital comarcal, donde se documenta isquemia subendocárdica transitoria difusa en ECG y discreta elevación de marcadores de necrosis miocárdica. Deciden solicitar una angio-TC para excluir otras causas, objetivándose engrosamiento aórtico extenso desde la raíz, por lo que se plantea el diagnóstico de aortitis.

En la analítica destaca pequeña elevación de RFA (PCR 10 mg/l, VSG 70 mm/h). Se inicia tratamiento con corticoides, AAS, bisoprolol, nitroglicerina oral y se deriva a la paciente en nuestro centro.

Con la alta sospecha de ACG, se reinterroga a la paciente, refiriendo clínica compatible con PMR los meses previos: dolor mecánico a nivel de cintura lumbar y gonalgia izquierda. Aunque no presenta los síntomas clásicos de cefalea, claudicación mandibular, dolor a nivel temporal, que pueden estar ausentes en un 30% de los casos, así como aortitis clínicamente evidente en menos del 15%⁽²⁾. Se completa el estudio con amplia batería infecciosa y de autoinmunidad, proteinograma, inmunofijación e IgG4, resultando todas las pruebas negativas, por lo que se excluye causas secundarias de vasculitis. Se realizó biopsia de la arteria temporal sin evidencia de inflamación granulomatosa. La rentabilidad diagnóstica de esta técnica suele oscilar entre 50-80%, por lo que su ausencia no excluye la enfermedad, manteniéndose la sospecha a pesar de no cumplir todos los criterios diagnósticos (este hecho se sostiene con la buena respuesta clínica durante las primeras 48 horas bajo tratamiento corticoideo).

Se completó el estudio con:

- Ecocardiografía en la que se aprecia cardiopatía hipertensiva, con función sistólica normal y esclerosis valvular aórtica sin repercusión funcional.
- Angio-TC cardíaca (aorta + árbol coronario) que muestra afectación inflamatoria aórtica (engrosamiento mural de 3 mm, sin dilatación) en evolución de la aorta ascendente y cayado con afectación del origen de los troncos supraaórticos y de las coronarias, causando estenosis significativa del ostium del tronco de la coronaria izquierda (Figura 1 a Figura 3).

La evolución clínica inicial fue satisfactoria, con desaparición de los síntomas. Se realizó una prueba de esfuerzo submáxima, clínica y eléctrica negativa, sin arritmias, adecuada respuesta tensional y capacidad funcional disminuida. Sin embargo, en una nueva angio-TC se aprecian hallazgos superponibles a la previa.

Dada la incertidumbre y la escasa evidencia existente sobre la revascularización coronaria tanto percutánea como quirúrgica en pacientes con actividad inflamatoria vascular aguda, se decide en conjunto con el departamento de reumatología iniciar de forma ambulatoria tratamiento con anticuerpo monoclonal anti-receptor de IL-6 (tocilizumab), con el objetivo de disminuir la dosis de corticoides y conseguir una repuesta angiográfica positiva. A pesar de que su principal uso es la artritis reumatoide grave, en pacientes con ACG ha mostrado una respuesta satisfactoria⁽⁶⁾.

Tras el alta, la paciente se mantuvo varias semanas estable, bajo seguimiento estrecho, lo que permite que desde reumatología se reduzca la dosis de corticoides. Sin embargo, a los 1,5 meses del alta, la paciente consulta por presentar un episodio de pérdida de consciencia en el contexto de anemia severa de 6 g/dl y trombocitopenia con TC similar a las previas sin datos de síndrome aórtico agudo. Ingresa en medicina interna documentándose datos de hemólisis, test de Coombs positivo, trombocitopenia e hipocelularidad en aspirado medular, siendo diagnosticada de síndrome de Evans secundario a su patología de base. Se inicia tratamiento con gammaglobulinas, transfusión de hematíes y plaquetas. Sin embargo, la paciente tiene mala respuesta y evolución tórpida, complicándose con neumonía nosocomial, hemorragia digestiva alta secundaria a gran úlcera gástrica que precisó esclerosis endoscópica, insuficiencia renal aguda, broncoaspiración y deterioro progresivo hasta fallecer tras 15 días de ingreso.

Estudio por imagen

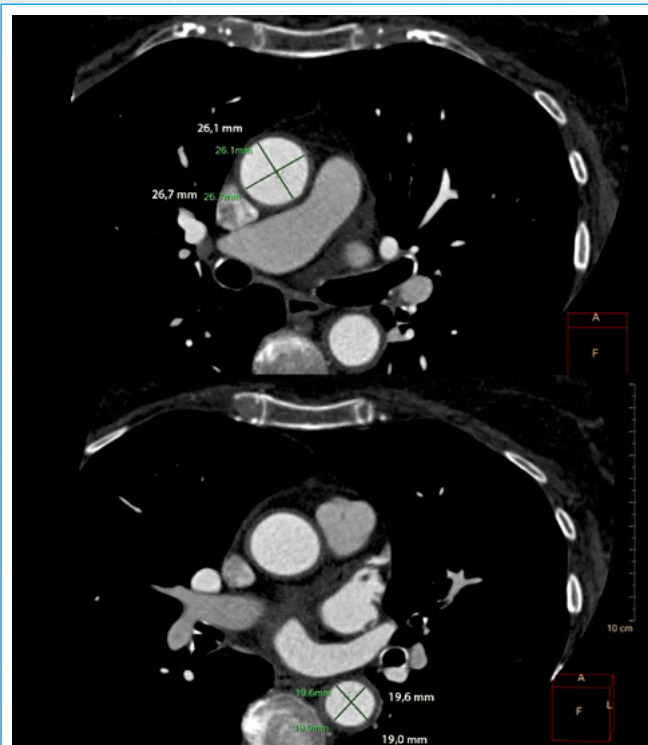


Figura 1. Angio-TC que muestra aorta de diámetro normal con engrosamiento mural extenso



Figura 2. A: angio-TC cardíaca, reconstrucción multiplanar curva de arteria DA que muestra engrosamiento mural de raíz aórtica con compromiso del ostium de la coronaria izquierda; B: sección transversal del vaso y reconstrucción longitudinal

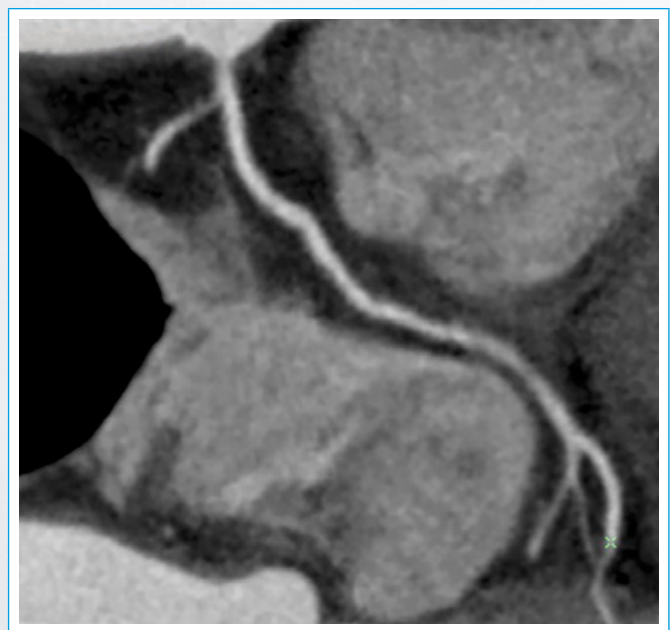


Figura 3. Angio-TC cardíaca, reconstrucción multiplanar curva que demuestra engrosamiento mural de la raíz aórtica con compromiso de ostium de la coronaria derecha, pero sin generar estenosis significativa

Discusión

La ACG constituye un reto diagnóstico, DADO que en hasta 30% de las veces los pacientes presentan sintomatología poco expresiva, fundamentalmente síndrome polimiálgico. El infarto de miocardio es poco frecuente o no suele apreciarse, por lo que en necropsias rutinarias en pacientes con ACG > 74 años, el análisis histopatológico coronario no suele realizarse rutinariamente⁽²⁾.

El 50% de los pacientes que desarrollan aortitis evidente, fundamentalmente dilatación aneurismática, fallecen debido a estas lesiones. En el caso de estenosis coronaria, la evidencia científica sobre la estrategia terapéutica invasiva en pacientes en fase subaguda es escasa. En algunos pacientes no se logra la remisión completa o no es posible disminuir los corticoides, es necesario asociar en todos los casos ASA si no hay contraindicaciones⁽³⁻⁵⁾.

A pesar de que el desarrollo de complicaciones aórticas son las más temidas, no hay que olvidar las potencialmente letales secundarias al tratamiento asociado, como son las úlceras gástricas o perforaciones intestinales atribuidas a tratamiento con corticoides a dosis elevadas.

El síndrome de Evans es una entidad clínica rara, que en el 41% de los casos es secundario a enfermedades autoinmunitarias y la mortalidad descrita en la literatura es variable. Se comporta de formas leves a graves y rebeldes al tratamiento con gammaglobulinas y transfusión de hemoderivados⁽⁶⁾, como desafortunadamente en este caso clínico.

Conclusión

La ACG puede ser una causa inusual de síndrome coronario agudo, en especial en pacientes ancianos con síntomas de polimiálgia reumática acompañante. Su tratamiento difiere radicalmente de la enfermedad aterosclerótica, por lo que el cardiólogo no debe olvidarse de incluir esta patología en su abanico de diagnósticos diferenciales.

Ideas para recordar

- La angio-CT coronaria se ha establecido como una técnica ampliamente disponible y de rápida adquisición, que de forma no cruenta, permite al especialista una aproximación diagnóstica certera y la detección de potenciales complicaciones ante casos que involucren tanto al árbol coronario como a grandes vasos.

Bibliografía

1. Weyand CM, Goronzi JJ. Medium and large vessel vasculitis. *N England J Med* 2003; 349: 160.
2. Evans JM, O Fallon WM. Increases incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. *Ann Intern Med* 1995; 122: 502.
3. Nesher GN, Berkun Y, Mates M, et al. Low-dose aspirin and prevention of cranial ischemic complications in GCA. *Arthritis Rheum* 2004; 50: 1332.
4. Lee MS, Smith SD, Galor A, Hoffman GS. Antiplatelet and anticoagulant therapy in patients with giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 3306.
5. Ponte C, et al. Giant cell arteritis: Current treatment and management. *World J Clin Cases* 2015; 3 (6): 484-494.
6. Michel M, Chanet V, Dechartres A, et al. The spectrum of Evans syndrome in adults: New insight into the disease based on the analysis of 68 cases. *Blood* 2009; 114 (15): 3167-3172.

Amiloidosis cardíaca: el rol de la multiimagen, desde lo simple a lo complejo

Carlos Izurieta*
Alfredo Larraburu*
Facundo Verón*
Luis Gariglio*
Juan Pablo Rezzónico*
Sergio Muryan**

* Servicio de Cardiología y Ecocardiografía. Sanatorio de los Arcos. Buenos Aires. Argentina

** Jefe del Servicio de Cardiología. Sanatorio de los Arcos. Buenos Aires. Argentina

Correspondencia

Carlos Izurieta
email: dardy83@hotmail.com

Palabras clave

- Amiloidosis cardíaca
- Multiimagen cardíaca
- Strain longitudinal global
- Resonancia magnética cardíaca

Keywords

- Cardiac amyloidosis
- Cardiac multi-imaging
- Global longitudinal strain
- Cardiac magnetic resonance

RESUMEN

Se presenta una revisión exhaustiva de la amiloidosis cardíaca focalizada en el rol de la multiimagen a propósito de un caso.

ABSTRACT

We present a comprehensive review about the role of cardiac multi-imaging in the diagnosis and management of amyloidosis.

Abreviaturas

BNP: siglas en inglés de péptido natriurético cerebral (*brain natriuretic peptide*)

CDI: cardiodesfibrilador implantable

ESV: extrasístoles supraventriculares

EV: extrasístoles ventriculares

FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo

MM: mieloma múltiple

RM: resonancia magnética

SIA: septum interauricular

SLG: strain longitudinal global

TnI HS: troponina I ultrasensible

TV: taquicardia ventricular

VD: ventrículo derecho

VI: ventrículo izquierdo

Presentación del caso

Antecedentes clínicos: dislipidémico, antecedentes de síncope de repetición con un ingreso 8 meses atrás, lo que motivó la realización de estudios cardiovasculares. En la ecocardiografía de estrés con ejercicio desarrolló respuesta plana de la presión arterial con bradicardia sinusal, ritmo nodal y síncope; espesores parietales severamente aumentados, cavidad ventricular pequeña, fracción de eyección conservada, patrón diastólico de tipo restrictivo y leve derrame pericárdico. El Holter con extrasístoles supraventriculares (ESV) y extrasístoles ventriculares (EV) frecuentes con episodio de taquicardia ventricular (TV) monomorfa sostenida de 10 latidos.

Poco tiempo después se efectuó el diagnóstico de mieloma múltiple (MM) a partir de biopsia de médula ósea e inició esquema quimioterápico con bortezomib, ciclofosfamida y dexametasona.

Por afección renal (proteinuria), se realizó biopsia renal no pudiéndose confirmar afección parenquimatosa.

Enfermedad actual: Varón de 47 años de edad, que ingresa en nuestro centro por síncope en reposo sin prodromos. Al examen físico se advierten signos de insuficiencia cardíaca. En el ECG presentaba RS con una frecuencia cardíaca de 95 lpm, hipovoltaje generalizado sin trastornos de la conducción (PR 160 ms, QRS 80 ms), patrón de pseudoinfarto lateral (**Figura 1**).

Datos de laboratorio: TnI HS: 164 pg/ml (valor normal < 28 pg/ml), BNP: 1534 pg/ml (valor normal < 100 pg/ml), U: 53 mg/dl, Cr: 0,9 mg/dl.

Presentó adecuada respuesta a diuréticos, sin requerimiento de inotrópicos y sin tolerancia a los vasodilatadores por hipotensión arterial.

La ecocardiografía Doppler mostró VI de cavidad reducida, hiopocinesia difusa, deterioro moderado de la función sistólica, patrón de llenado de tipo restrictivo (E/e'26) y aumento severo de los espesores parietales en forma simétrica (VTD 75 ml, FEVI de 40%, SIV 20, VTITSVI de 9,8 cm). Se observó una marcada refringencia a nivel septal, moteado granular generalizado, engrosamiento del SIA, valvular mitral y tricúspide. Del lado derecho se observa engrosamiento de la pared libre ventricular (1 cm) con deterioro de su función sistólica (TAPSE 13 mm, onda S' 8 cm/s). Destacaba también la presencia de derrame pericárdico leve (**Vídeo 1 y Vídeo 2**).

El strain longitudinal global se encontraba significativamente reducido (-10%), con mayor afectación de los segmentos basales y medios y menor compro-

miso de los segmentos apicales, aunque sin llegar a ser normal (Figura 2 y Vídeo 3).

La RM con gadolinio evidenció aumento difuso de los espesores parietales con un máximo de 18 mm a nivel anterior basal, masa ventricular aumentada, hipoquinesia global con función sistólica biventricular moderadamente deprimida. Se observó aumento difuso de los espesores de VI, VD, SIA y valvular (Vídeo 4 y Vídeo 5). El contraste demostró retención difusa subendocárdica, medioventricular de paredes auriculares y válvulas, compatible con miocardiopatía infiltrativa (Figura 3 y Figura 4).

Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico presuntivo de amiloidosis tipo AL en fase avanzada, posiblemente secundaria a patología oncológica. En la reunión de *Heart Team* se decidió el implante de un DAI, por considerar el mecanismo arritmogénico como la causa más probable de los síncope.

Se llevó a cabo el implante sin complicaciones. En la ecocardiografía de control no presentó nuevas alteraciones, con lo que el paciente fue dado de alta.

Estudio por imagen

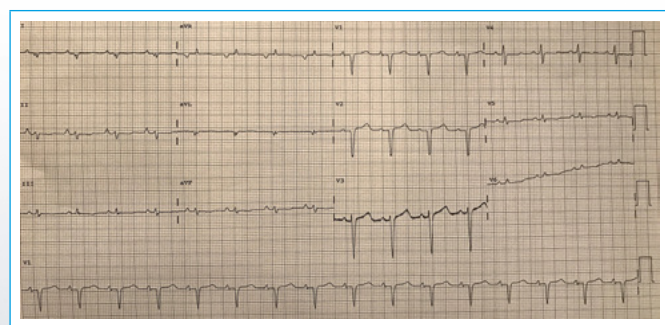
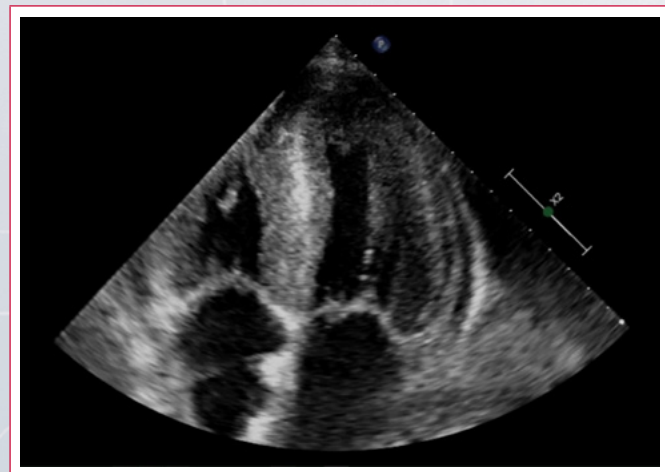
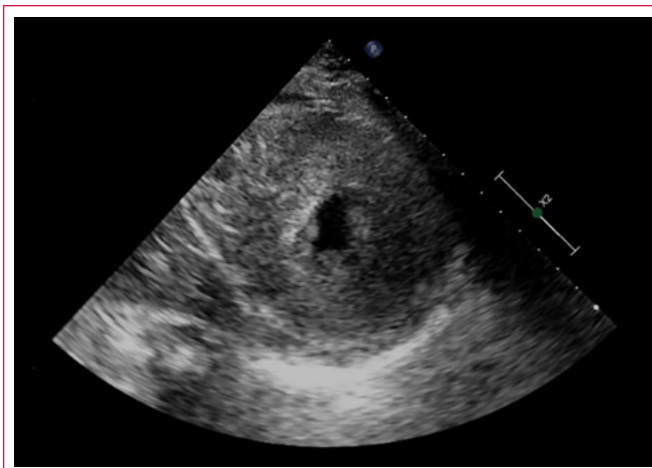


Figura 1. ECG típico de amiloidosis: RS, 95 lpm, signos de agrandamiento biauricular, eje eléctrico desviado a la derecha e hipovoltaje generalizado tanto en derivaciones de los miembros como en precordiales



Vídeo 1. Vista de 4 cámaras donde se observamos severo engrosamiento del VI con marcada hiper-refringencia a nivel medioventricular septal, cavidad pequeña del VI y deterioro de la función sistólica de ambos ventrículos. Dilatación biauricular con engrosamiento del SIA y de las válvulas mitral y tricuspídea, engrosamiento de la pared libre del VD y derrame pericárdico leve. Todas características de estadio avanzado de la amiloidosis y marcadoras de mal pronóstico



Vídeo 2. Vista del VI en eje corto a nivel de los segmentos medios. Es llamativo el engrosamiento parietal difuso con cavidad ventricular pequeña, hipoquinesia global y pérdida de movimiento de torsión con depresión de la función sistólica. Además, resalta el derrame pericárdico leve

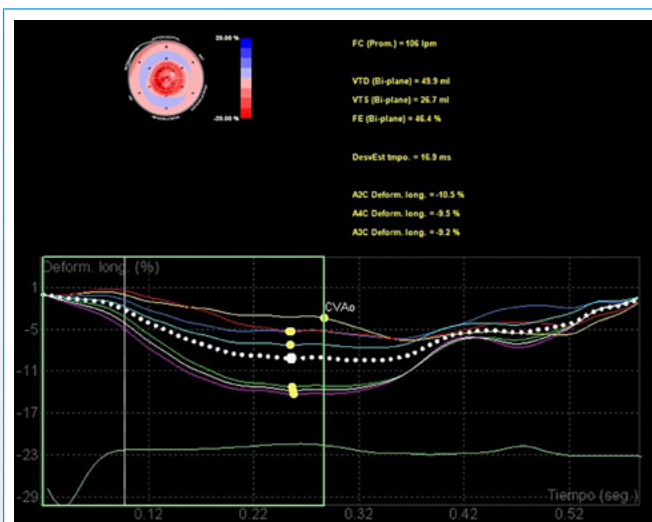
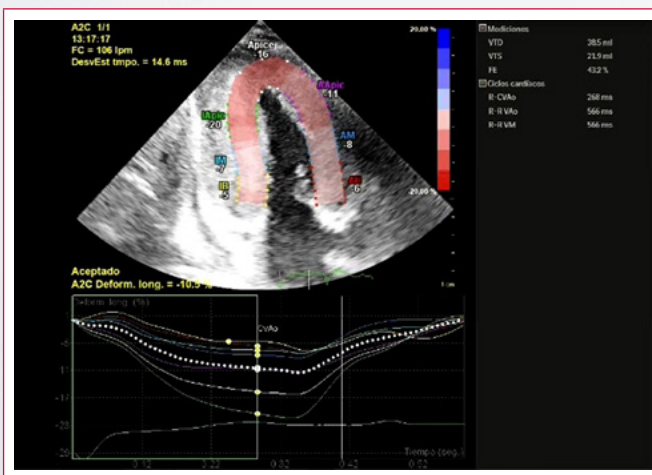
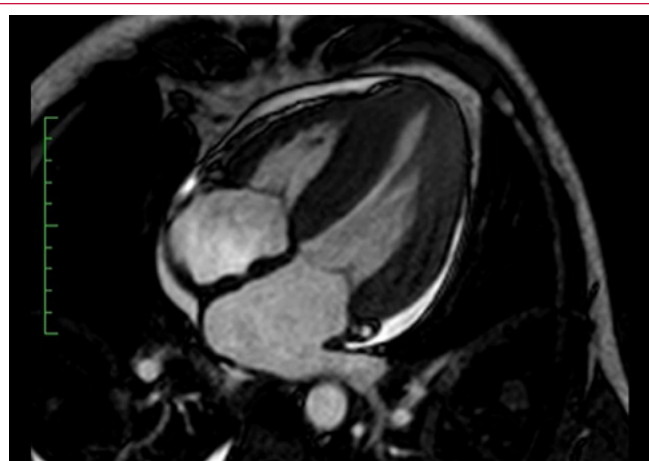


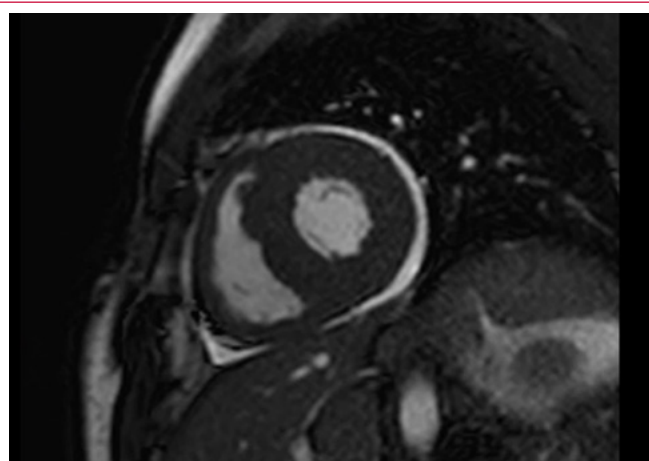
Figura 2. Imagen característica del strain en la amiloidosis, donde se observa un SLG muy reducido, en este caso (-10%) y el patrón típico de gradiente de caída del strain de base a ápex



Vídeo 3. Strain longitudinal de 2 cámaras



Video 4. Imagen de cine en 4 cámaras donde se observa engrosamiento parietal difuso del VI y del *septum* interauricular; insuficiencias valvulares leves, derrame pericárdico y pleural leves. Se observa el deterioro de la función sistólica biventricular



Video 5. Imagen de cine en plano de eje corto. Llama la atención el aumento difuso de los espesores del miocardio y la disfunción biventricular

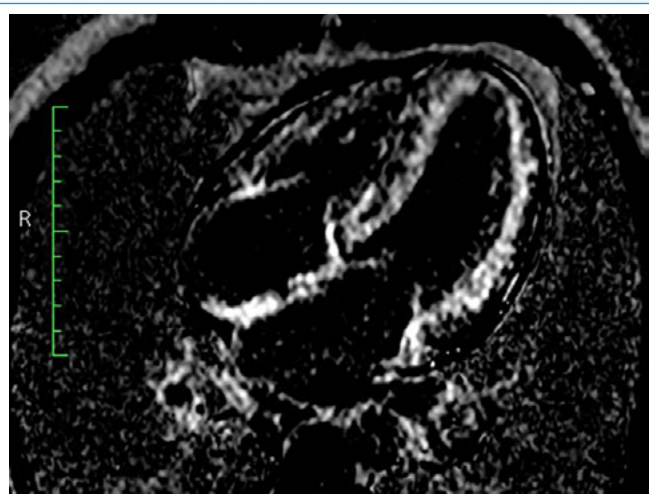


Figura 3. Imagen en 4 cámaras con secuencia PSIR (realce tardío) que muestra intenso realce subendocárdico difuso biventricular, en las válvulas AV, pared auricular y *septum* interauricular

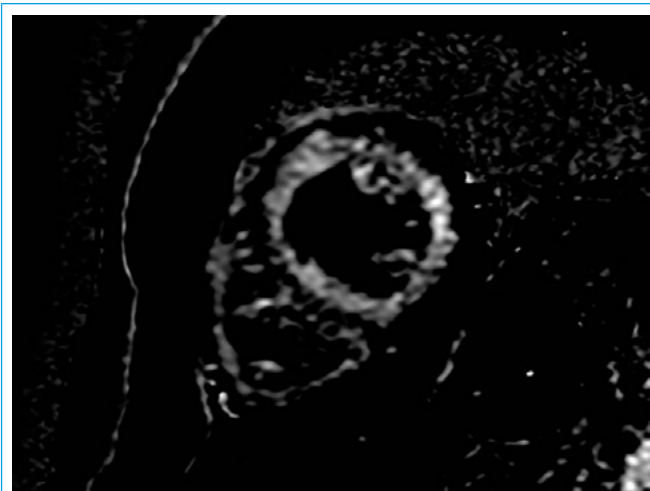


Figura 4. Imagen en eje corto medio ventricular con secuencia PSIR a los 5 min de la inyección de Gadolinio que muestra intenso realce subendocárdico difuso en ambos ventrículos

Discusión

La presencia de hipertrofia ventricular es un hallazgo frecuente en la práctica diaria y muchas veces constituye un reto diagnóstico. En el caso presentado, si bien la severa hipertrofia ventricular podría hacer sospechar miocardiopatía hipertrófica, el resto de los estudios complementarios apoyaron el diagnóstico de miocardiopatía infiltrativa. Ante el hallazgo de hipertrofia ventricular severa es importante realizar el diagnóstico precoz de la patología subyacente, ya que la conducta terapéutica y el pronóstico dependen del mismo. Dentro del grupo de enfermedades causantes de hipertrofia concéntrica simétrica destacan la miocardiopatía hipertensiva, la amiloidosis cardíaca (peor pronóstico), la enfermedad de Fabry y la ataxia de Friedreich⁽¹⁾.

El paciente de este caso presentaba engrosamiento difuso con gran compromiso del VD y fundamentalmente el contexto clínico que afirmaba el diagnóstico de amiloidosis. Además de la miocardiopatía infiltrativa se agrega la posible cardiotoxicidad dada por los agentes quimioterápicos utilizados, aunque en bajo porcentaje según lo publicado en la literatura pudo haber sido un factor contribuyente al deterioro de la función ventricular⁽²⁾.

La amiloidosis es una enfermedad rara caracterizada por el depósito extracelular de proteínas tóxicas e insolubles de alto peso molecular, dispuestas en láminas con plegado beta (β -amiloide, torsión anómala). Su pronóstico está dado tanto por el órgano afectado como por el tipo de amiloide⁽³⁾. La variante más frecuente es la de cadenas livianas, afectando a 10 pacientes por millón de personas por año⁽³⁾.

Puede provenir de numerosas proteínas precursoras, pero las formas más comunes que producen compromiso cardíaco son tres:

- **Amiloidosis primaria (AL).** Generada por cadenas livianas derivadas de inmunoglobulinas, que en la mayoría de los casos se debe a una expresión monoclonal de células plasmáticas en el MM, afectando tanto a hombres como a mujeres, de alrededor de 50 años de edad y destacándose el compromiso multiorgánico.
- **Amiloidosis senil o salvaje.** Derivada de la transtiretina (ATTRwt), llamada así porque la proteína persiste normal o natural. Afecta a pacientes añosos (65 años o más) con marcada predominancia masculina (15:1) y casi únicamente con afección cardíaca.

- **Amiloidosis familiar o mutante.** Derivada de la transtiretina (ATTRm), variante mutante, que afecta a pacientes jóvenes (40 años), sin predominancia de género donde se han descrito más de 100 mutaciones⁽³⁻⁶⁾.

La AL presenta compromiso histopatológico en el 90% de los casos y expresión clínica solamente en el 50%. Es importante conocer también que forma parte de una enfermedad sistémica, coexistiendo compromiso renal, del sistema nervioso autónomo y periférico (no del cerebro), dermatológico y raramente hepático e intestinal⁽³⁾.

El pronóstico a largo plazo es ominoso, con una supervivencia media sin tratamiento de 4 a 6 meses, siendo las principales causas de muerte la insuficiencia cardíaca y la muerte súbita por asistolia o actividad eléctrica sin pulso, razón por la que no existe consenso en el implante del cardiodesfibrilador⁽⁷⁻⁹⁾.

La afectación cardíaca se produce por dos mecanismos: infiltración intersticial y cardiotoxicidad directa. La infiltración produce engrosamiento parietal con aumento de la rigidez del miocardio y, además, predispone el desarrollo de isquemia por compresión de la microvasculatura. La cardiotoxicidad producida por acción de las cadenas livianas genera un incremento del estrés oxidativo con disfunción y eventualmente muerte celular^(3, 4, 10).

El diagnóstico definitivo se alcanza a través de una biopsia endomiocárdica con evidencia de los depósitos extracelulares de amiloide a partir de la tinción con rojo Congo, pero su naturaleza invasiva lo hace poco accesible en forma rutinaria^(3, 11).

Evaluación diagnóstica no invasiva: aunque no existe un parámetro patognomónico, las imágenes deben interpretarse en el contexto clínico⁽⁹⁾. En el ECG las alteraciones más frecuentes son hipovoltaje generalizado ($QRS \leq 0,5$ mV en derivaciones de los miembros y $QRS \leq 1$ mV en precordiales), patrón de pseudoinfarto anterior, lateral o inferior, eje eléctrico indeterminado o desviado extrema derecha y la prolongación del QT presentes en cerca del 50% de los pacientes^(9, 12). La onda P puede presentar voltaje normal, con morfología alterada o prolongada, representando una conducción auricular enlentecida. Son poco frecuentes las arritmias supraventriculares, como la fibrilación o el aleteo auricular, cuya presencia ronda el 10%^(3, 9, 13, 14).

En la ecocardiografía diversos hallazgos pueden hacer sospechar el diagnóstico de amiloidosis en la primera etapa de la enfermedad, aunque las características más comunes aparecen en la fase final cuando el pronóstico ya es casi irreversible⁽⁹⁾. La característica principal de la amiloidosis es la rigidez cardíaca a partir de los depósitos extracelulares, sin una dilatación compensadora de la cavidad ventricular, lo que lleva a la fisiología restrictiva⁽³⁾. En una primera etapa existe disfunción diastólica leve a moderada y posteriormente un severo compromiso diastólico, así como disfunción sistólica concomitante⁽¹⁾.

El hallazgo ecocardiográfico más frecuente es el engrosamiento parietal concéntrico del VI que suele ser superior a los 15 mm, mal denominado "hipertrofia", ya que el proceso fisiopatológico es la infiltración y no la hipertrofia miocitaria. Aunque muy sensible, poco específico *per se*, pero su asociación con hipovoltaje generalizado en el ECG goza de buena sensibilidad (72-79%) y especificidad (91-100%)^(3, 9, 13). También es frecuente encontrar engrosamiento parietal del VD e incremento en la refringencia del miocardio a expensas de los depósitos de amiloide con un moteado granular característico⁽⁹⁾.

La infiltración auricular está casi siempre presente, lo que genera dilatación y disfunción de las mismas pudiendo generar trombos, incluso en ritmo sinusal. La evidencia de dilatación biauricular con engrosamiento del SIA es un indicador de estadio terminal de la enfermedad, incrementándose la especificidad a casi un 100%. Otros hallazgos comunes en la etapa final son el engrosamiento de las válvulas, aunque sin insuficiencias o estenosis significativas, derrame pe-

ricárdico leve (raro el taponamiento cardíaco) y la caída de la FEVI^(3, 9).

La actividad auricular se encuentra francamente afectada. Distintos parámetros pueden objetivar su disfunción como pueden ser la baja amplitud de las ondas A y a' (manifestando también una significativa alteración diastólica y rigidez miocárdica) o el *strain* auricular, en donde se observa un acortamiento muy disminuido durante la sístole y una expansión restringida durante la diástole comportándose simplemente como un conducto durante el ciclo cardíaco⁽³⁾.

La técnica de *speckle tracking* es una herramienta útil en la diferenciación de esta patología de otras en las que predomina el aumento del espesor ventricular, especialmente en etapas tempranas de la enfermedad donde no existen varios de los signos característicos de la fase avanzada.

Numerosos autores demostraron la importancia del análisis de la contractilidad longitudinal a partir del *strain* bidimensional (*speckle tracking*), cuyos hallazgos característicos consisten en un SLG muy reducido (en el orden de -6% a -10%) y un gradiente de caída del *strain* de base a ápex con relativa preservación de este último. En relación con este punto, uno de los mecanismos fisiopatológicos propuestos por Phelan *et al.*, que correlacionaron los resultados del *strain* bidimensional con hallazgos de RM, consiste en un mayor depósito de fibrillas a nivel basal y medio dado por un engrosamiento parietal de casi el doble de los valores de referencia, mientras que los segmentos apicales presentaban un incremento en su espesor cercano al 26%⁽¹⁵⁻¹⁸⁾. Permite evaluar la disfunción ventricular precoz, previa al deterioro de la función de cámara, y también se ha resaltado su importancia como marcador pronóstico y de respuesta al tratamiento^(1, 3, 15-18).

Salinaro *et al.* publicaron recientemente los resultados a 1 año de seguimiento, destacando el rol del SLG derivado del *speckle tracking* como predictor de respuesta al tratamiento con quimioterápicos en la AL (30%), añadiendo valor a la TnI y el BNP. Observaron que los pacientes respondedores al tratamiento presentaron una tendencia a mejorar el SLG, así como la relación basal/apical a expensas de una mejoría del *strain* en las regiones basales. Así mismo, establecieron con una sensibilidad y especificidad en torno al 80% que la supervivencia cae significativamente con un SLG basal mayor a -10,2% (valores más positivos) independientemente de la respuesta hematológica y con mayor nivel de predicción que los biomarcadores. Concluyen que la determinación del SLG en forma seriada agrega un valor sustancial al manejo clínico de la AL, muy superior a los parámetros ecocardiográficos tradicionales⁽¹⁷⁾.

La RM ha adquirido gran relevancia en los últimos años a partir de una mayor resolución espacial, capacidad de caracterización tisular así como para reconocer áreas de infiltración miocárdica a partir del contraste con gadolinio, con lo que se ha establecido como herramienta de gran poder diagnóstico y pronóstico⁽³⁾.

Es frecuente encontrar alteraciones extracardíacas como derrame pleural y ascitis en etapas avanzadas, lo que asociado a FEVI conservada apoya el diagnóstico de amiloidosis. La presencia de ascitis es indicativa de fallo ventricular derecho en estadios avanzados de la enfermedad. Ocasionalmente puede observarse un incremento del gas intestinal y dilatación esofágica indicando disfunción autonómica⁽¹⁹⁾.

La RM presenta dos características fundamentales en el diagnóstico de la amiloidosis independientemente de la presencia o no del aumento del espesor parietal, que se pueden considerar casi patognomónicas y favorecer la detección precoz:

- Dificultad en conseguir un tiempo adecuado de anulación del miocardio en las secuencias de realce tardío.
- Patrón de realce tardío subendocárdico difuso ventricular y auricular^(3, 19).

El patrón típico de realce tardío en la amiloidosis suele ser la afectación global subendocárdica o transmural sin respetar una distribución coronaria, con una cinética de gadolinio miocárdico y en sangre anormales^(11, 19-22). El gadolinio se acumula pasivamente en el espacio extracelular con un amplio volumen de distribución en las áreas afectadas por el depósito de amiloide (áreas de expansión intersticial), lo que dificulta obtener una adecuada anulación miocárdica, produciendo un tiempo de relajación T1 del miocardio menor al intracavitario^(19, 21).

En zonas de cicatriz o de depósito focal de amiloide la acumulación de gadolinio provocará que el tiempo T1 se encuentre regionalmente bajo, lo que constituye el fundamento de la técnica de realce tardío para la detección cualitativa de fibrosis focal (al contrastar con el miocardio sano con tiempos de T1 normales). Cuando la infiltración es difusa (fase avanzada), todo el miocardio tendrá un T1 sustancialmente reducido, lo que dificulta el diagnóstico y potencialmente puede derivar en resultados falsos negativos (al dificultar dicho contraste en la imagen). Por tal motivo se han desarrollado nuevas técnicas que gozan de muy buen poder diagnóstico a partir de la caracterización tisular⁽¹⁹⁾.

Una herramienta importante en el diagnóstico cuando se presenta esta dificultad son las secuencias para elegir el tiempo de inversión ideal previo a la realización de las de realce tardío (*Look Locker* o *Scout IR*), lo que permite observar que los tiempos de anulación del pool sanguíneo con respecto al miocardio son coincidentes o están levemente invertidos (se anula el miocardio a menor tiempo que la sangre).

Otra herramienta es el T1 *mapping* precontraste (T1 nativo) o poscontraste, que determina cuantitativamente el volumen extracelular, lo que indica indirectamente la carga de amiloide del miocardio, confiriéndole además un significativo valor pronóstico^(5, 19, 22, 23).

La RM goza de una gran sensibilidad para el diagnóstico de amiloidosis y se demostró en pacientes con histología disponible una prevalencia de realce tardío con gadolinio cercana al 100%, confirmando además que la fisiopatología de este fenómeno se explica por la expansión intersticial generada por los depósitos de amiloide⁽¹¹⁾.

Conclusión

Se presenta una revisión actualizada de la amiloidosis cardíaca primaria focalizando en el rol de la multiimagen a partir del caso de un paciente que ingresó en nuestro centro por síncope e insuficiencia cardíaca secundaria a amiloidosis avanzada. Se destaca la importancia de la imagen cardíaca para el abordaje de esta enfermedad, que no siempre se presenta en forma característica. Es importante llegar al diagnóstico precozmente dado su mal pronóstico a corto plazo.

Como se ha desarrollado durante la exposición, no existe un parámetro patognomónico, sino que es en la sumatoria de las diferentes técnicas de imagen y el ECG lo que favorece el diagnóstico no invasivo de la amiloidosis cardíaca a través del conocimiento de su fisiopatología: infiltración extracelular y cardiotoxicidad.

Ideas para recordar

- Es importante alcanzar el diagnóstico precoz de la patología subyacente ante el frecuente hallazgo de hipertrofia ventricular dado su valor en la terapéutica y en el pronóstico.
- La amiloidosis cardíaca es una enfermedad rara, caracterizada por el depósito extracelular de fibrillas insolubles produciendo un aumento en la

rigidez miocárdica y toxicidad directa sobre el miocito, lo que le confiere un pronóstico adverso al medio plazo.

- Los hallazgos de la ecocardiografía permiten caracterizar el aumento de la rigidez miocárdica a partir de la marcada disfunción diastólica, dilatación biauricular y engrosamiento parietal difuso, así como valvular y del SIA.
- El SLG presenta un patrón característico de preservación de los segmentos apicales además de un muy bajo valor global.
- Las características fundamentales de la RM son la infiltración difusa subendocárdica y la cinética anormal del gadolinio, lo que dificulta conseguir una adecuada anulación miocárdica, siendo necesarias técnicas específicas: *Look Locker*, *T1 mapping*.

Bibliografía

1. Liu D, Hu K, Niemann M, et al. Effect of combined systolic and diastolic functional parameter assessment for differentiation of cardiac amyloidosis from other causes of concentric left ventricular hypertrophy. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013; 6: 1066 – 72.
2. Zamorano JL, Lancellotti P, Rodríguez Muñoz DR, et al. 2016 ESC Position paper on cancer treatments and cardiovascular toxicity developed under the auspices of the ESC Committee for Practice Guidelines. *Eur Heart J*. 2016; 37 (36): 2768 – 801.
3. Falk R, Alexander K, Liao R, et al. AL (Light-chain) cardiac amyloidosis. A review of diagnosis and therapy. *J Am Coll Cardiol*. 2016; 68: 1323 – 41.
4. Merlini G, Bellotti V. Molecular mechanisms of amyloidosis. *N Engl J Med*. 2003; 349: 583 – 96.
5. Ng B, Connors L, Davidoff R, et al. Senile systemic amyloidosis presenting with heart failure – A comparison with light chain-associated amyloidosis. *Arch Int Med*. 2005; 165: 1425 – 29.
6. Quarta C, Solomon S, Uraze I, et al. Left ventricular structure and function in Transthyretin-related versus Light-chain cardiac amyloidosis. *Circulation*. 2014; 129: 1840 – 9.
7. Campanile A, Sozzi F, Canetta C, et al. Cardioverter-defibrillator implantation in myeloma-associated cardiac amyloidosis. *Exp Clinical Cardiol*. 2013; 18 (1): 31 – 4.
8. Kojima T, Imai Y, Fujiu K, et al. Antiarrhythmic device therapy has limits in improving the prognosis of patients with cardiac amyloidosis. *J Arrhythm*. 2012; 28: 242 – 46.
9. Selvanayagam J, Hawkins P, Paul B, et al. Evaluation and management of the cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2007; 50: 2101 – 10.
10. Mishra S, Guan J, Plovie E, et al. Human amyloidogenic light chain proteins result in cardiac dysfunction, cell death, and early mortality in zebrafish. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2013; 305: H95-103.
11. Syed I, Glockner J, Feng D, et al. Role of cardiac magnetic resonance imaging in the detection of cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol Img*. 2010; 3: 155 – 64.
12. Murtagh B, Hammill S, Gertz M, et al. Electrocardiographic findings in primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involvement. *Am J Cardiol*. 2005; 95: 535 – 7.
13. Mussinelli R, Salinaro F, Alogna A, et al. Diagnostic and prognostic value of low QRS voltages in cardiac AL amyloidosis. *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2013; 18: 271 – 80.
14. Kruszelnicka O, Chmiela M, Razny M, et al. Cardiac AL amyloidosis. *JRCD*. 2016; 2: 245 – 53.
15. Phelan D, Collier P, Thavandiranathan P, et al. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional speckle-tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart*. 2012; 98: 1442 – 8.
16. Ternacle J, Bodez D, Guellich A, et al. Causes and consequences of longitudinal LV dysfunction assessed by 2D strain echocardiography in cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol Img*. 2016; 9: 126 – 38.

17. Salinaro F, Meier-Ewert H, Miller E, et al. Longitudinal systolic strain, cardiac function improvement, and survival following treatment of light-chain (AL) cardiac amyloidosis. *Eur Heart J Cardiol Img.* 2016; 0: 1 – 8.
18. Buss S, Emami M, Mereles D, et al. Longitudinal left ventricular function for prediction of survival in systemic light-chain amyloidosis incremental value compared with clinical and biochemical markers. *J Am Coll Cardiol.* 2012; 60: 1067 – 76.
19. Fontana M, Chung R, Hawkins P, et al. Cardiovascular magnetic resonance for amyloidosis. *Heart Fail Rev.* 2015; 20: 133 – 44.
20. Pozo E, Kanwar A, Deochand R, et al. Cardiac magnetic resonance evaluation of left ventricular remodelling distribution in cardiac amyloidosis. *Heart.* 2014; 100: 1688 – 95.
21. Maceira A, Joshi J, Prasad S, et al. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation.* 2005; 111: 186 – 93.
22. Banypersad S, Fontana M, Maestrini V, et al. T1 mapping and survival in systemic light-chain amyloidosis. *Eur Heart J.* 2015; 36: 244 – 51.
23. Fontana M, Pica S, Reant P, et al. Prognostic value of late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation.* 2015; 132: 1570 – 9.

Imagen multimodal en la endocarditis infecciosa: el dilema del huevo o la gallina

Ana Fernández Vega
Pedro Marcos-Alberca
Patricia Mahia Casado
David Vivas
Leopoldo Pérez de Isla

Unidad de Imagen Cardíaca. Instituto Cardiovascular. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España

Correspondencia

Leopoldo Pérez de Isla
Hospital Universitario Clínico San Carlos
C/ Profesor Martín Lagos s/n
28040, Madrid. España
Phone: +34913302712, +34679299909
E-mail: leopisla@hotmail.com

Palabras clave

- Endocarditis
- Pseudoaneurisma
- Vegetación

Keywords

- Endocarditis
- Pseudoaneurysm
- Vegetation

RESUMEN

En medicina el contexto clínico es esencial para llevar a cabo un diagnóstico diferencial, y por este motivo es importante que los hallazgos de las pruebas de imagen vayan acompañados de la historia clínica del paciente para poderse interpretar. A continuación, se presenta el caso de una sospecha de endocarditis sobre válvula mitral que se remitió a nuestro centro; sin embargo, el equipo no encontró signos compatibles con endocarditis, más bien una disección en la aorta ascendente. Debido a la cronología de la historia clínica se concluyó que el diagnóstico más plausible era un pseudoaneurisma secundario a endocarditis.

ABSTRACT

In medicine the clinical context is essential to carry out a differential diagnosis, and thus it is important for the interpretation of the findings in the imaging techniques to be aware of the clinical history of the patient we are evaluating. We present a case of a patient derived to our hospital for the suspicious of endocarditis on the native mitral valve. However, in our hospital we found no compatible images with endocarditis, but a dissection in the ascending aorta with no signs of infection. Due to the chronology of the clinical case we concluded that the most likely diagnosis was a pseudoaneurysm secondary of an endocarditis.

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 83 años derivada a nuestro centro por sospecha de endocarditis, con antecedentes de hipertensión arterial, fibrilación auricular permanente, hipertensión pulmonar moderada-grave, hiperreactividad bronquial y hemitiroidectomía hace 6 años. Su último ingreso fue hace 2 semanas por infección urinaria (ITU) por *Enterococcus faecalis*. Durante el ingreso sufrió un accidente isquémico transitorio (AIT) del territorio de la arteria cerebral posterior (ACP). En la última ecocardiografía (ETT) se describe un ventrículo izquierdo de dimensiones normales, ventrículo derecho dilatado, función sistólica de ambos ventrículos conservada, dilatación severa biauricular, raíz aórtica normal, con leve dilatación de aorta ascendente. Doble lesión aórtica leve, insuficiencia tricúspide moderada-severa, con presión arterial sistólica de la arteria pulmonar de 50 mmHg. Su tratamiento habitual era furosemida, espironolactona, diltiazem, acenocumarol, levotiroxina, salmeterol y fluticasona.

La paciente acude a otro centro por disnea de mínimos esfuerzos de 3 días de evolución, ortopnea, edemas en miembros inferiores, astenia, hiporexia y fiebre de 39 °C. A la exploración destaca fiebre (38 °C), saturación baja (91%), ligera taquipnea, ingurgitación yugular, soplo sistólico en foco mitral irradiado a la axila III/VI y edemas hasta la rodilla. En las pruebas complementarias destaca bioquímica con leve leucocitosis con desviación a la izquierda y proteína C reactiva elevada, radiografía de tórax con signos de insuficiencia cardíaca. En dos hemocultivos creció *E. faecalis* multisensible y en el urocultivo *E. faecalis*. En una ecocardiografía transtorácica al ingreso se apreció una imagen sospechosa de vegetación valvular mitral e insuficiencia mitral significativa. Con la impresión

clínica inicial de endocarditis infecciosa mitral e insuficiencia cardíaca secundaria a insuficiencia mitral aguda. Se traslada urgentemente a nuestra institución para evaluar una posible intervención quirúrgica.

En nuestro centro se realizaron las siguientes exploraciones de imagen:

- **Ecocardiografía transtorácica.** Doble lesión aórtica con insuficiencia moderada-severa (grado III/IV) y estenosis moderada. Valvulopatía mitral reumática con insuficiencia leve, sin estenosis. Insuficiencia tricúspide orgánica de grado severo. Hipertensión pulmonar severa. Dilatación e insuficiencia sistólica ventricular derecha.
- **Ecocardiografía transesofágica biplano tridimensional.** Sin signos de afectación endocárdica mitral. Probable valvulitis aórtica, sin claras imágenes de vegetación. Imagen de disección por encima de la unión sinotubular a nivel posteromedial de la raíz aórtica, próximo al triángulo posterior, pero unos 15 mm por encima, y con densidad acústica hipoeoica en relación con el miocardio, sin claro flujo en su interior, pero en cualquier caso no de alto flujo. La lesión se localiza en la región de impacto del jet eyectivo de alta velocidad transvalvular aórtico (**Vídeo 1 a Vídeo 4, y Figura 1 y Figura 2**).
- **Angio-TC de aorta torácica.** Dilatación de aorta ascendente a nivel de la arteria pulmonar derecha de 40 mm, en el cayado de 28 mm, y en la aorta descendente de 26 mm. Disección en la aorta ascendente posterior, inmediatamente craneal a la salida del tronco coronario izquierdo, de 2 cm. A ese nivel la aorta ascendente tiene un calibre total de 43 mm, con una luz falsa de 9 mm y un pequeño trombo mural. Se observa una puerta de entrada de 8 mm en la zona más craneal de la disección. El tronco coronario izquierdo no está disecado. Signos de insuficiencia cardíaca fundamen-

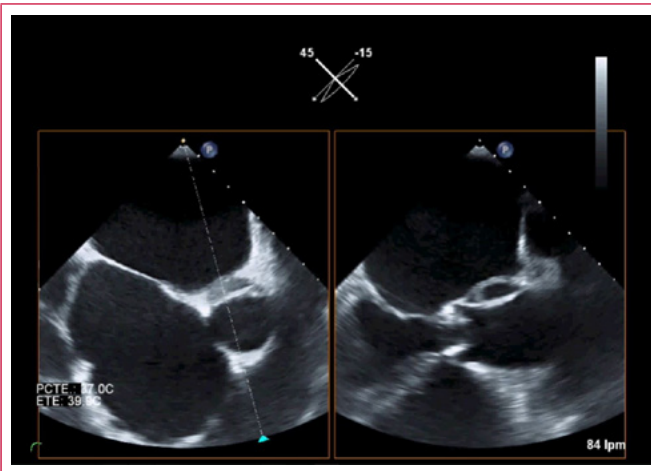
talmente derecha. Gran dilatación de la aurícula y del ventrículo derecho, así como de la vena cava inferior y suprahepáticas (Figura 3 y Figura 4).

- **PET-TC torácica.** No se observa captación patológica de FDG, ni en la válvula mitral nativa ni en el tracto de salida de la aorta, que sea sugerente de patología inflamatoria/infecciosa activa a dicho nivel. Tampoco captaciones patológicas en otras válvulas cardíacas, ni a otros niveles (Figura 5).

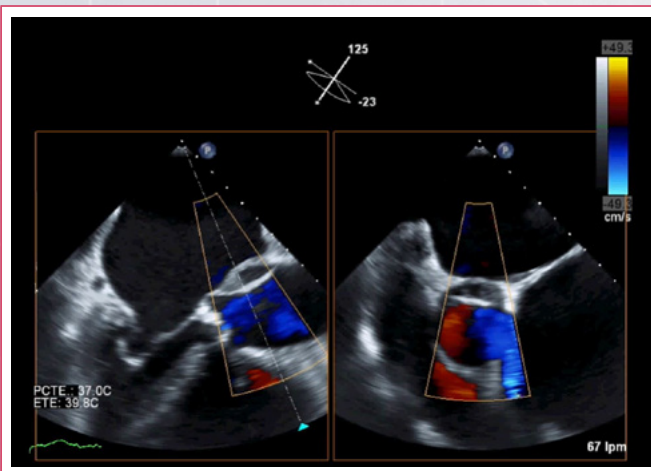
Dados los hallazgos, se opta por completar el tratamiento antibiótico según las recomendaciones actuales, de tratamiento farmacológico para la insuficiencia cardíaca y, dado el elevado riesgo por el hallazgo patológico aórtico, aplazar el tratamiento quirúrgico. Una ecocardiografía transesofágica de control a las 2 semanas resultó similar al estudio previo, demostrando estabilidad de las lesiones valvulares y aórtica.

Desde el inicio del tratamiento antibiótico, los hemocultivos seriados resultaron negativos.

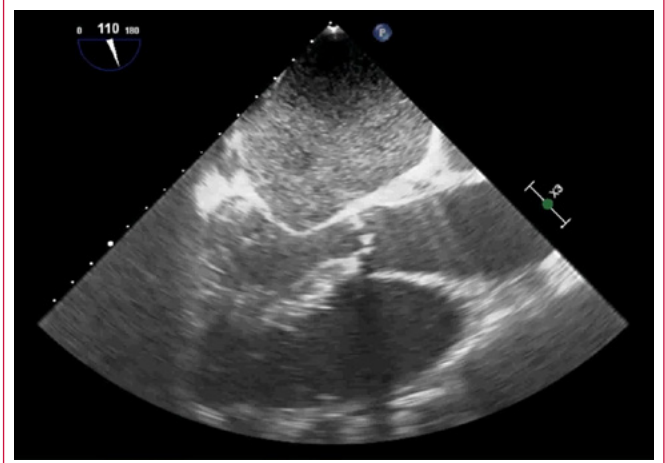
Estudio por imagen



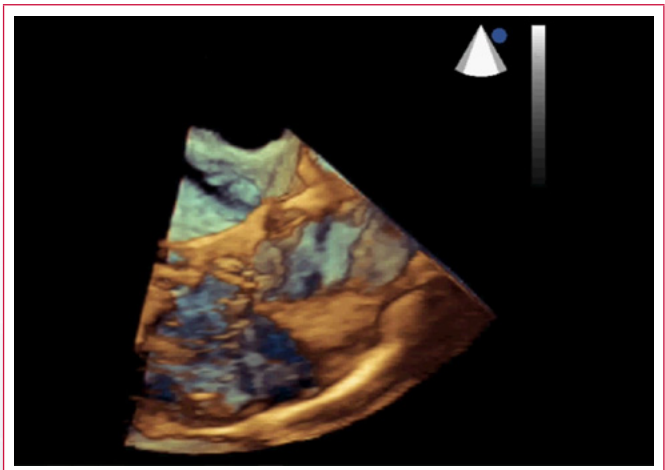
Video 1. Ecocardiografía transesofágica con imagen biplano. Disección de la raíz aórtica por encima de la unión sinotubular a nivel posteromedial



Video 2. Ecocardiografía transesofágica con imagen biplano con Doppler color que muestra que la disección no tiene claro flujo en su interior



Video 3. Ecocardiografía transesofágica 2D. El contraste muestra la comunicación de la disección con la luz aórtica



Video 4. Ecocardiografía transesofágica 3D. Vista de la disección de la raíz aórtica

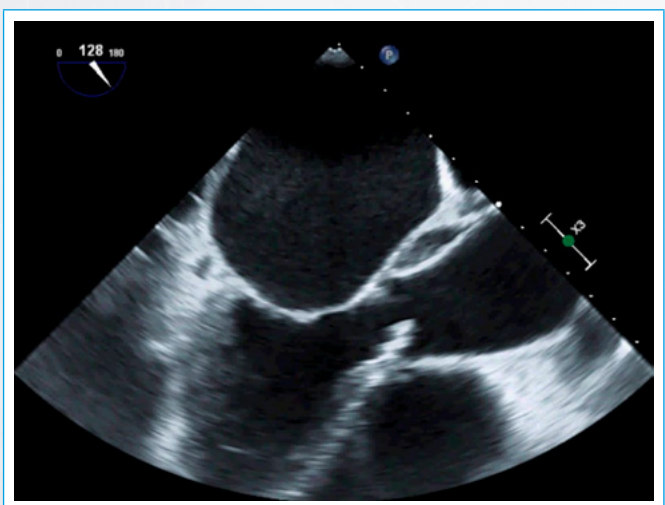


Figura 1. Detalle de la lesión de la raíz aórtica en la imagen 2D

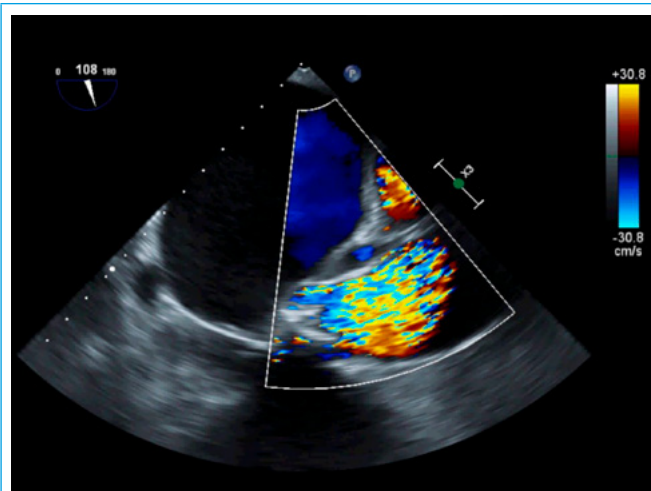


Figura 2. Detalle de la lesión de la raíz aórtica en la imagen de Doppler Color

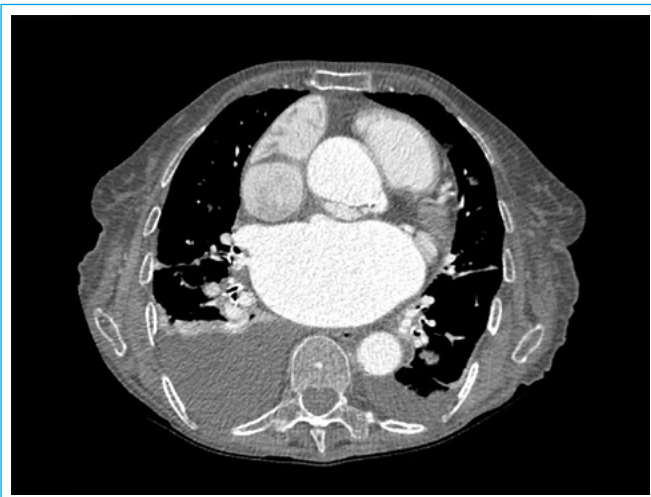


Figura 3. Disección de la raíz aórtica evaluada en imagen axial con TC



Figura 4. Disección de la raíz aórtica evaluada en imagen sagital con TC

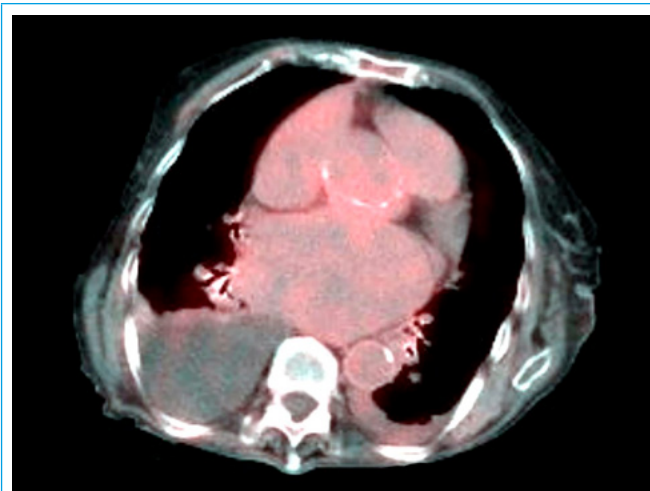


Figura 5. La imagen de PET/TC al mismo nivel que la obtenida en el TC no muestra captación patológica de FDG por lo que no hay signos de infección activa

Discusión

Se trata de una paciente derivada por endocarditis sobre válvula mitral nativa que inició antibioterapia en su hospital de referencia continuándose en nuestro centro. En las pruebas de imagen realizadas no se observaron imágenes compatibles con endocarditis, si bien en la ETE existe una lesión compatible con disección aórtica, que se confirmó con angio-TC. Al tratarse de un paciente con endocarditis, se sospechó que se trataba de un pseudoaneurisma secundario a la misma⁽¹⁾. Se realizó una PET-TC ya que, a pesar de haber demostrado tener baja sensibilidad en el caso de válvulas nativas, sí podría tener utilidad para la detección de complicaciones extracardíacas⁽²⁾. La PET-TC no halló captación patológica a dicho nivel, ni a ningún otro.

La otra consideración etiopatogénica contemplaba la coincidencia temporal, sin otra asociación causal, entre una disección de aorta torácica ascendente (tipo 3 de Erbel) muy probablemente asociada a una pequeña ulceración aterosclerótica y la infección valvular. La anamnesis, sin embargo, mostraba carencias para esta argumentación, fundamentalmente porque sería de esperar algún antecedente de dolor torácico agudo, manifestación clínica primordial del síndrome aórtico agudo.

En la evolución clínica se normalizaron los signos de infección activa (los hemocultivos seriados fueron negativos, estaba afebril y los reactantes de fase aguda eran normales). Por otra parte, el daño valvular aórtico, aunque significativo, carecía de repercusión hemodinámica y se había resuelto el cuadro de insuficiencia cardíaca. Considerando el alto riesgo quirúrgico de una intervención valvular y aórtica, y la buena evolución por la imagen, con estabilidad de la lesión disecante localizada en la aorta ascendente, se optó por un manejo conservador. Finalizada la antibioterapia, la paciente fue dada de alta con buena evolución clínica.

Conclusión

La imagen cardíaca clínica precisa la historia clínica para un óptimo rendimiento diagnóstico y pronóstico. Así, la imagen multimodal y la patocronía del proceso clínico demuestran que la lesión observada correspondería con

mayor probabilidad a un pseudoaneurisma secundario a aneurisma por impacto del *jet* en una endocarditis valvular aórtica. La explicación alternativa, quizás igualmente válida, sería una disección aórtica localizada originada en una úlcera aterosclerótica con posterior sobreinfección valvular “corriente abajo” o *downstream* y endocarditis, si bien por la cronología de la clínica y las pruebas de imagen (PET-TC) de esta hipótesis es menos plausible. Por último, se podía tratar de una coincidencia casual de ambos cuadros; sin embargo, la paciente no tuvo en el pasado clínica de síndrome aórtico y cualquier argumento que con el menor número de pasos explique ambos hallazgos es *a priori* más válido.

El caso clínico presentado exhibe la importancia cada vez mayor de las técnicas de imagen cardíaca distintas de la ecocardiografía en el diagnóstico y manejo de los pacientes con alta sospecha de endocarditis infecciosa. Remarca también las ventajas competitivas de los avances en ecocardiografía transesofágica, como la imagen biplano tridimensional y los ecopontenciadores, frente al examen limitado a imagen bidimensional y Doppler color.

Ideas para recordar

- La cronología de la historia clínica es vital para el diagnóstico de certeza.
- La información de las distintas pruebas de imagen complementa el diagnóstico, es decir el uso de la “imagen multimodal”. Así como la comparación de pruebas actuales con realizadas en el pasado.
- En este caso la PET-TC da información pronóstica y ayuda al manejo.

Bibliografía

1. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* 2015; 36 (44): 3075-3128.
2. Gomes A, Glaudemans AW, Touw DJ, et al. Diagnostic value of imaging in infective endocarditis: A systematic review. *Lancet Infect Dis* 2016; pii: S1473-3099(16)30141-4.

Pseudoaneurisma ventricular. Complicación poco frecuente pero potencialmente fatal del infarto agudo de miocardio

Carlos Morr Verenzuela^{*,**}
José Julián Carvajal Rivera^{*,**}
José Juan Gómez De Diego^{*}

^{*} Unidad Imagen Cardíaca. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

^{**} Fellowship Imagen Cardíaca Avanzada. Universidad Complutense de Madrid. Madrid. España

Correspondencia

Carlos Morr
email: carlosmorr1110@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Pseudoaneurisma
- ▷ Ruptura ventricular izquierda
- ▷ Infarto agudo de miocardio

Keywords

- ▷ Pseudoaneurysm
- ▷ Left ventricle rupture
- ▷ Myocardial infarction

RESUMEN

Un varón de 75 años con infarto de miocardio complicado con *shock* cardiogénico por insuficiencia mitral severa por rotura del músculo papilar posteromedial es intervenido de forma emergente para sustituir la válvula afectada. En la ecocardiografía de control tras la cirugía se aprecia una cavidad en la cara inferior del corazón compatible con pseudoaneurisma por rotura contenida postinfarto.

La ecocardiografía es la base del diagnóstico de las complicaciones del infarto, aunque la imagen multimodalidad también puede ser útil para completar el diagnóstico en casos seleccionados.

ABSTRACT

A 75-year-old male patient in cardiogenic shock due myocardial infarction and severe mitral regurgitation secondary to posteromedial papillary muscle rupture was referred to emergent surgery for mitral valve replacement. The control echo showed a cavity was evidenced in the inferior wall of the heart, compatible with pseudoaneurysm.

Echocardiography is the key technique for the evaluation of myocardial infarction mechanical complications. However, multimodality imaging can also be useful in selected cases when more information is needed.

Presentación del caso

Varón de 75 años remitido de otra institución al servicio de cirugía cardiovascular de nuestro centro por infarto de miocardio inferoposterior evolucionado, complicado con *shock* cardiogénico por insuficiencia mitral severa debida a rotura del músculo papilar posteromedial. En su centro de origen se había realizado una coronariografía en la que se había apreciado tronco coronario, descendente anterior y circunfleja con ateromatosis difusa no significativa y coronaria derecha con lesión excéntrica ostial significativa y con oclusión distal visualizada por circulación colateral heterocoronaria. En la ecocardiografía se aprecia función sistólica preservada con acinesia de cara inferior y posterior y rotura del músculo papilar posteromedial que prolapsa desde el ventrículo a la aurícula izquierda con insuficiencia mitral muy severa dirigida hacia la pared lateral de la aurícula izquierda con efecto Coanda.

Ante esta situación clínica, el paciente pasa de forma emergente a la sala de cirugía, donde se sustituye la válvula mitral por una prótesis biológica y se revasculariza la coronaria derecha con un puente de vena safena a arteria posterolateral. Tras la intervención, el paciente tiene una evolución lenta a la mejoría con retiro progresivo del soporte circulatorio.

Ya en planta, se solicita una ecocardiografía transtorácica de control que encuentra acinesia de la cara inferoposterior y septal con hipocinesia de la cara

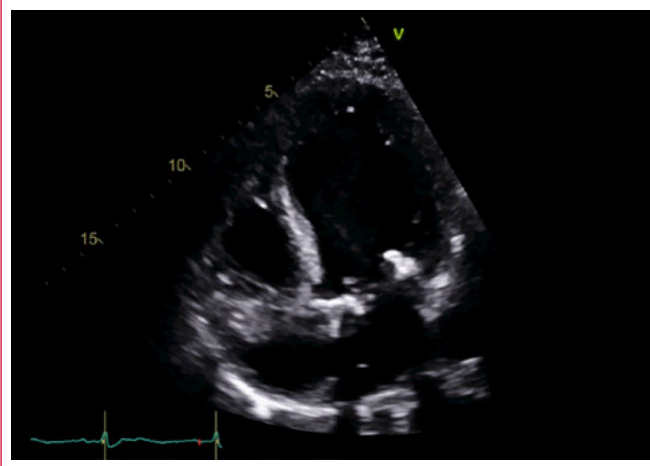
lateral y una cavidad muy llamativa de 2,8 x 1 cm en la región media de la cara inferior, debida a una solución de continuidad en la pared ventricular con una puerta de entrada de 1,5 cm compatible con pseudoaneurisma/rotura contenida postinfarto. La función sistólica global estaba moderadamente deprimida con FEVI calculada en 40% (**Vídeo 1**, **Vídeo 2** y **Figura 1**).

Se solicita estudio con cardio-TC para valorar con mayor grado de detalle la lesión y su relación con el *bypass* recién colocado como preparación a una nueva cirugía. Se realiza una adquisición helicoidal con sincronización retrospectiva con equipo de 64 cortes tras administración de contraste yodado con posteriores reconstrucciones multiplanares y volumétricas en múltiples fases cardíacas, encontrando una rotura contenida en el segmento medio de la cara inferior del ventrículo izquierdo de 19 mm de diámetro que da lugar a un pseudoaneurisma, que presenta movimiento sistólico paradójico abombando hacia pericardio en sístole y disminuyendo en profundidad en diástole (**Vídeo 3**, **Vídeo 4** y **Figura 2**).

La cardio-TC mostró además que el *bypass* de safena a la posterolateral tiene un recorrido que pasa muy cerca (a menos de 1 cm) del borde posterior del defecto miocárdico (**Figura 3**).

Tras valorar con cuidado la situación clínica del paciente, se decide reintervenir para corregir el defecto. La cirugía no tuvo complicaciones y el paciente pudo ser dado de alta tras haber sobrevivido a un infarto de miocardio con dos complicaciones mecánicas.

Estudio por imagen



Video 1. Vista de cuatro cámaras con alteraciones en la motilidad lateral y apical



Video 2. Vista de dos cámaras en donde se aprecia pseudoaneurisma en tercio medio de cara inferior con movimiento sistólico paradójico del mismo

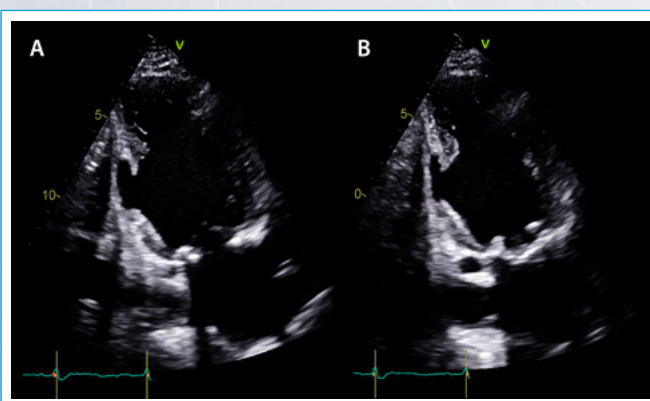
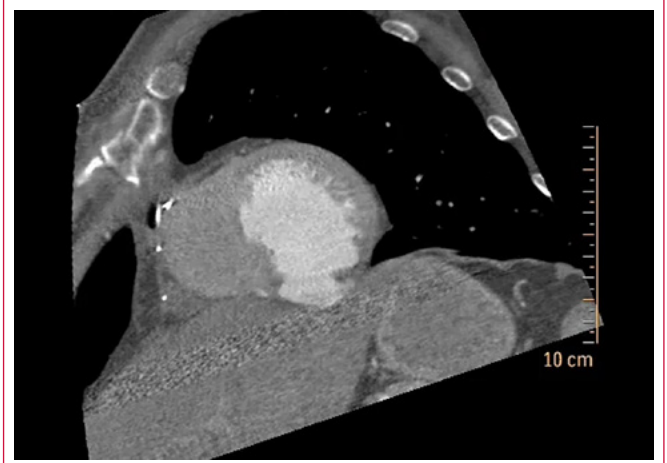
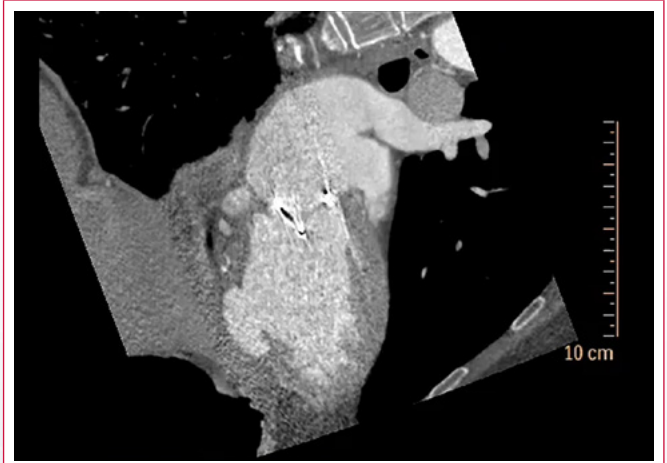


Figura 1. Vista de dos cámaras en diástole (A) y sístole (B) del pseudoaneurisma en cara inferior



Video 3. Imagen de eje corto, funcional de cine con cardio-TC del ventrículo izquierdo



Video 4. Imagen de eje largo de dos cámaras, funcional de cine con cardio-TC del ventrículo izquierdo

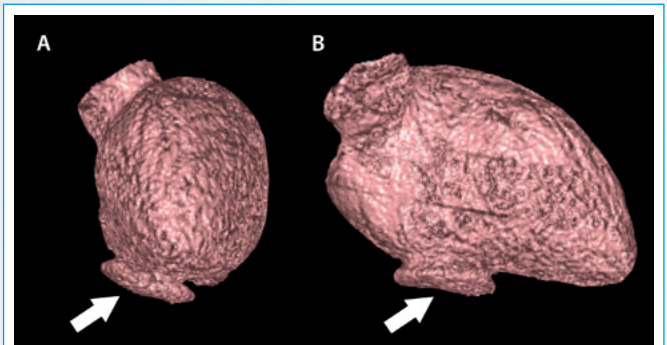


Figura 2. Reconstrucción volumétrica de la cavidad ventricular izquierda del VI. En esta imagen se ve el "molde" del relleno de contraste en orientación frontal (A) y lateral (B). Esta imagen demuestra de forma muy evidente la morfología del pseudoaneurisma ventricular (flechas)

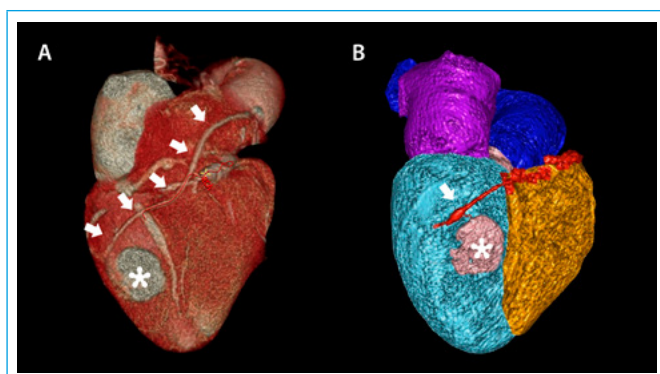


Figura 3. Reconstrucción volumétrica cardíaca con cardio-TC. **A:** la imagen volumétrica muestra la relación estrecha entre el *bypass* de safena (flechas) y la cavidad del pseudoaneurisma; **B:** la segmentación de las estructuras hace aún más sencillo valorar la relación anatómica

Discusión

El pseudoaneurisma ventricular fue descrito en 1797 por Corvisart. Posteriormente, en 1967, Roberts y Morrow hacen una primera revisión de la literatura acerca del tema⁽¹⁾. La ruptura de la pared libre del ventrículo izquierdo es una complicación catastrófica del infarto agudo de miocardio que ocurre aproximadamente en el 4% de los pacientes con síndrome coronario agudo y en cerca del 23% de los pacientes con muerte súbita⁽²⁾.

La causa más frecuente de pseudoaneurismas es el infarto agudo de miocardio seguido por cirugía cardíaca, trauma e infección. El infarto inferior suma más casos (aproximadamente el doble) que el anterior⁽³⁾. Una de las explicaciones de este fenómeno puede ser que los pseudoaneurismas en cara anterior son más susceptibles de rotura y desenlace fatal, por lo que su hallazgo es generalmente *post mortem*. Los síntomas documentados más frecuentemente son disnea y dolor torácico, pero hasta en 10% de los pacientes pueden ser asintomáticos. La auscultación y los cambios electrocardiográficos ayudan poco, ya que las alteraciones son inespecíficas.

Los pseudoaneurismas casi siempre se detectan de manera incidental por ecocardiografía u otras modalidades de imagen. El principal reto diagnóstico es diferenciar entre aneurisma (cavidad con pared formada por miocardio o cicatriz de infarto) y pseudoaneurisma (cavidad contenida por restos de trombo y pericardio sin tejido miocárdico apreciable). El criterio clásico es comparar el diámetro del cuello con el diámetro máximo de la cavidad producida por la lesión. Cuando el cuello es más pequeño que la cavidad, el diagnóstico se debe orientar a pseudoaneurisma, mientras que cuando el cuello del defecto es mayor o igual al diámetro de la cavidad, se debe pensar en un aneurisma⁽⁴⁾. Sin embargo, este criterio tiene muchas limitaciones, dado que muchas veces el diagnóstico definitivo lo realiza el patólogo al comprobar la composición de los restos de la pared de la cavidad.

Aunque existen informes de supervivencia hasta por 6 años⁽⁵⁾, la recomendación soportada en la actualidad es la corrección quirúrgica por la alta posibili-

dad de ruptura que se produce en hasta un 30-45% de los pacientes. Además, es frecuente que el pseudoaneurisma se asocie con la aparición de trombos⁽⁶⁾, por lo que puede haber embolias sistémicas hasta en el 13% de los pacientes⁽⁷⁾. Los pacientes que se someten a cirugía presentan una tasa de mortalidad entre el 10-23% comparado con la mortalidad de los no operados (48%)⁽⁸⁾.

Conclusión

El pseudoaneurisma ventricular es una complicación infrecuente del infarto. Se debe tener una alta sospecha diagnóstica en aquellos pacientes con infartos extensos y evolucionados, especialmente de cara inferior por lo inespecífico de sus síntomas. La ecocardiografía y, en casos seleccionados, las imágenes multimodalidad, permiten valorar las características de la lesión y dan herramientas al cirujano acerca del abordaje y estimación del riesgo quirúrgico. A pesar de ser una complicación con una alta tasa de mortalidad, su detección precoz da una oportunidad de reevaluar y tratar a los pacientes antes de que aparezcan las complicaciones.

Ideas para recordar

- La prueba de imagen de elección ante la sospecha de complicación mecánica del infarto es la ecocardiografía transtorácica.
- El pseudoaneurisma ventricular es una complicación rara, pero potencialmente fatal, por lo que se debe hacer un diagnóstico precoz.
- La cardio-TC permite valorar con gran detalle la anatomía de los defectos cardíacos y su relación con estructuras vecinas, lo que es muy importante para el cirujano de cara a planificar la intervención.

Bibliografía

1. Roberts WC, Morrow AG. Pseudoaneurysm of the left ventricle: An unusual sequelae of myocardial infarction and rupture of the heart. *Am J Med* 1967; 43: 639e644.
2. Pollak H, Nobis H, Miczoc J. Frequency of left ventricular free-wall ruptures complicating acute myocardial infarction since the advent of thrombolysis. *Am J Cardiol* 1994; 74: 184-186.
3. Dogan K, Demirci S, Tavli L, Buken B. Pseudoaneurysm originating from the left ventricle aneurysm: An autopsy case and Review of literature. *Journal of forensic and legal medicine* 2013; 20: 941-943.
4. Gatewood RP, Nanda NC. Differentiation of left ventricular pseudoaneurysm from true aneurysm with two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1980; 46: 869-878.
5. Hurst CO, Fine G, Keyes JW. Pseudoaneurysm of the heart. Report of a case and review of literature. *Circulation* 1963; 28: 427e436.
6. Moreno R, Gordillo E, Zamorano J, et al. Long term outcome of patients with postinfarction left ventricular pseudoaneurysm. *Heart* 2003; 89: 1144e1146.
7. Natarajan MK, Salerno TA, Burke B, et al. Chronic false aneurysms of the left ventricle: management revisited. *Can J Cardiol* 1994; 10: 927e931.
8. Frances C, Romero A, Grady D. Left ventricular pseudoaneurysm. *JACC* 1998; 32 (3): 557-561.

Prótesis mitral mecánica disfuncionante evaluada mediante distintas técnicas de imagen

Carlos Arellano Serrano
Susana Mingo
Vanessa Moñivas
Jesús G. Mirelis
Miguel Ángel Caverio

Unidad de Imagen Cardíaca, Servicio de Cardiología, Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

Correspondencia

Miguel Ángel Caverio
Unidad de Imagen Cardíaca,
Servicio de Cardiología, Hospital Puerta
de Hierro, Majadahonda, Madrid, España
mcavero.hpth@salud.madrid.org

Palabras clave

- Disfunción protésica
- Accidente cerebrovascular
- Ecocardiografía transesofágica
- Cardio-TC

Keywords

- Prosthetic dysfunction
- Transient ischemic attack
- Transesophageal echocardiography
- Cardiac CT

RESUMEN

Se presenta una mujer de 78 años portadora de doble prótesis mecánica aórtica y mitral en la que, en el contexto de un accidente isquémico transitorio, se descubre una disfunción de la prótesis mitral. Dicha disfunción consistía en falta de apertura de uno de sus discos por la presencia de un trombo intraprotésico. El diagnóstico definitivo lo proporcionó la intervención quirúrgica después de un estudio exhaustivo.

Se presentan las distintas técnicas de imagen que se emplearon para el estudio etiológico previo a la cirugía, y que incluyen ecocardiografía transtorácica y transesofágica, escopia con fluoroscopia y cardio-TC.

ABSTRACT

A 78-year-old woman with mechanical aortic and mitral prostheses presents a mitral prosthetic dysfunction in the context of a transient ischemic attack. This dysfunction consisted of a block in the opening of one of its leaflets due to the presence of intra-prosthetic thrombus. The definitive diagnosis was revealed by surgical intervention after an exhaustive study.

We present the different imaging techniques that were used, for the etiological study, prior to the surgery. They include transthoracic and transesophageal echocardiography, cine-fluoroscopic evaluation and cardiac-CT.

Presentación del caso

Una paciente de 78 años es ingresada a cargo del Servicio Neurología por un accidente isquémico transitorio, en el territorio de la arteria cerebral media izquierda. Entre los antecedentes personales constaba que había sido intervenida quirúrgicamente el año previo en otro centro por cardiopatía valvular e isquémica. Se implantaron dos prótesis valvulares (prótesis aórtica mecánica Carbomedics nº 19, prótesis mitral mecánica ATS Open Pivot® n.º 27) y se realizó un triple puente coronario a arteria descendente anterior, a primer ramo marginal y a arteria interventricular posterior. Tras la intervención, la paciente permaneció asintomática desde el punto de vista cardiovascular y anticoagulada con acenocumarol, con buenos controles en su seguimiento.

A su ingreso, se realiza una ecocardiografía transtorácica (ETT) donde se objetiva gradientes transprotésicos mitrales elevados (gradiente medio 9 mmHg), así como inmovilidad del platillo lateral (Video 1 y Video 2). La prótesis mecánica aórtica era normofuncionante. El ventrículo izquierdo presentaba hipertrofia concéntrica moderada con FEVI de 45% con hipocinesia inferior, septal basal e inferolateral basal. El ventrículo derecho no presentaba alteraciones significativas.

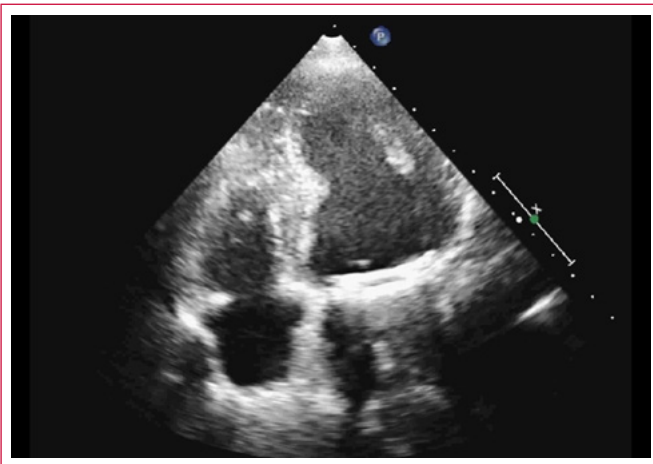
Tras estos hallazgos, se realiza una ecocardiografía transesofágica (ETE) en la que se visualiza una prótesis mitral bien implantada con inmovilidad del

platillo lateral. No se visualiza ni trombo ni *pannus*, y únicamente llama la atención unas imágenes sugestivas de *strands* de fibrina (Video 3 a Video 7). La escopia confirma la inmovilidad de uno de los discos de la prótesis mitral (Video 8).

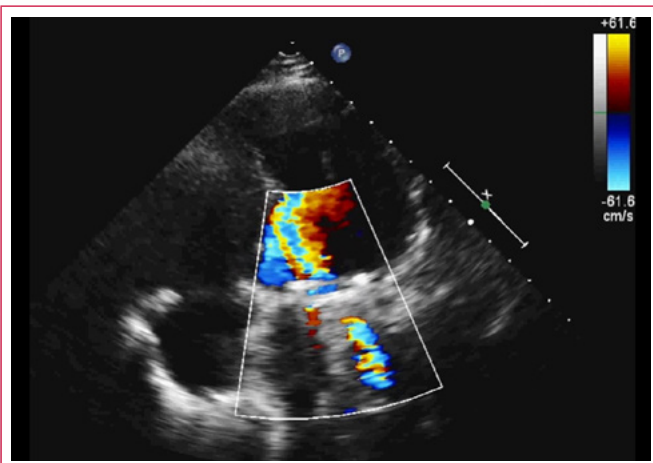
Se decide realizar una cardio-TC para reevaluar la presencia de trombos intraprotésicos. En el estudio sin contraste no se ponen de manifiesto áreas de hiperdensidad periprotésica. En el estudio con contraste se aprecian las dos prótesis, aórtica y mitral, normoposicionadas y el estudio dinámico demuestra ausencia de movimiento del platillo lateral de la válvula mitral. Adyacente al mismo se aprecian áreas de hipodensidad, cambiantes entre las diferentes series de adquisición muy sugestivas de trombo (Figura 1).

A pesar de potenciar el tratamiento anticoagulante, en los siguientes controles persiste la inmovilidad del platillo lateral, por lo que se decide intervenir quirúrgicamente. Intraoperatoriamente se visualiza la prótesis mitral en posición anatómica, orientada paralelamente a las valvas nativas (la posición recomendable es la antianatómica, perpendicular a las valvas nativas). Además, se visualiza un pequeño trombo fresco en el platillo inmóvil. Tras lavar, rotar a posición correcta y comprobar que la prótesis es normofuncionante, el cirujano da por finalizado el procedimiento. En la ETT al alta la prótesis mitral es normofuncionante (gradiente medio 4 mmHg) (Video 9).

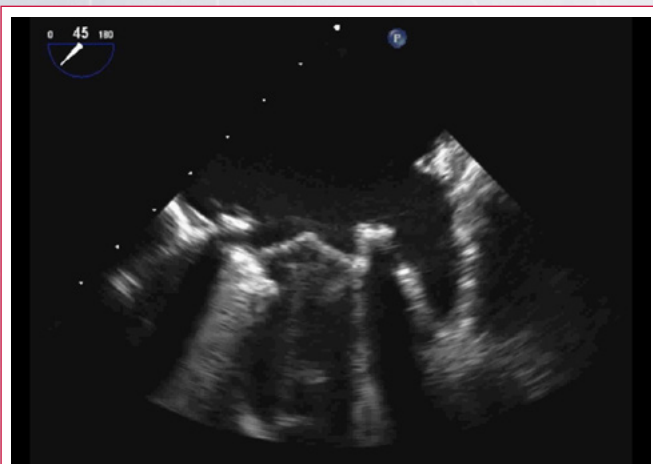
Estudio por imagen



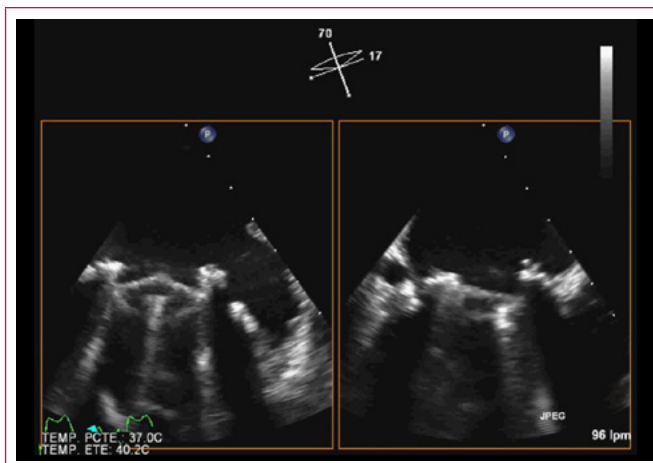
Video 1. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras en la que no se aprecia movimiento del platillo lateral de prótesis mecánica mitral comparado con el platillo septal. Función sistólica del VI levemente deprimida



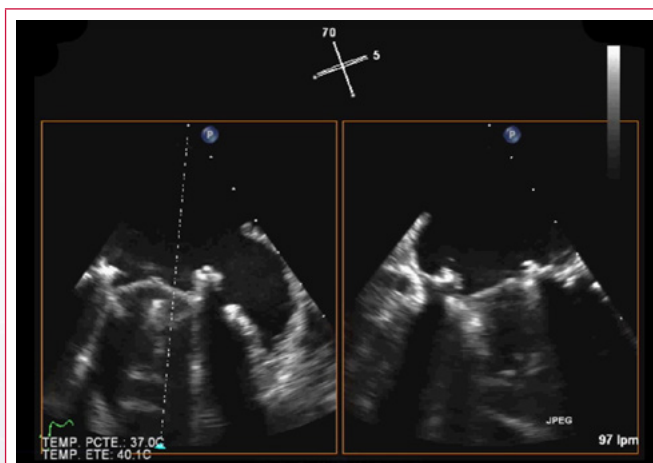
Video 2. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras con Doppler color. Llama la atención la aceleración del flujo transprotésico mitral, así como una insuficiencia mitral significativa con *jet* central



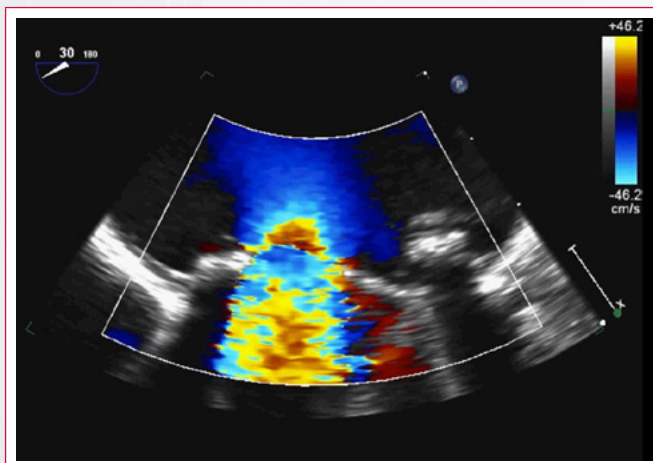
Video 3. Ecocardiografía transesofágica, vista a 45° de la prótesis mitral. Se aprecia un bloqueo en el movimiento del platillo lateral, sin imágenes sugestivas de trombo ni *pannus*



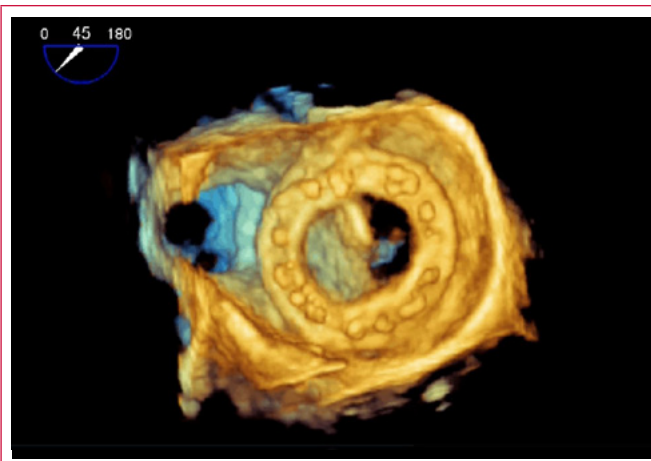
Video 4. Ecocardiografía transesofágica, corte biplano del platillo septal de la prótesis mitral vista a 45°. Se confirma el correcto funcionamiento del mismo



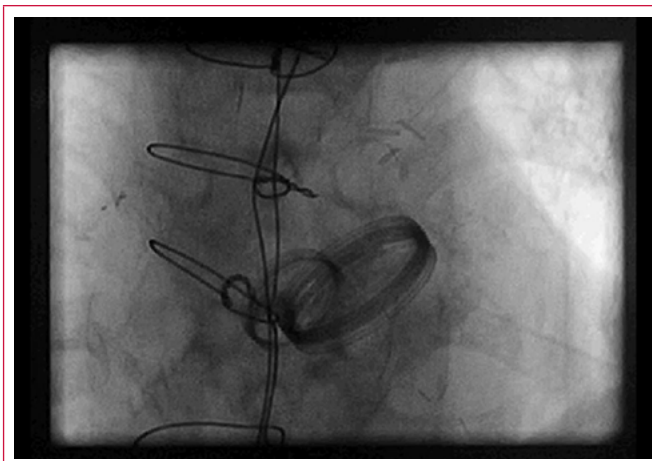
Video 5. Ecocardiografía transesofágica, corte biplano del platillo lateral de la prótesis mitral vista a 45°. Se confirma la inmovilidad de dicho platillo



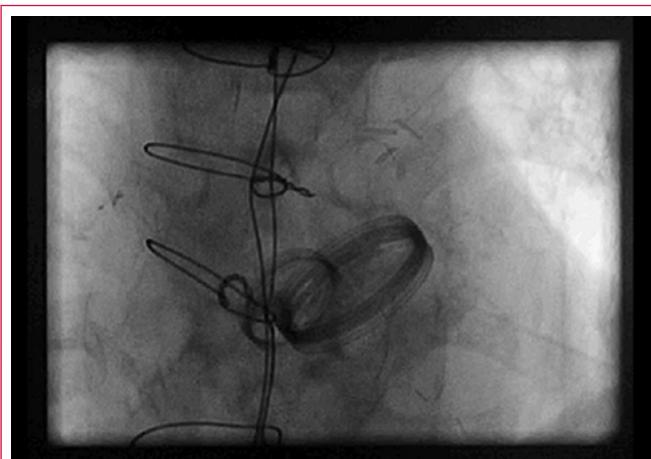
Video 6. Ecocardiografía transesofágica, vista a 30° de la prótesis mitral. Se visualiza ausencia de flujo a través del platillo inmóvil mediante Doppler color



Video 7. Ecocardiografía transesofágica tridimensional. Zoom 3D de la prótesis mitral desde la perspectiva de la aurícula izquierda. Se puede apreciar la falta de movimiento del platillo lateral de la prótesis mitral comparándolo con el platillo septal



Video 9. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras en el que se aprecia el correcto funcionamiento de la prótesis mecánica mitral tras su recolocación quirúrgica



Video 8. Escopia valvular mediante fluoroscopia. Falta de apertura de uno de los platillos de la prótesis mecánica mitral. Correcto funcionamiento de la prótesis mecánica aórtica

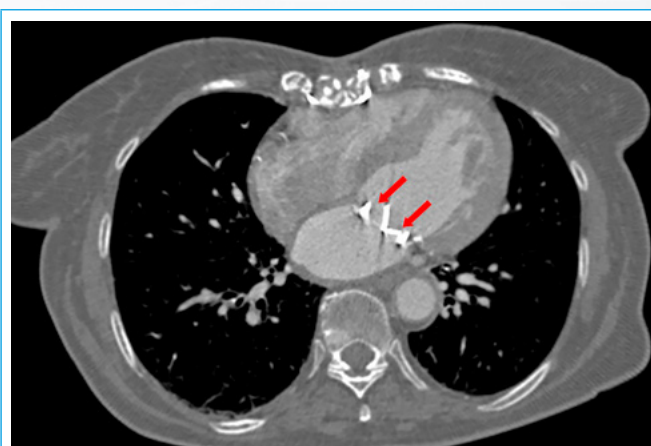


Figura 1. Cardio-TC, corte en mesodiástole en el que se aprecia apertura del platillo septal frente al lateral que no se abre

Discusión

La disfunción protésica por trombosis es una complicación infrecuente que ocurre tanto en pacientes con prótesis valvulares biológicas como mecánicas, siendo mas frecuentes en estas últimas. La incidencia anual de trombosis y su relevancia clínica es muy variable en las distintas series. La incidencia es claramente superior en los primeros días posquirúrgicos, llegando a detectarse trombo intraprotésico mediante ETE en un 9,4% de los casos a los 9 días después del recambio⁽¹⁾. El inadecuado nivel de anticoagulación es el factor más importante que interviene en esta patología, aunque un porcentaje no desdeñable ocurre en pacientes con adecuada anticoagulación⁽²⁾, como en la paciente que se presenta. En el caso de la prótesis ATS Open Pivot® se ha descrito una incidencia de trombosis mucho menor que con otras prótesis, en torno al 0,04% paciente/año con 1,1% paciente/año de fenómenos tromboembólicos⁽³⁾.

Se debe sospechar obstrucción de prótesis valvular en pacientes que comienzan con clínica de insuficiencia cardíaca o que padezcan un evento tromboembólico como en este caso. La primera aproximación diagnóstica generalmente es mediante una ETT, pero a menudo se requieren otras técnicas de imagen para evaluar correctamente la movilidad de los platillos y la etiología de la obstrucción (*pannus* o trombo)⁽⁴⁾. La ETE es más sensible para distinguir *pannus* de trombosis, especialmente en los casos de prótesis mitral⁽⁵⁾. La fluoroscopia y la TC son técnicas de imagen alternativas que también evalúan tanto la movilidad como la etiología, y son especialmente útiles en prótesis mecánicas aórticas en las que la adquisición de imágenes con ETT o ETE es dificultosa. La TC, además, permite adquirir imágenes tridimensionales con información adicional, como la medición de ángulos de apertura y la capacidad de distinguir *pannus* de trombo⁽⁶⁾. Dado que no cumplía criterios de fibrinólisis ni cirugía urgente^(4,7) se decidió anticoagulación con heparina sódica i.v. Tras 10 días persistía la misma disfunción, por lo que se decidió una cirugía electiva.

Las técnicas de imagen, junto con la clínica de la paciente permitieron realizar un diagnóstico de trombosis de la prótesis mitral que se corroboró durante la cirugía.

Conclusión

En todo paciente portador de prótesis valvular con clínica cardiovascular o neurovascular se debe evaluar de forma precoz la funcionalidad de la misma. La principal causa de disfunción protésica es la presencia de *pannus* o de trombo intraprotésico, especialmente esta última si la clínica es compatible con tromboembolismo. Tanto la ecocardiografía (ETT o ETE) como la cardio-TC ayudan a evaluar de forma precisa la etiología de la disfunción protésica.

Ideas para recordar

- Ante la sospecha de disfunción protésica valvular por obstrucción/trombosis la primera prueba a realizar es una ETT.
- La ETE es más sensible y específica que la ETT, especialmente en prótesis mitrales. Además permite evaluar el tamaño del trombo, fundamental para su manejo terapéutico.
- Fluoroscopia y cardio-TC son técnicas de imagen adicionales para evaluar la motilidad de los platillos protésicos. Además la TC permite distinguir *pannus* de trombo.

Bibliografía

1. Laplace G, Lafitte S, Labèque JN, *et al.* Clinical significance of early thrombosis after prosthetic mitral valve replacement: A postoperative monocentric study of 680 patients. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 1283.
2. Dürrleman N, Pellerin M, Bouchard D, *et al.* Prosthetic valve thrombosis: twenty-year experience at the Montreal Heart Institute. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127: 1388.
3. Stefanidis C, Nana AM, De Canniere D, *et al.* 10-year experience with the ATS mechanical valve in the mitral position. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 1934-1938.
4. 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: e57.
5. Tong AT, Roudaut R, Ozkan M, *et al.* Transesophageal echocardiography improves risk assessment of thrombolysis of prosthetic valve thrombosis: Results of the international PRO-TEE registry. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 77-84.
6. Teshima H, Aoyagi S, *et al.* Evaluation of advancing the standard valve dysfunction by multidetector-row CT. *J Artif Organs* 2014; 17: 162-168.
7. Roudaut R, Lafitte S, Roudaut MF, *et al.* Management of prosthetic heart valve obstruction: Fibrinolysis versus surgery. Early results and long-term follow-up in a single-centre study of 263 cases. *Arch Cardiovasc Dis* 2009; 102: 269-277.

Masa en aurícula derecha

Ángel Domínguez Vega
Oscar González Fernández
Sandra Rosillo
Juan Caro Cordón
Silvia Cayetana Valbuena López
Teresa López-Fernández

Servicio de Cardiología. Unidad de Imagen Cardíaca. Hospital Universitario La Paz. IdiPAz. Madrid. España

Correspondencia

Teresa López Fernández
tlfernandez8@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Trombo
- ▷ Aurícula derecha
- ▷ Ecocardiografía transesofágica

Keywords

- ▷ Thrombus
- ▷ Right atrial appendage
- ▷ Transoesophageal echocardiography

RESUMEN

Varón de 61 años con antecedentes de cardiopatía isquémica y fibrilación auricular que ingresa por insuficiencia cardíaca. En el estudio ecocardiográfico se detecta una masa en la aurícula derecha.

ABSTRACT

A 61 year-old man, with previous history of ischemic heart disease and atrial fibrillation was admitted due to shortness of breath, being a right atrium mass detected by echocardiography.

Presentación del caso

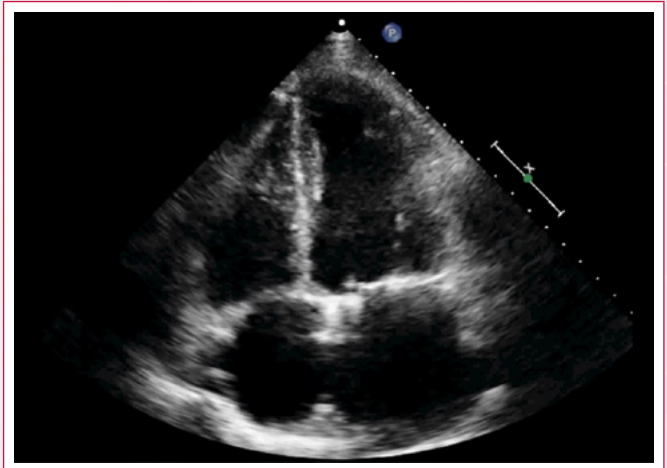
Se trata de un varón de 61 años que en el año 2008 fue sometido a cirugía de revascularización miocárdica y de reparación mitral y tricúspide, así como ligadura de orejuela izquierda. Cuenta, además, con historia de fibrilación auricular crónica para la que recibía tratamiento con warfarina (por alergia al acenocumarol) hasta que tuvo un episodio de sangrado digestivo bajo, por diverticulosis colónica, que conllevó a un cambio de régimen anticoagulante por heparinas de bajo peso molecular, con una consecuente mala adherencia terapéutica.

Acude al servicio de urgencias por disnea rápidamente progresiva hasta hacerse de reposo. A su llegada se encuentra en fibrilación auricular a 130 lpm, con una saturación basal de oxígeno del 89% y una presión arterial de 100/60 mmHg. Con el diagnóstico de primer episodio de insuficiencia cardíaca descompensada, se decide realizar una ecocardiografía transtorácica que objetiva disfunción biventricular severa no conocida (**Vídeo 1**) y una insuficiencia mitral excéntrica de difícil valoración. Con la sospecha de taquimiocardiopatía se programa una ecocardiografía transesofágica para descartar la presencia de trombos intracavitarios y reevaluar el grado de insuficiencia mitral, previamente a la realización de una cardioversión eléctrica. El **Vídeo 2** muestra la imagen tridimensional de la plastia mitral desde la perspectiva auricular. Se aprecia un engrosamiento del anillo posterior (**Vídeo 2, Figura 1**), así como la sutura de ligadura de la orejuela izquierda. La imagen con color (**Vídeo 3, Vídeo 4, Figura 2**) muestra una insuficiencia mitral excéntrica de grado severo (planimetría de la vena contracta de 0,45 cm²). En la exploración de la aurícula derecha se aprecia imagen nodular en el interior de la orejuela, cerca de su desembocadura en la aurícula, que corresponde a un trombo de 15 x 18 mm, con base de implantación en la pared anterior de la orejuela (**Vídeo 5 y Vídeo 6, Figura 3 y Figura 4**).

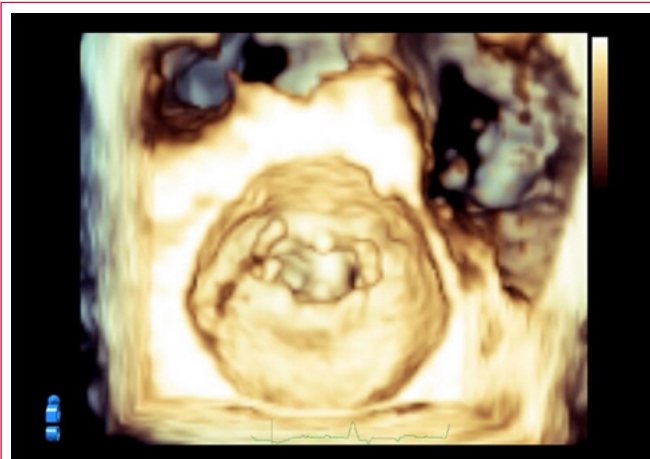
Se realizó una TC de arterias pulmonares que descartó embolización en la circulación pulmonar, y que confirmó la presencia de una masa redondeada de bordes bien definidos en la aurícula derecha sugestiva de trombo (**Figura 5**).

Durante el ingreso hospitalario el paciente evolucionó de forma favorable tras controlar la frecuencia cardíaca y optimizar el tratamiento de la insuficiencia cardíaca. Se ajustó la terapia anticoagulante con enoxaparina mediante controles anti-Xa, siendo dado de alta para seguimiento en consultas de Cardiología.

Estudio por imagen



Vídeo 1. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras, donde se aprecia disfunción biventricular severa, sin evidencia de trombo en aurícula derecha



Video 2. Ecocardiografía transesofágica tridimensional, zoom tridimensional, que muestra la anuloplastia mitral desde la perspectiva auricular

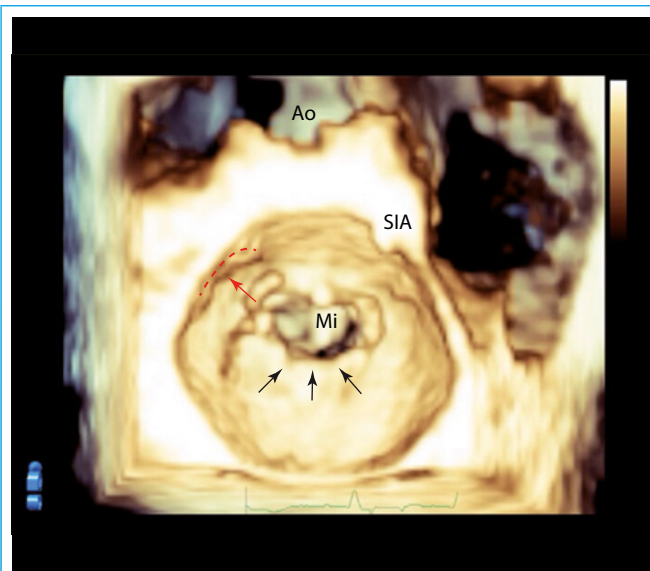
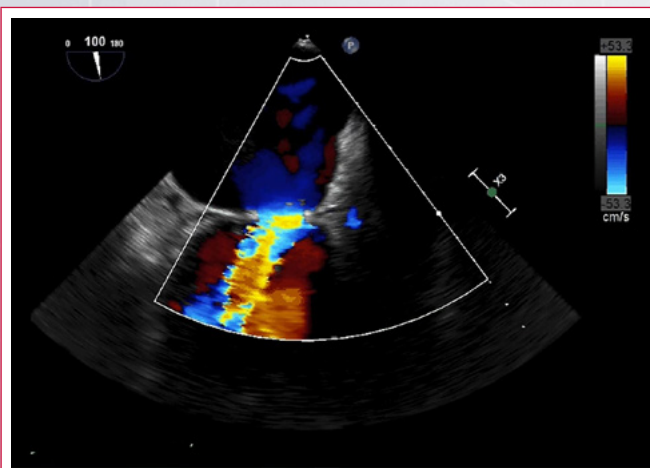
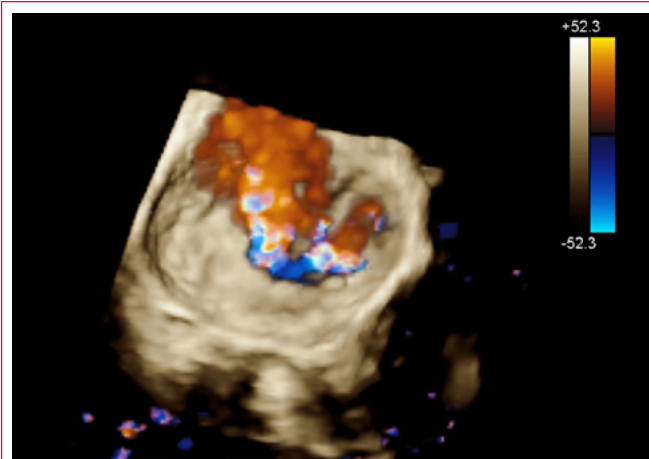


Figura 1. Ecocardiografía transesofágica tridimensional, zoom 3D del anillo mitral desde la perspectiva auricular. La línea roja punteada muestra la sutura del cierre de la orejuela izquierda. Las flecha blanca marca el engrosamiento el anillo mitral posterior (AO: válvula aórtica; MI: válvula mitral; SIA: septo interauricular)



Video 3. Ecocardiografía transesofágica bidimensional con color que muestra el anillo mitral con un jet de regurgitación mitral excéntrico



Video 4. Ecocardiografía transesofágica tridimensional con color que muestra volumen completo con color centrado en el anillo mitral con insuficiencia mitral severa a nivel del anillo lateral

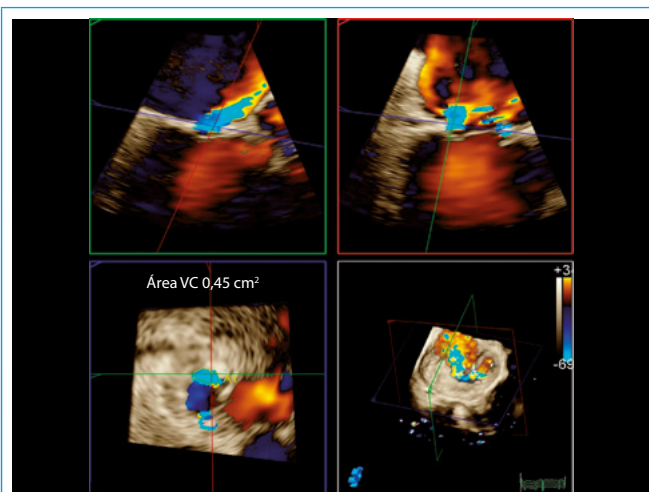
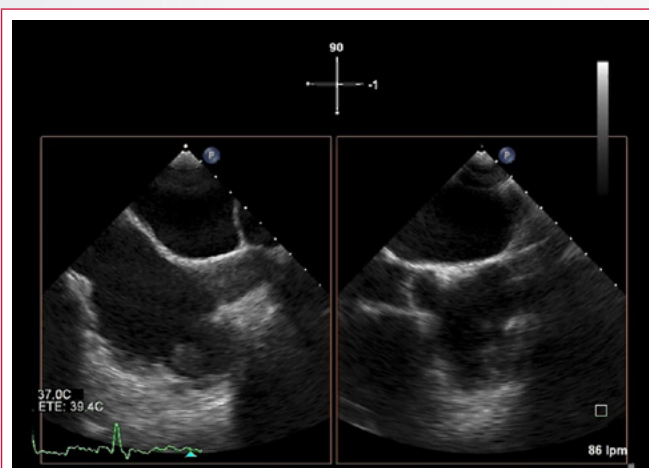
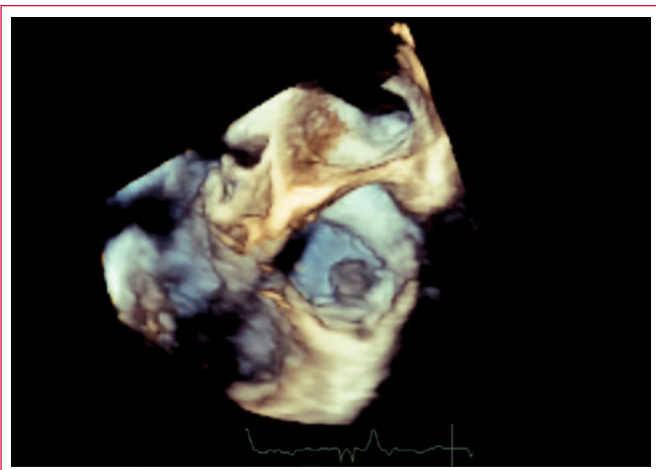


Figura 2. Ecocardiografía transesofágica tridimensional con color, reconstrucción con planos ortogonales que permite la cuantificación de la insuficiencia mitral mediante la planimetría tridimensional del orificio de la vena contracta del jet de regurgitación mitral



Video 5. Ecocardiografía transesofágica tridimensional, X-plane en plano bicava que muestra imagen de masa en el interior de la orejuela derecha



Video 6. Ecocardiografía transesofágica tridimensional donde se ve un trombo en orejuela derecha

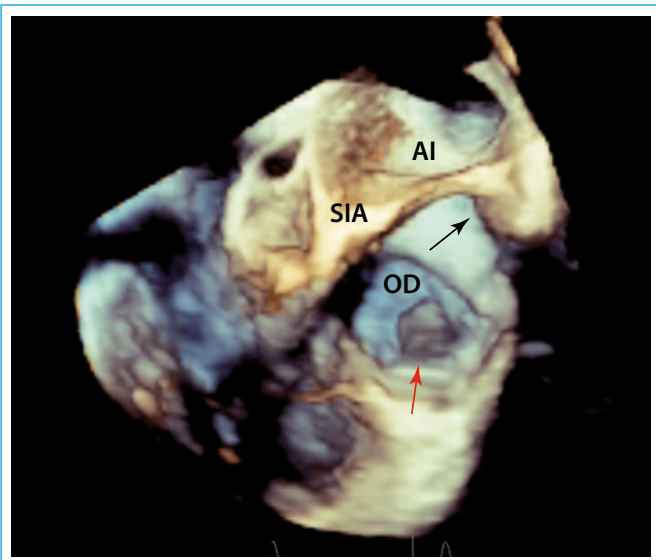


Figura 3. Imagen tridimensional del trombo en orejuela derecha. La flecha negra marca la entrada de la vena cava superior en la aurícula derecha y la flecha roja el trombo en la orejuela derecha (AI: aurícula izquierda; SIA: septo interauricular; OD: orejuela derecha)

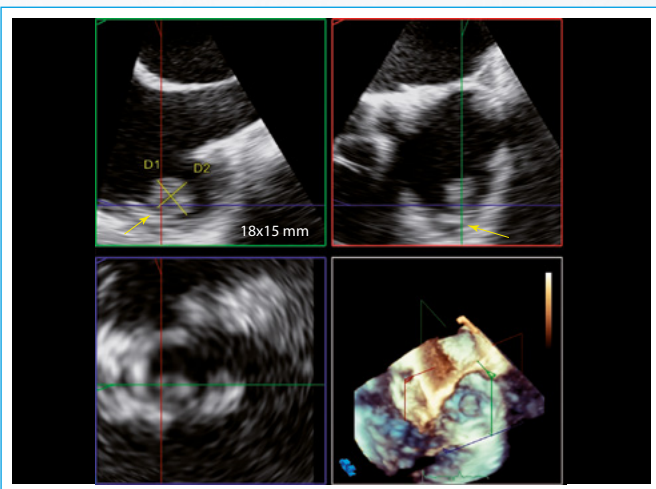


Figura 4. Reconstrucción multiplanar que permite medir el trombo de la orejuela derecha de 18 x 15 mm. La flecha amarilla señala la base de implantación del trombo (VCS: vena cava superior)

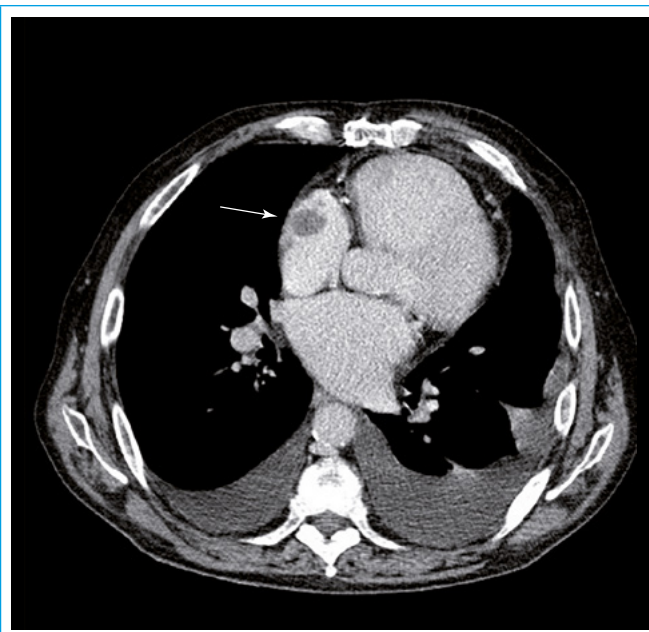


Figura 5. Imagen de tomografía computarizada donde se objetiva masa hipodensa en aurícula derecha compatible con trombo (flecha blanca)

Conclusión

La incidencia de trombos en aurícula derecha en ecocardiografía es inferior al 1 por 1.000^(1,2), la mayoría descritos como “trombo en tránsito”⁽³⁾. La formación de trombos *in situ* suele ser más frecuente en pacientes con coagulopatías o cardiopatías congénitas. Aunque el hallazgo de un trombo en la orejuela derecha es excepcional, es imprescindible explorar esta estructura en pacientes en fibrilación auricular, con anticoagulación subóptima y antecedentes de cirugía tricúspide. En caso de encontrar un trombo en la orejuela derecha se recomienda potenciar la anticoagulación y realizar un seguimiento estrecho^(4,5).

Ideas para recordar

- En un estudio transesofágico destinado a descartar fuente embólica es necesario explorar tanto la orejuela izquierda como la derecha para descartar la presencia de trombos.

Bibliografía

1. Shah CP, Thakur RK, Ip JH, *et al.* Management of mobile right atrial thrombi: A therapeutic dilemma. *J Card Surg* 1996; 11: 428-431.
2. Chapoutot L, Metz D, Canivet E, *et al.* Mobile thrombus of the right heart and pulmonary embolism: Diagnostic and therapeutic problems. Apropos of 12 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1993; 86: 1039-1045.
3. Athappan G, Sengodan P, Chacko P, Gandhi S. Comparative efficacy of different modalities for treatment of right heart thrombi in transit: a pooled analysis. *Vasc Med* 2015; 20: 131-138.
4. The European Cooperative Study on the clinical significance of right heart thrombi. European Working Group on Echocardiography. *Eur Heart J* 1989; 10: 1046-1059.
5. Schwartzbard AZ, Tunick PA, Rosenzweig BP, Kronzon I. The role of transeophageal echocardiography in the diagnosis and treatment of right atrial thrombi. *J Am Soc Echocardiogr* 1999; 12: 64-69.

A veces es un linfoma cardíaco

Ángela Alonso*
Paula Hernández**
Manuel Cobo*
Javier Ruano**
Manuel Jesús Zarauza*

*Servicio de Cardiología. Hospital Valdecilla. Santander. España

**Servicio de Medicina Interna. Hospital Valdecilla. Santander. España

Correspondencia

Manuel Jesús Zarauza
email: manuel.zarauza@humv.es

Palabras clave

- ▷ Masa cardíaca
- ▷ Linfoma cardíaco
- ▷ Ecocardiografía transesofágica

Keywords

- ▷ Cardiac mass
- ▷ Cardiac lymphoma
- ▷ Transoesophageal echocardiography

RESUMEN

Los tumores cardíacos primarios son infrecuentes y el linfoma cardíaco primario representa apenas el 1% de todos los tumores primarios. El diagnóstico de certeza sólo se alcanza mediante la confirmación histológica y su pronóstico es pobre.

ABSTRACT

Cardiac tumors are rare entities in clinical practice, and primary cardiac lymphoma accounts for only 1% of all primary tumors. The definitive diagnosis is only made by histological confirmation and is associated with a high mortality rate.

Presentación del caso

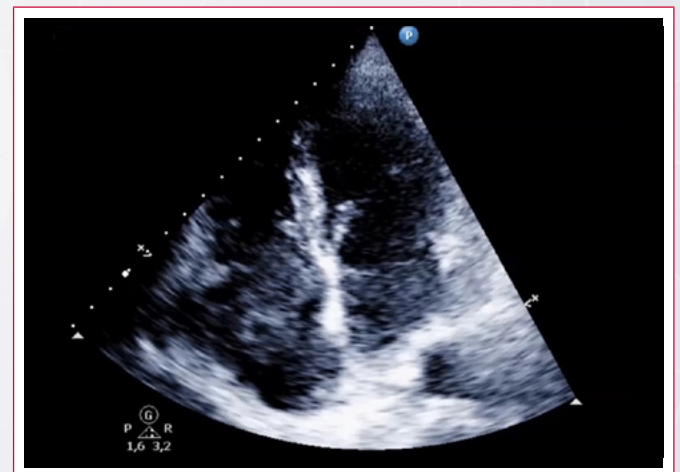
La prevalencia de los tumores cardíacos (TC) primarios es muy baja y aproximadamente una cuarta parte de los mismos son malignos. En la población adulta la mayoría de los TC malignos son sarcomas (hasta en el 75%), siendo el hemangiosarcoma el más frecuente⁽¹⁾. Aunque hasta un 20% de pacientes con linfoma pueden tener afectación cardíaca, los linfomas cardíacos primarios (LCP) suponen únicamente el 1,3% de todos los TC primarios^(1,2). La presentación clínica es variable dependiendo de la localización y extensión del tumor, aunque desafortunadamente, lo habitual es que el diagnóstico se lleve a cabo en la autopsia⁽²⁾.

Se presenta el caso de una mujer de 75 años con antecedentes de HTA y fibrilación auricular crónica anticoagulada y discreto deterioro cognitivo, que consulta por incremento de su disnea habitual. Se realiza una ecocardiografía transtorácica donde se aprecia una masa en aurícula derecha, con base de implantación en la cara lateral de la misma, móvil y prolapsando en anillo tricuspídeo sin generar gradiente; la vena cava inferior estaba dilatada pero libre de imágenes ocupantes de espacio (Video 1 y Video 2). En la ecocardiografía transesofágica se objetiva una masa heterogénea y mamelonada, de 44 x 36 mm, con base de implantación en cara posterolateral de aurícula derecha, con la pared de la aurícula adyacente engrosada y abollonada (Video 3 y Video 4). No se pudo llevar a cabo una cardio-RM por la nula colaboración de la paciente. Se realizó una biopsia percutánea de la masa, con un análisis anatomopatológico que mostró únicamente fibrosis e infiltrado inflamatorio linfocitario, sin observarse lesión tumoral.

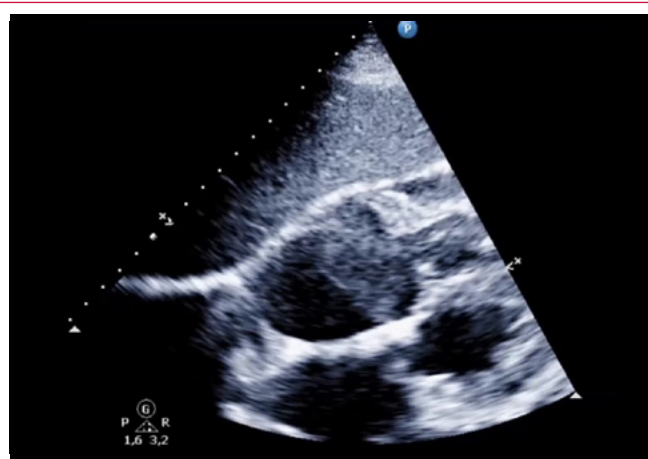
Una ecocardiografía de control en días posteriores muestra aumento del tamaño de la masa, por lo que finalmente se decide ir a cirugía. En la cirugía se encuentra una masa *excrecente* entre seno coronario, aurícula derecha y cava inferior (Figura 1), que además infiltraba la pared tanto de aurícula derecha con de ventrículo derecho adyacente, y surco AV. Se extirpa parcialmente y el informe anatomopatológico de la pieza quirúrgica confirma que se trata de un

linfoma B difuso de célula grande (Figura 2). El postoperatorio es prolongado, con encefalopatía difusa moderada (la TC craneal y la angio-TC de polígono fueron anodinas, al igual que la punción lumbar, con RM que mostró lesiones isquémicas de evolución aguda/subaguda), con discreta mejoría evolutiva que permite la extubación y posterior traslado a planta. En planta se inicia tratamiento con rituximab, pero sufre una broncoaspiración grave, limitándose finalmente el esfuerzo terapéutico y evolucionando desfavorablemente, falleciendo tras haber transcurrido 2 meses desde la detección de la masa.

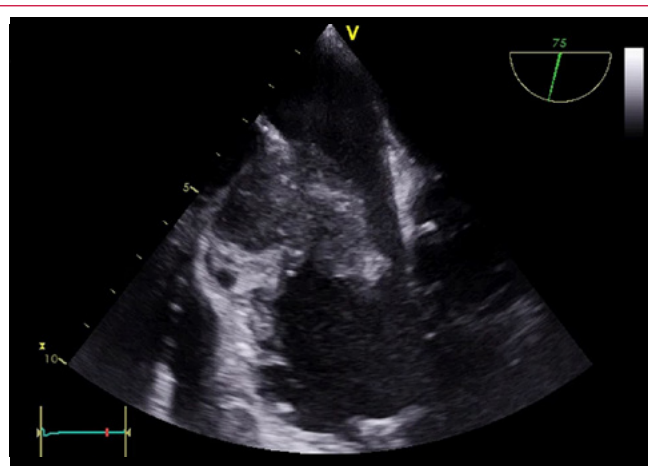
Estudio por imagen



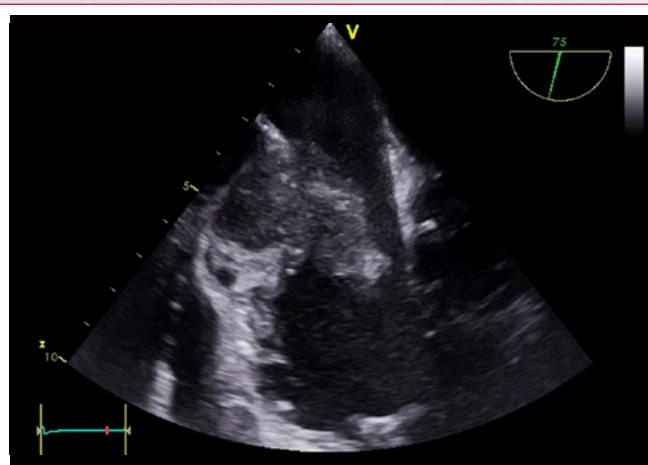
Video 1. Estudio transtorácico desde ventana apical. Se puede observar la masa en AD, de densidad homogénea, con aparente implantación en cara lateral de aurícula derecha, prolapsando en anillo tricuspídeo



Video 2. Estudio transtorácico desde ventana subxifoidea. La masa se implanta en la cara lateral de la aurícula derecha



Video 3. Estudio transesofágico. La masa tiene una amplia zona de implantación en la pared auricular cerca del anillo tricuspídeo. Tiene alguna región ecolucente y su porción distal es móvil y prolapsa en anillo tricuspídeo



Video 4. Estudio transesofágico. Se puede apreciar la masa mamelonada infiltrando la pared auricular

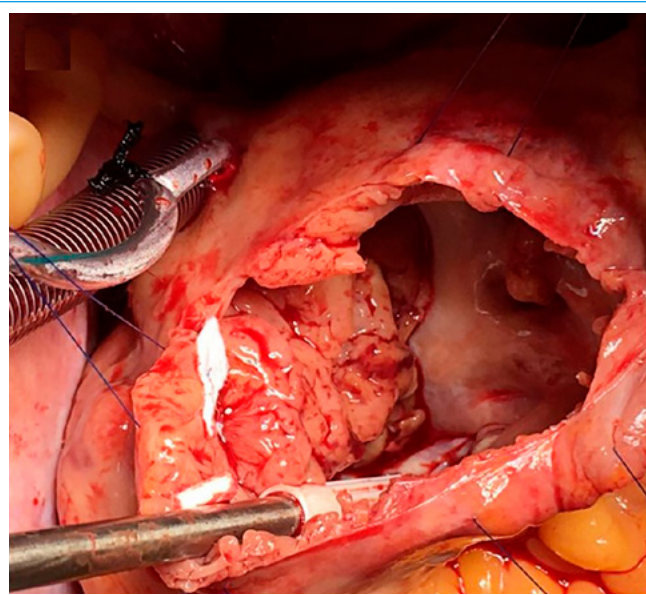


Figura 1. Visión quirúrgica del tumor tras abrir la AD

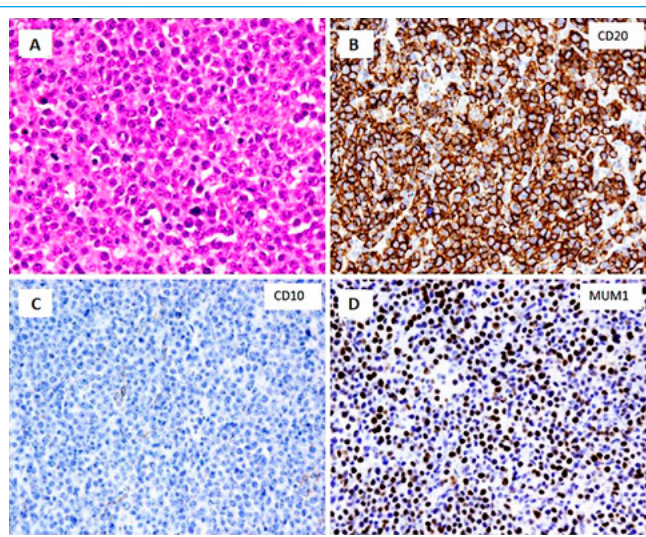


Figura 2. **A:** microfotografía de HE que muestra un tumor de células redondas, dispuestas en sábana, con displasia y frecuentes mitosis. Se observa un hábito plasmablastico; **B:** intensa inmunotinción con un marcador de linfocitos; **C y D:** negatividad para CD10 y positividad para MUM1, respectivamente, indicando un linfoma B difuso de célula grande fenotipo no-GC

Discusión

El LCP es muy poco frecuente, ya que supone solamente el 1,3% de todos los TC primarios. Por otra parte, apenas el 0,5% de todos los linfomas extranodales se presentan como una neoformación cardíaca^(3,4). El criterio fundamental para el diagnóstico de LCP es que el corazón (con o sin afectación pericárdica) sea el único sitio de afectación⁽⁵⁾. Por definición, el LCP pertenece a los linfomas no Hodgkin, dado que los linfomas Hodgkin excepcionalmente muestran afectación extranodal, y en más del 80% de los casos se trata de linfoma de células B grandes difusas^(3,5).

No son muchos los casos descritos en la literatura, y en la mayoría de los mismos se trata de pacientes adultos, por encima de la quinta década de la vida, siendo excepcional en niños⁽⁴⁾. Es más frecuente en varones y la presentación clínica es muy variable, de acuerdo a su localización y extensión, y tradicionalmente se describe derrame pericárdico, insuficiencia cardíaca y bloqueo AV como las tres presentaciones más habituales⁽³⁾. La aurícula derecha es la localización más frecuente, al igual que sucede con el resto de los TC primarios malignos^(1, 6). Las técnicas de imagen no permiten el diagnóstico de certeza, por lo que hay que recurrir a la confirmación anatomopatológica, bien mediante biopsia transvenosa o bien mediante cirugía, como fue finalmente en este caso, ante la ausencia de resultados de la biopsia.

La cirugía en cualquier caso no mejora la supervivencia, siendo muy difícil la resección completa del tumor⁽⁴⁾. Sin tratamiento la supervivencia media es de apenas un mes, supervivencia que mejora con la radioterapia y/o quimioterapia (habitualmente, antraciclinas en combinación con rituximab), pero dado que el diagnóstico suele hacerse ya en fases avanzadas, en general el pronóstico es bastante pobre, con una supervivencia media de 7 meses tras el inicio del tratamiento^(4, 6).

Conclusión

La ecocardiografía transesofágica es una herramienta fundamental para el diagnóstico de masas cardíacas. El linfoma cardíaco primario es un tumor muy poco frecuente, de mal pronóstico y el diagnóstico de certeza sólo se alcanza mediante la confirmación anatomopatológica.

Ideas para recordar

- Los tumores cardíacos primarios son poco frecuentes y el linfoma primario representa sólo el 1,3% de los mismos.
- La ecocardiografía transesofágica es fundamental para la caracterización de los mismos, aunque para el diagnóstico definitivo hay que recurrir a la anatomía patológica.

Bibliografía

1. Patel J, Sheppard MN. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: Surgical and autopsy series. *Cardiovasc Pathol* 2010; 19: 343-352.
2. Zhong L, Yang S, Lei K, Jia Y. Primary cardiac lymphoma: A case report and review of the literature. *Chin-Ger J Clin Oncol* 2013; 12: 43-45.
3. Hsueh SC, Chung MT, Fang R, Lu HF. Primary cardiac lymphoma. *J Chin Med Assoc* 2006; 69 (4): 169-174.
4. Miguel CE, Bestetti RB. Primary cardiac lymphoma. *Int J Cardiol* 2011; 149: 358-363.
5. Patel J, Sheppard MN. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: Surgical and autopsy series. *Cardiovasc Pathol* 2010; 19: 343-352.
6. Gordon MJ, Danilova O, Spurgeon S, Danilov AV. Cardiac non-Hodgkin's lymphoma: Clinical characteristics and trends in survival. *Eur J Haematol* 2016; 3: 18.

Fístula compleja con conexión de aorta y árbol coronario izquierdo con arteria pulmonar

Alazne Urkullu
Ángela Cacicedo
José Juan Onaindia
Ibon Rodríguez
Sonia Velasco

Servicio de Cardiología. Hospital Galdakao-Usansolo. Bizkaia. España

Correspondencia

Alazne Urkullu
Médico residente de Cardiología
Hospital Galdakao-Usansolo. Bizkaia
Email: aurkullu@gmail.com

Palabras clave

- Fístula coronaria
- Fístula pulmonar
- Aorta

Keywords

- Coronary fistulae
- Pulmonary fistulae
- Aorta

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 72 años remitida a consulta de Cardiología tras detectarse de forma casual en una TC torácica una malformación de las arterias coronarias. Tras completarse el estudio mediante ecocardiografía, TC coronaria y cateterismo, se objetiva una fístula compleja que conecta el seno de Valsalva derecho y el árbol coronario izquierdo con el tronco de la arteria pulmonar. Al encontrarse la paciente asintomática y no presentar ningún tipo de repercusión a nivel cardíaco, se optó por realizar seguimiento en consultas y no intervenir sobre la fístula.

ABSTRACT

We report the case of a 72-year-old female who was referred to the cardiology department after casual detection of a coronary artery malformation in a thoracic CT. Having performed an echocardiography, coronary CT and cardiac catheterization, we reached the final diagnosis of a complex fistula which connected right sinus of Valsalva and left coronary artery with the main pulmonary artery. As the patient was asymptomatic and did not show cardiac repercussion, it was decided not to close the fistula and continue with clinical and echocardiographic follow-up.

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 72 años, sin hábitos tóxicos, con antecedentes de HTA y déficit de alfa-1-antitripsina. Consulta en el Servicio de Urgencias tras presentar un síncope de características vasovagales, presentando en la exploración física un soplo continuo panfocal. El ECG es anodino y en la analítica destaca una elevación del dímero D, por lo que se solicita una TC torácica. Con esta prueba se descarta la presencia de un tromboembolismo pulmonar, pero se detecta una maraña vascular localizada en una posición anterior a la aorta y arteria pulmonar (Figura 1). Con dicho hallazgo la paciente es derivada a la consulta de Cardiología para completar el estudio.

De forma programada se realiza una TC coronaria en la que se visualiza la salida de un vaso anómalo del seno de Valsalva derecho (Figura 2) adyacente a la arteria coronaria derecha con un trayecto muy tortuoso, formando una maraña vascular que se extiende sobre el ventrículo derecho y la cara anterior del ventrículo izquierdo y que circunda el tronco de la arteria pulmonar (Figura 3). Asimismo se objetiva una tenue contrastación de la arteria pulmonar que indica un probable drenaje a este nivel (Figura 4, Vídeo 1).

En la ecocardiografía presenta ambos ventrículos con tamaño y función normal y ausencia de valvulopatías. En la proyección paraesternal de eje corto se aprecia la salida del vaso del seno de Valsalva derecho, al lado del ostium de la coronaria derecha y la entrada de un flujo anómalo en la arteria pulmonar (Vídeo 2).

Con dichos hallazgos se decidió realizar un cateterismo con el fin de visualizar mejor la fístula, su origen, trayecto y punto de drenaje. Al realizar una inyección de contraste en el seno de Valsalva derecho se objetivaba la presencia de 2 vasos, la coronaria derecha y un segundo vaso de mayor calibre, correspondiente a la fístula (Figura 5). En una inyección selectiva en la DA se objetivaba la presencia de pequeños vasos tortuosos saliendo de la 1.ª y 2.ª septal (Figura 6). Asimismo se apreció la presencia de un cuarto vaso anómalo con origen en la arteria circunfleja (Figura 7). Al realizar todas estas inyecciones podía apreciarse el paso de una pequeña cantidad de contraste a la arteria pulmonar.

Se completó el estudio con un cateterismo cardíaco derecho sin detectarse hipertensión pulmonar ni un salto oximétrico significativo a nivel de la arteria pulmonar.

Por tanto, se puede concluir que la paciente presenta una fístula compleja que une la aorta a nivel del seno de Valsalva derecho y el árbol coronario izquierdo desde la arteria circunfleja, 1.ª y 2.ª septal con la arteria pulmonar, sin producir hipertensión pulmonar ni repercusión a nivel cardíaco. Es por ello por lo que se optó por seguir una actitud conservadora y realizar un seguimiento de la paciente, que ha presentado buena evolución durante el último año.

Las fístulas coronarias son una malformación poco frecuente aunque ampliamente descrita en la literatura, pero lo que hace excepcional a este caso es su asociación con una fístula aortopulmonar.

Estudio por imagen

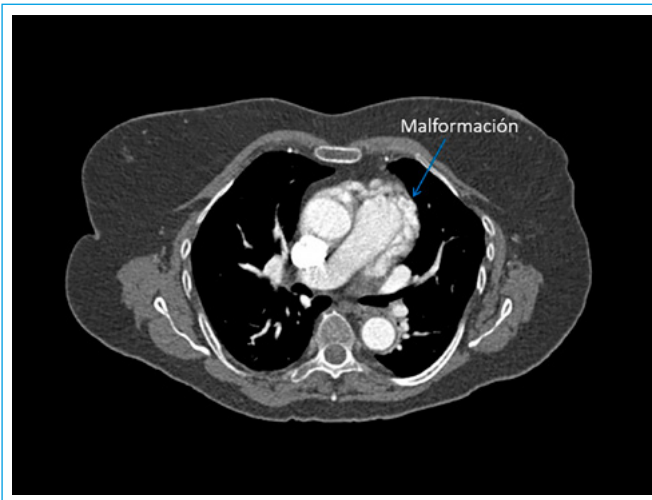


Figura 1. TC torácica que muestra una malformación vascular con localización anterior a aorta y arteria pulmonar

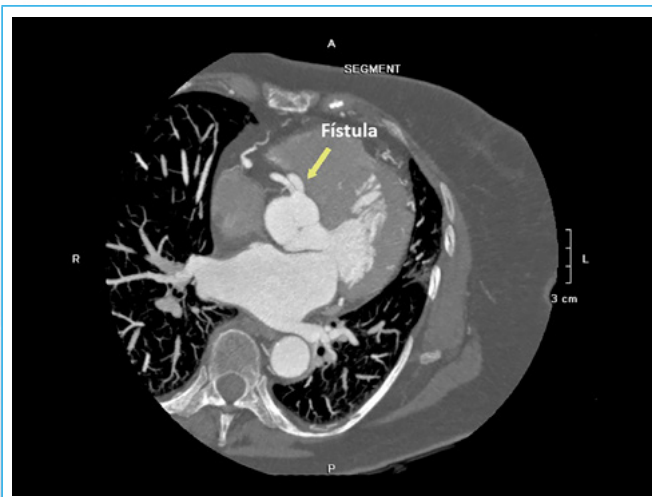


Figura 2. TC coronaria que muestra la salida de la fístula del seno coronario derecho

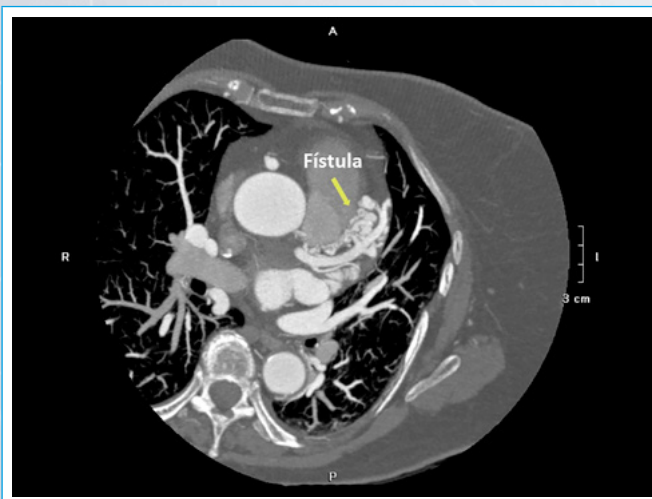


Figura 3. TC coronaria donde se ve la fístula en torno a la arteria coronaria descendente anterior

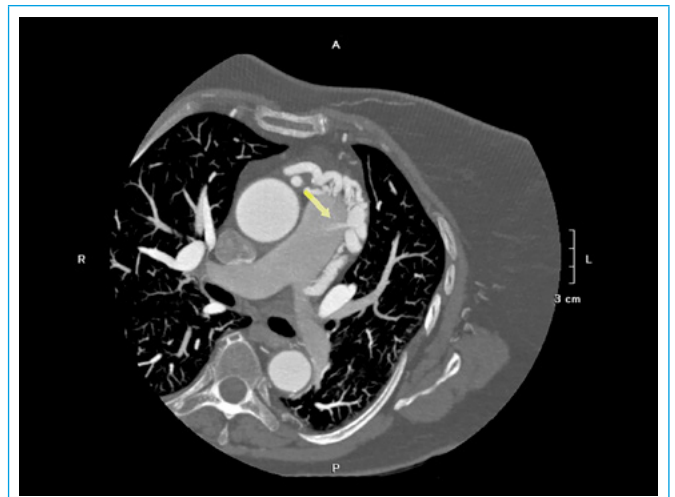
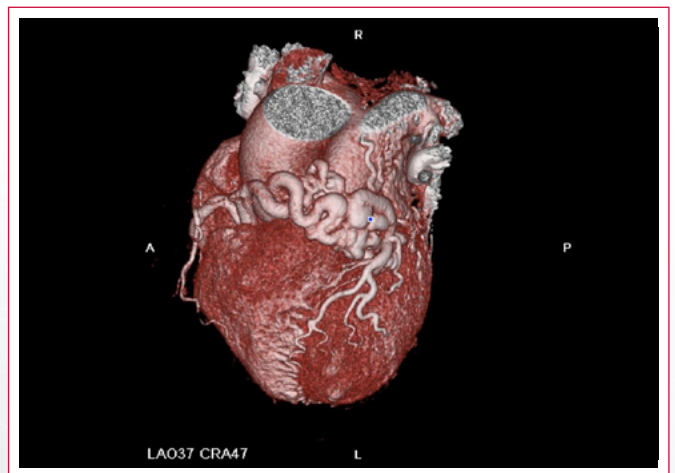
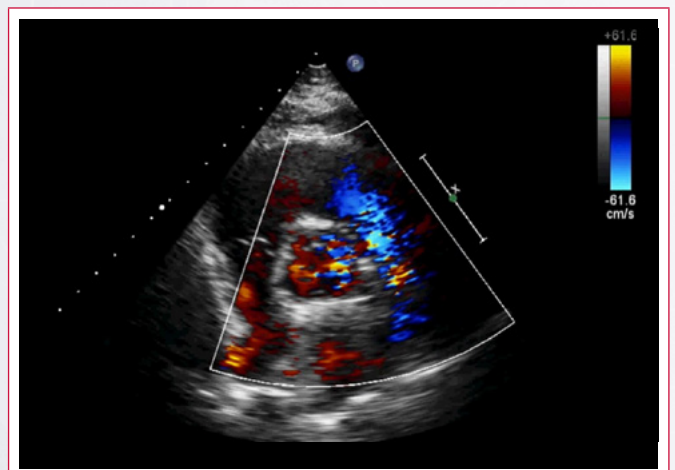


Figura 4. TC coronaria que muestra el paso de contraste de la fístula a la arteria pulmonar



Video 1. TC coronaria, reconstrucción tridimensional



Video 2. Ecocardiografía transtorácica, Doppler color que muestra la salida de la fístula del seno coronario derecho y la entrada de flujo en arteria pulmonar

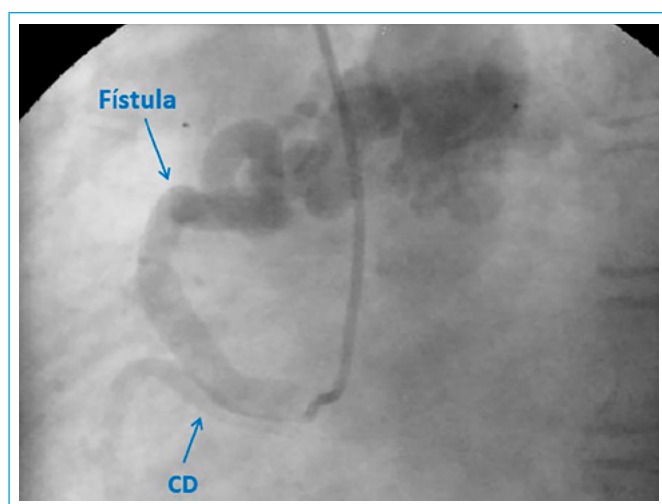


Figura 5. Cateterismo donde se ve la salida de la fístula del seno de Valsalva derecho, al lado del ostium de la arteria coronaria derecha

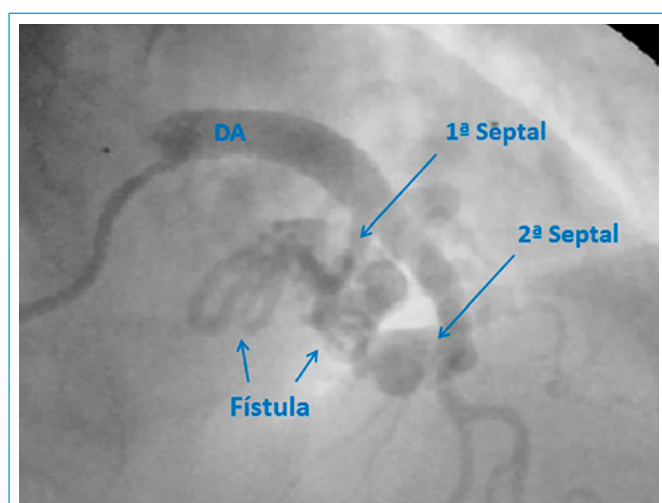


Figura 6. Cateterismo con inyección en DA. Salida de vasos anómalos de 1.ª y 2.ª septal



Figura 7. Cateterismo con inyección en DA. Salida de vasos anómalos de 1.ª y 2.ª septal

Discusión

Las fístulas coronarias son malformaciones vasculares consistentes en una comunicación anómala entre una o varias arterias coronarias con otro vaso o cámara cardíaca. A pesar de ser un hallazgo infrecuente, representan el 0,5-4% de todas las cardiopatías congénitas. El origen más frecuente se encuentra en la coronaria derecha (55%), presentando en un 5% de los casos un origen bilateral. El punto de drenaje más común es el lado derecho, tanto a nivel de las cavidades como a arteria pulmonar⁽¹⁾.

El 60% de los pacientes afectados se encuentra asintomático y el diagnóstico se hace de manera incidental, habitualmente durante un estudio por soplo cardíaco. En otros casos los pacientes pueden desarrollar disnea secundaria a hipertensión pulmonar o a insuficiencia cardíaca debido a la sobrecarga de volumen, o bien puede manifestarse como angina de esfuerzo por un mecanismo de robo coronario⁽²⁾.

Entre las posibles complicaciones destacan la rotura o trombosis de la fístula, el mayor riesgo de presentar una endocarditis infecciosa y, como previamente se ha dicho, el desarrollo de hipertensión pulmonar, isquemia miocárdica e insuficiencia cardíaca.

Actualmente existe controversia acerca de las indicaciones de tratamiento, aunque no existe ninguna duda de que estará indicado en aquellos casos de fístulas que originen síntomas, que tengan repercusión hemodinámica o que desarrollen complicaciones. En estos casos se podrá optar por un tratamiento médico, quirúrgico o percutáneo, si bien este último es el más utilizado hoy en día por ser mucho menos agresivo y eficaz en la mayoría de los casos. Por ello, el tratamiento quirúrgico actualmente queda relegado a los casos más complejos y a las fístulas de mayor tamaño⁽³⁾.

Mucho menos se sabe acerca de las fístulas aortopulmonares congénitas, ya que es una patología muy infrecuente. Habitualmente este tipo de anomalías son secundarias a otros procesos como cirugía, endocarditis infecciosa, traumatismos, aortitis... Asimismo existen fístulas congénitas llamadas "arterias colaterales mayores aortopulmonares" que conectan la aorta con la arteria pulmonar para proporcionar flujo a nivel pulmonar en casos de atresia pulmonar. Sin embargo, apenas hay casos descritos en la literatura como el que aquí se presenta, en el que la fístula aortopulmonar es primaria y no se asocia a un déficit de perfusión pulmonar⁽⁴⁾.

Cabe destacar el importante papel que juegan las técnicas de imagen cardíaca en esta patología, ya que la TC coronaria permite identificar los vasos anómalos, su trayecto y conocer su relación con otras estructuras y mediante la ecocardiografía Doppler es posible visualizar el punto de drenaje de la fístula, así como valorar su repercusión a nivel cardíaco y pulmonar.

Conclusión

Las fístulas coronarias son malformaciones infrecuentes, aunque representan una de las anomalías coronarias congénitas más frecuentes, no así las fístulas aortopulmonares congénitas, de las que apenas hay casos descritos. Pueden generar un cuadro clínico muy variable, con pacientes que se encuentran asintomáticos y otros que desarrollan disnea y dolor torácico.

En cuanto al tratamiento, no existe un claro consenso acerca de las indicaciones del cierre de las mismas, aunque sí que existe una clara tendencia a cerrarlas de forma percutánea cuando se considera necesario.

Ideas para recordar

- Las fístulas coronarias son malformaciones que afectan más frecuentemente a la arteria coronaria derecha y drenan en cavidades derechas o arteria pulmonar en más de un 90% de los casos.
- Pueden generar complicaciones como hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca, isquemia miocárdica o endocarditis infecciosa.
- Cuando se considera indicado, el cierre percutáneo es el tratamiento de elección.

Bibliografía

1. Sánchez R, Medina L, Cabrales J, Echeverri D. Fístula de arteria coronaria derecha a arteria pulmonar. Reporte de un caso. *Rev Colomb Cardiol* 2010; 17 (5): 214-216.
2. Baello P, Sevilla B, Roldán I, et al. Cortocircuito izquierda-derecha por fístulas coronarias congénitas. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53 (12): 1659-1662.
3. Díaz de la Llera LS, Fournier Andray JA, Gómez Moreno S, et al. Fístulas de arterias coronarias en adultos. Oclusión percutánea mediante coils. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58 (1): 93-96.
4. Ozbek O, Koc O, Paksoy Y, et al. Congenital aortopulmonary fistule: Multislice CT angiography findings. *Eur J Radiol Extra* 2009; 71 (1): e41-42.

Estenosis aórtica severa secundaria a endocarditis de Libman-Sacks

Pedro Graziano Sánchez*
Sheyla De León**
Doris Quiroz***

*, ** Servicio de Cardiología. Clínica General del Norte. Barranquilla. Colombia

*** Servicio de Urología. San Román. Caracas. Venezuela

Correspondencia

Pedro Graziano
Clínica General del Norte
Calle 70, n. 48-35
Barranquilla. Colombia
pedrograziano@gmail.com

Palabras clave

- Endocarditis de Libman-Sacks
- Estenosis aórtica severa
- Ecocardiografía bidimensional

Keywords

- Libman-Sacks endocarditis
- Severe aortic stenosis
- Echocardiography bidimensional

RESUMEN

Se presenta un caso con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, que presentó endocarditis de Libman-Sacks con estenosis aórtica severa que necesitó reemplazo valvular aórtico. El caso muestra las claves diagnósticas para realizar el diagnóstico de endocarditis no infecciosa como causa de la estenosis aórtica severa.

ABSTRACT

We report a case with a diagnosis of systemic lupus erythematosus, who presented endocarditis of Libman-Sacks with severe aortic stenosis, that required aortic valve replacement. The case shows the diagnostics tips to perform the diagnosis of noninfectious endocarditis as a cause of severe aortic stenosis.

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 47 años que había sido diagnosticada 5 años antes de lupus eritematoso sistémico (LES). Era conocida con enfermedad arterial coronaria de la arteria descendente anterior diagnosticada 3 años antes de su ingreso que requirió la colocación de un *stent*. Estaba en tratamiento inmunosupresor con predisona 7,5 mg v.o. y se había mantenido asintomática hasta su ingreso.

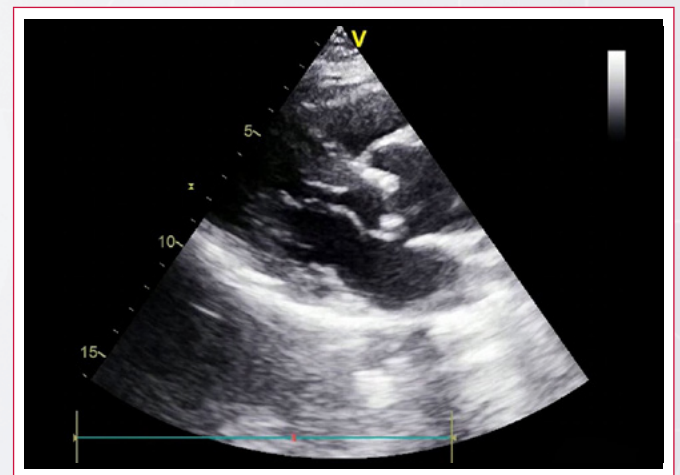
Acude al servicio de urgencias con dificultad respiratoria al esfuerzo que había progresado en las últimas 2 semanas hasta la ortopnea. Al ingreso tenía una presión arterial de 110/60 mmHg y una frecuencia cardíaca de 102 lpm. En la exploración física presentaba un soplo sistólico rudo en foco aórtico con disminución del segundo ruido, hipoventilación en bases de ambos hemitórax. Se le realizó una ecocardiografía transtorácica en la que en los planos paraesternales (**Vídeo 1** y **Vídeo 2**) se observó una válvula aórtica con restricción de movimiento de los velos con estenosis severa con función biventricular conservada en eje corto. La válvula aórtica es tricúspide y presenta engrosamiento de los velos con calcificación focal en la comisura entre la valva coronaria derecha y la valva no coronaria con engrosamiento en el borde libre de los velos. En la imagen de eje largo (**Vídeo 3** y **Figura 1**) se aprecia una válvula aórtica con valvas fijas y flujo de alta velocidad, con velocidades pico por encima de 4 m/s sugestiva de estenosis aórtica severa con insuficiencia aórtica leve a moderada.

Para caracterizar mejor los hallazgos se realizó una ecocardiografía transesofágica bidimensional (**Vídeo 4** y **Vídeo 5**) en la que se evidenció múltiples vegetaciones pequeñas, sésiles, sin movimiento caótico en el borde libre de las tres cúspides con fusión comisural y calcificación de la comisura entre la valva coronaria derecha y no coronaria, con estenosis aórtica severa. También

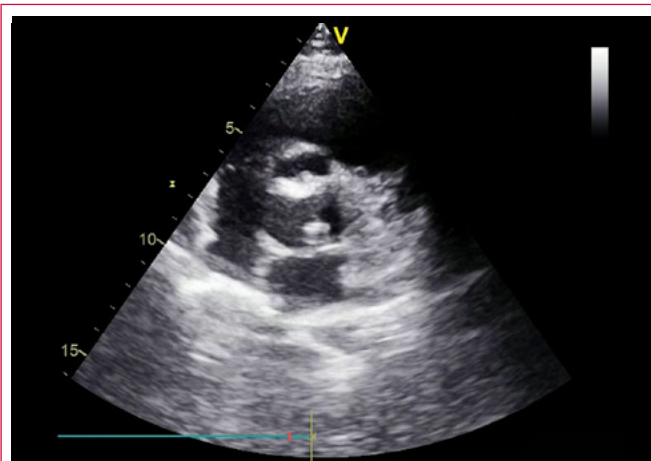
se apreciaba discreto movimiento sistólico de la mitral sin obstrucción del tracto de salida.

En la analítica los anticuerpos antifosfolípidos fueron negativos. Presentaba además hepatitis C y niveles de proteína C reactiva dentro de los límites normales, sin leucocitosis con hemocultivos negativos. El cateterismo cardíaco evidenció reestenosis del *stent* en la DA medio de 10%.

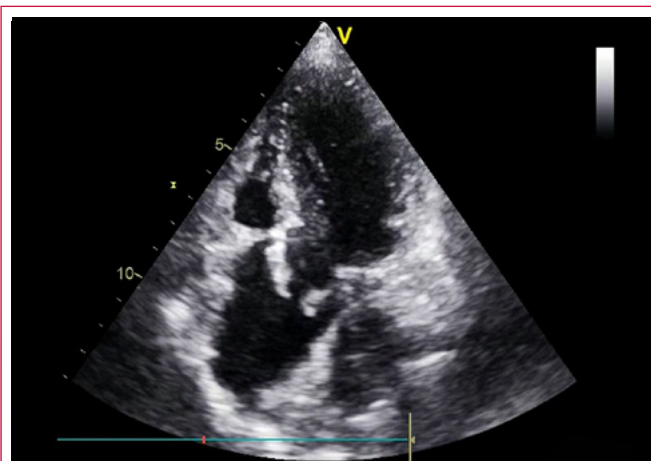
Estudio por imagen



Vídeo 1. Paraesternal mostrando la válvulas aórtica con escasa excursión sistólica y engrosadas



Video 2. Eje corto evidenciándose una válvula aórtica tricúspide con engrosamiento de las cúspides con escasa excursión de los velos y calcificación focal de la comisura entre valva no coronaria y coronaria derecha



Video 3. Cinco cámaras evidenciándose una válvula aórtica con marcado engrosamiento de las cúspides con escasa excursión de los velos

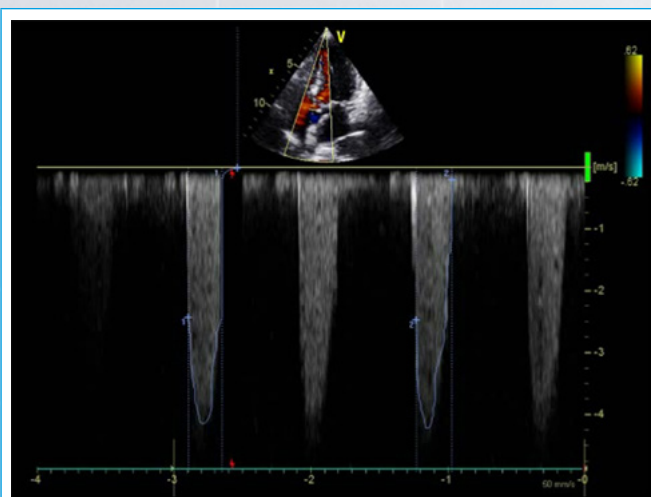
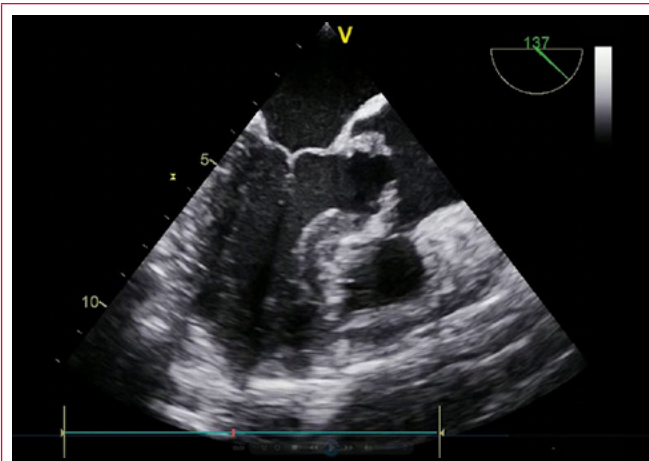
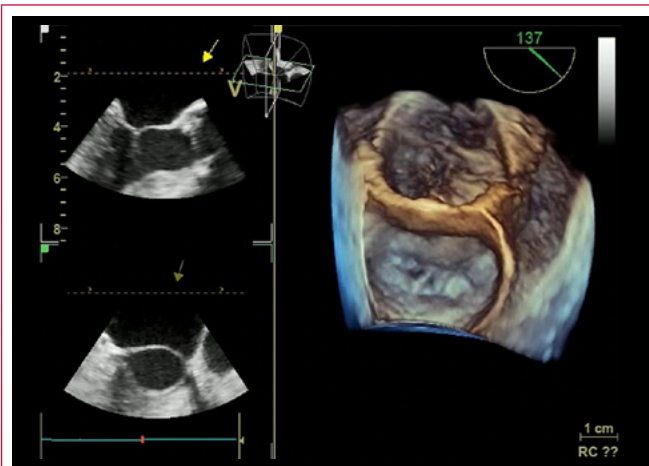


Figura 1. Gradiente transvalvular aórtico > 64 mmHg, compatible con estenosis aórtica severa



Video 4. Eco transesofágico que muestra múltiples vegetaciones pequeñas sésiles en el borde libre sin movimiento caótico



Video 5. Eco tridimensional evidenciándose múltiples vegetaciones pequeñas, sésiles, sin movimiento caótico en el borde libre de las tres cúspides con fusión comisural y calcificación de la comisuras

Discusión

La endocarditis de Libman-Sacks (ELS) es una causa rara de estenosis aórtica severa sintomática que requiere cirugía de reemplazo valvular aórtico. La ELS usualmente causa regurgitación valvular leve con una lenta progresión^(1, 2). Las lesiones estenóticas son muy raras y existen escasos informes en la literatura de estenosis aórtica severa^(2, 3). El daño de la válvula aórtica en este caso comprometía los tres velos con múltiples vegetaciones pequeñas, sésiles en su borde libre, sin movimiento caótico, con fusión de las comisuras por el compromiso inflamatorio y calcificación focal de una comisura. Estas características rara vez se ven en otras patologías que producen estenosis aórtica.

La incidencia de la morbilidad y mortalidad cardiovascular en pacientes con LES está en aumento y actualmente es la tercera causa de muerte en estos casos⁽⁴⁾. El compromiso valvular en estudios de autopsia varía entre 13-50%, aunque es clínicamente manifiesto en el 18% de los casos^(2, 5). En una serie amplia de pacientes aproximadamente 11% de los pacientes con LES presenta ELS en un seguimiento a 4 años⁽⁶⁾. Del total de 342 pacientes de esta serie sólo uno desarrolló estenosis aórtica severa en el seguimiento⁽⁶⁾.

Si bien las vegetaciones infecciosas pueden comprometer todas las cúspides, usualmente existe el compromiso de una sola cúspide, no son sésiles y tienen movimiento caótico, habitualmente no existe fusión comisural a menos que haya una patología de base inflamatoria como fiebre reumática o enfermedades del tejido conjuntivo y, generalmente, presenta leucocitosis o elevación de los niveles de proteína C reactiva. Además, los hemocultivos pueden ser positivos en la endocarditis infecciosa. Estas características ecocardiográficas y clínicas ayudan a distinguir ambas patologías.

El caso que se presenta cursaba con enfermedad arterial coronaria de un vaso coronario y se ha demostrado que la aterosclerosis es una causa mayor de muerte en los pacientes con LES. El riesgo de infarto es 50 veces mayor en mujeres entre 35 y 44 años⁽⁷⁾. Después de ajustar los factores de riesgo tradicional, el riesgo de infarto es 8,3 veces más alto⁽⁸⁾. Se ha asociado la calcificación de la válvula aórtica con aterosclerosis subclínica⁽⁹⁾.

La esclerosis de la cúspide aórtica es el hallazgo más común en la ecocardiografía (43%)⁽¹⁰⁾ y puede complicar la visualización de vegetaciones en la superficie valvular. La calcificación valvular mitral (22,6%) y aórtica (20,1%) detectada en la ecocardiografía se ha correlacionado con factores de riesgo cardiovascular⁽¹¹⁾. El uso de prednisona y metotrexato se ha asociado con esta calcificación, además de la presencia de anticuerpos antifosfolípidos⁽⁹⁾.

Se ha descrito la asociación de lesiones valvulares relacionada con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos en pacientes con LES. Los anticuerpos antifosfolípidos pueden causar daño directamente sobre el endotelio, permitiendo la activación de factores de coagulación, depósito de plaquetas y formación de trombos⁽¹²⁾. En esta paciente, sin embargo, los anticuerpos antifosfolípidos no estaban presentes a pesar del grave compromiso valvular. Hay evidencia de que el daño valvular comienza con el inicio del lupus y existe un estado protrombótico que puede permitir la formación de trombos sobre las válvulas dadas⁽¹³⁾. Se ha descrito un mayor riesgo quirúrgico en el paciente con estenosis aórtica⁽¹⁴⁾. Algunos han asociado estas lesiones a suspensión del tratamiento o a progresión rápida indistintamente del cumplimiento de la medicación inmunosupresora^(1, 15).

Conclusión

La ELS representa un compromiso relativamente frecuente en los pacientes con LES (10-20%)^(2, 5, 6). El compromiso con estenosis aórtica severa es excepcionalmente raro en la práctica clínica. Hay que sospechar esta patología en el contexto de estenosis aórtica severa y compromiso inflamatorio de varios velos con calcificación comisural que respeta la región de los senos, sobre todo si las vegetaciones son sésiles, pequeñas y con escaso movimiento oscilatorio.

Debe descartarse enfermedad arterial coronaria, que puede coexistir con esta patología.

Ideas para recordar

- La ELS es una causa probable, aunque muy rara, de estenosis aórtica en los pacientes con enfermedades autoinmunitarias, sobre todo cuando las

cúspides tienen engrosamiento difuso con vegetaciones múltiples en más de un velo con restricción del movimiento, con fusión comisural o con calcificación focal en las comisuras, sobre todo si los pacientes tienen niveles normales de proteína C reactiva y leucocitos.

Bibliografía

1. Roldan CA, Qualls CR, Sopko KS, Sibbitt WL, Jr. Transthoracic versus transeophageal echocardiography for detection of Libman-Sacks endocarditis: A randomized controlled study. *The Journal of Rheumatology* 2008; 35 (2): 224-229.
2. Galve E, Candell-Riera J, Pigrau C, et al. Prevalence, morphologic types, and evolution of cardiac valvular disease in systemic lupus erythematosus. *The New England Journal of Medicine* 1988; 319 (13): 817-823.
3. Lerman BB, Thomas LC, Abrams GD, Pitt B. Aortic stenosis associated with systemic lupus erythematosus. *The American Journal of Medicine* 1982; 72 (4): 707-710.
4. Wallace DJ, Podell T, Weiner J, et al. Systemic lupus erythematosus--survival patterns. Experience with 609 patients. *JAMA* 1981; 245 (9): 934-938.
5. Doherty NE, Siegel RJ. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *American Heart Journal* 1985; 110 (6): 1257-1265.
6. Moyssakis I, Tektonidou MG, Vasiliou VA, et al. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: Prevalence, associations, and evolution. *The American Journal of Medicine* 2007; 120 (7): 636-642.
7. Manzi S, Meilahn EN, Rairie JE, et al. Age-specific incidence rates of myocardial infarction and angina in women with systemic lupus erythematosus: Comparison with the Framingham Study. *American Journal of Epidemiology* 1997; 145 (5): 408-415.
8. Esdaile JM, Abrahamowicz M, Grodzicky T, et al. Traditional Framingham risk factors fail to fully account for accelerated atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *Arthritis and Rheumatism* 2001; 44 (10): 2331-2337.
9. Kiani AN, Fishman EK, Petri M. Aortic valve calcification in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2006; 15 (12): 873-876.
10. Rantapaa-Dahlqvist S, Neumann-Andersen G, Backman C, et al. Echocardiographic findings, lipids and lipoprotein(a) in patients with systemic lupus erythematosus. *Clinical Rheumatology* 1997; 16 (2): 140-148.
11. Molad Y, Levin-Iaina N, Vaturi M, et al. Heart valve calcification in young patients with systemic lupus erythematosus: A window to premature atherosclerotic vascular morbidity and a risk factor for all-cause mortality. *Atherosclerosis* 2006; 185 (2): 406-412.
12. Leung WH, Wong KL, Lau CP, et al. Association between antiphospholipid antibodies and cardiac abnormalities in patients with systemic lupus erythematosus. *The American Journal of Medicine* 1990; 89 (4): 411-419.
13. Hohnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. *Circulation* 1996; 93 (8): 1579-1587.
14. Straaton KV, Chatham WW, Reveille JD, et al. Clinically significant valvular heart disease in systemic lupus erythematosus. *The American Journal of Medicine* 1988; 85 (5): 645-650.
15. Bidani AK, Roberts JL, Schwartz MM, Lewis EJ. Immunopathology of cardiac lesions in fatal systemic lupus erythematosus. *The American Journal of Medicine* 1980; 69 (6): 849-858.

Implante de prótesis mitral mecánica intraauricular integrada con parche de pericardio

Álvaro Nieto García
Jesús Peteiro Vázquez

Unidad de Imagen y Función Cardíaca. Servicio de Cardiología,
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. A Coruña. España

Correspondencia

Álvaro Nieto García
alvaro.nieto.garcia@sergas.es

Palabras clave

- Calcificación mitral
- Prótesis intraauricular
- Insuficiencia mitral

Keywords

- Mitral calcification
- Intra-atrial valve
- Mitral regurgitation

RESUMEN

Las calcificaciones sistémicas son un hallazgo frecuente en pacientes con enfermedad renal avanzada. A nivel cardíaco, la presencia de calcio en el anillo valvular mitral puede hacer inviable el implante de una prótesis en la posición anatómica clásica. El desbridamiento de los tejidos calcificados puede derivar en complicaciones mortales. Sin embargo, durante las pasadas dos décadas se han desarrollado alternativas eficaces para estos pacientes. Se describe el caso de una mujer de 37 años con insuficiencia mitral severa secundaria a la calcificación del anillo mitral en la que se llevó a cabo la implantación de una prótesis mecánica intraauricular.

ABSTRACT

Systemic calcifications are often seen in patients with end-stage renal failure. Focusing in the hearth, the presence of annular calcification of the mitral valve can make anatomic implantation of a prosthesis unfeasible. The debridement of the calcified tissues may result in fatal complications. However, useful surgical techniques have been developed for these patients during the past two decades. We describe the case of a 37-year-old woman with severe mitral regurgitation due to the calcification of the mitral annulus who underwent implantation of an intra-atrial prosthesis.

Presentación del caso

La calcificación circunferencial extensa del anillo valvular mitral representa un importante desafío técnico para el cirujano cardiovascular con el consiguiente aumento del riesgo perioperatorio. El desbridamiento completo del calcio a nivel cardíaco puede dar como resultado una complicación mortal, como puede suceder con el daño de alguna arteria coronaria o la ruptura del ventrículo izquierdo, además del hecho de transformar estos tejidos en otros más adelgazados y friables. Se describe un caso poco habitual de una paciente con una calcificación circunferencial extensa del anillo valvular mitral que obligó a los cirujanos a utilizar una técnica no convencional de recambio valvular para solventar muchos de los problemas asociados a la sustitución valvular bajo estas circunstancias.

Se trata de una mujer de 37 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, enfermedad renal crónica secundaria a un síndrome hemolítico urémico diagnosticado en 1997, con fracaso de varios trasplantes renales y en programa de hemodiálisis, cardiopatía hipertensiva con hipertrofia ventricular izquierda de grado severo y cardiopatía valvular con doble lesión mitral diagnosticada en abril de 2013 caracterizada por insuficiencia mitral (IM) grado III/IV y estenosis mitral de grado moderado secundarias a una calcificación del anillo mitral (Figura 1 a Figura 3, y Vídeo 1 y Vídeo 2). Desde entonces la paciente presentó empeoramiento progresivo de clase funcional con hipertensión pulmonar ligera, así como insuficiencia valvular tricuspídea de grado 2/4 (Figura 4), por lo que finalmente se decidió realizar la cirugía en abril de 2016.

En base a la severa calcificación del anillo mitral, tanto la reconstrucción del anillo según la manera tradicional como el implante de una prótesis a nivel anatómico se consideraron inviables, por lo que finalmente se optó por implantar una prótesis mecánica Carbomedics® de 25 mm integrada con un parche de pericardio a nivel intraatrial, aproximadamente a 1 centímetro de distancia por encima del anillo mitral nativo (Figura 5 a Figura 7, y Vídeo 3 y Vídeo 4). Debido a la importante calcificación de los tejidos, la mayor parte de la válvula nativa y el anillo mitral no se resecaron para prevenir la rotura del ventrículo izquierdo.

Tras la intervención se observó mediante estudio ecocardiográfico una fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada, un buen funcionamiento de la prótesis mecánica mitral intraatrial, con movilidad de los discos conservada y una insuficiencia periprotésica con dehiscencia anteroseptal con un jet excéntrico de grado moderado.

Aproximadamente 3 meses después la paciente ingresó por un nuevo deterioro de clase funcional con disnea de mínimos esfuerzos, hipotensión y sensación disneica, realizándose durante dicho ingreso varios estudios que evidenciaron la presencia de dos fugas periprotésicas a nivel mitral (uno entre el parche y la pared de la aurícula izquierda y otro entre el parche y la prótesis), dando como resultado una insuficiencia periprotésica de grado severo (Vídeo 5 y Vídeo 6). Finalmente fue reintervenida realizándose una resuturación de la prótesis mitral y presentando posteriormente una evolución postoperatoria favorable, con lo que finalmente fue dada de alta para seguimiento ambulatorio.

La ecocardiografía transtorácica de control después de 1 mes de esta segunda intervención no mostró insuficiencias valvulares a nivel mitral (Vídeo 7 y Vídeo 8).

Estudio por imagen

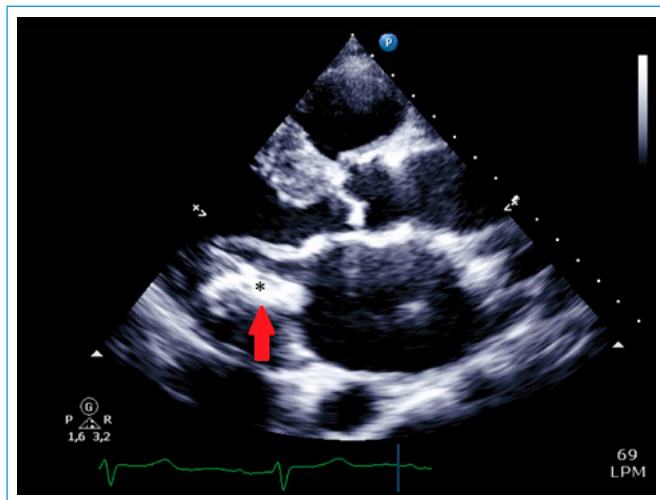


Figura 1. ETT. Se observa anillo valvular mitral muy calcificado en el plano parasternal (*flecha*)

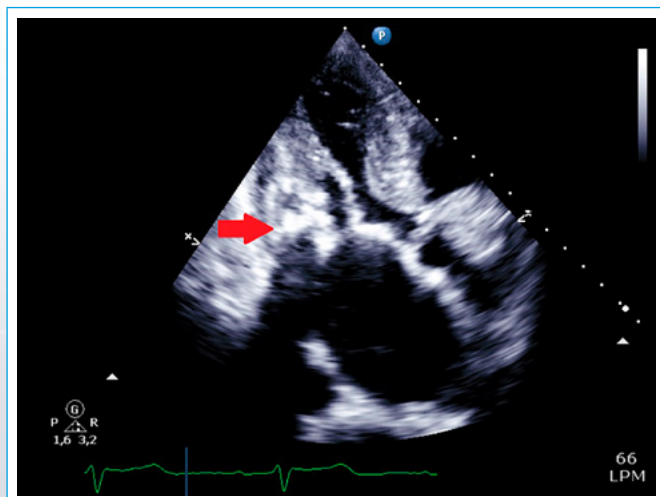
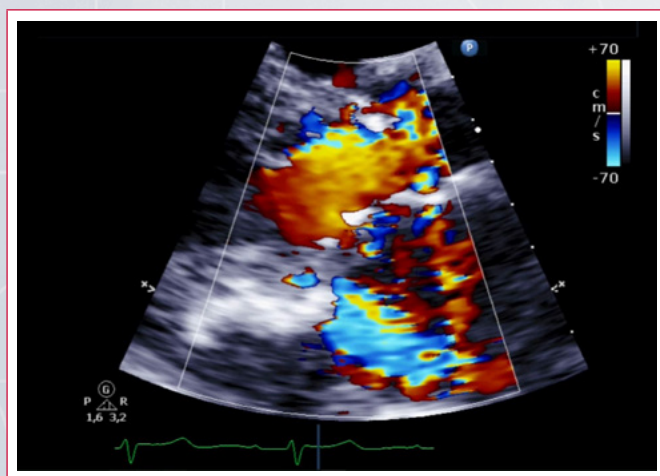
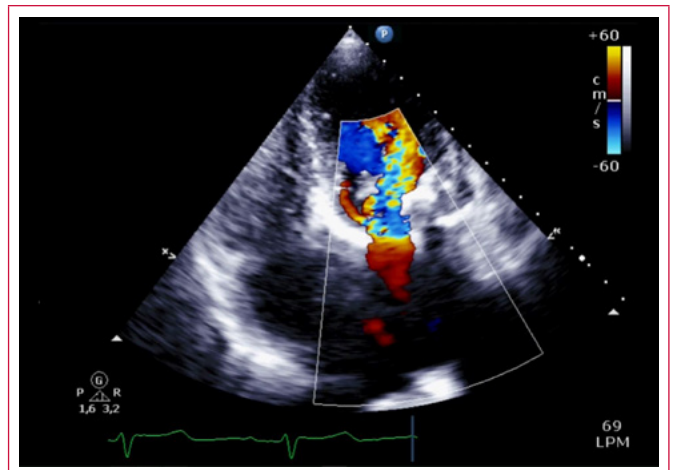


Figura 2. ETT. De nuevo el anillo valvular mitral muy calcificado ahora en el plano apical (*flecha*)



Video 1. Vista paraesternal de eje largo. Se observa insuficiencia valvular mitral con dirección posterior del chorro y origen en A1-P1 (comisura anterior)



Video 2. Vista apical de cuatro cámaras. Se aprecia la insuficiencia generada por el deterioro de la estructura del anillo mitral, además de un flujo turbulento secundario a la estenosis mitral

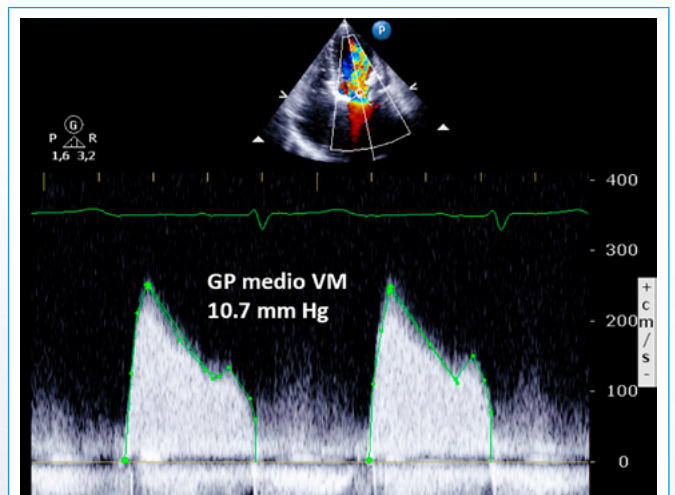


Figura 3. Doppler continuo a nivel de la válvula mitral, demostrándose una estenosis valvular mitral de grado moderado (área por THP 1,6 cm², gradiente medio 11 mmHg)

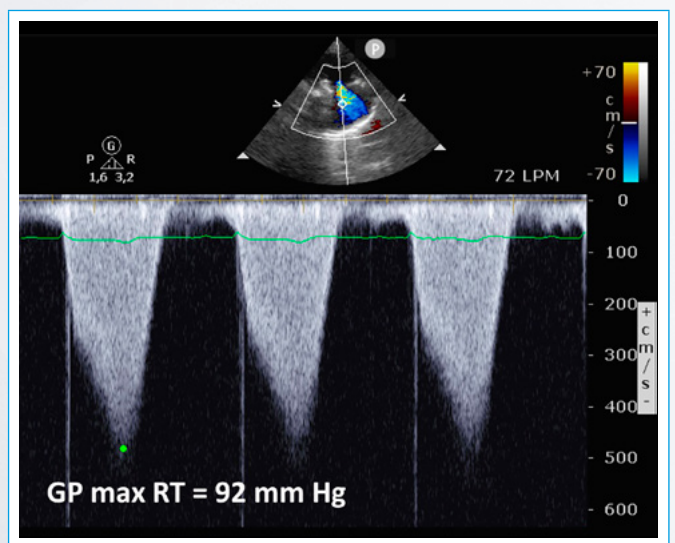


Figura 4. Doppler continuo a nivel de la válvula tricúspide. Se observa insuficiencia valvular tricuspídea de grado 2/4, estimándose una PAP de 103 mmHg

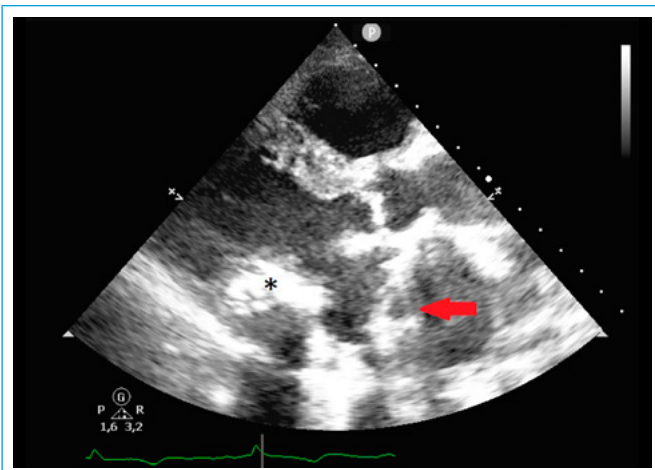
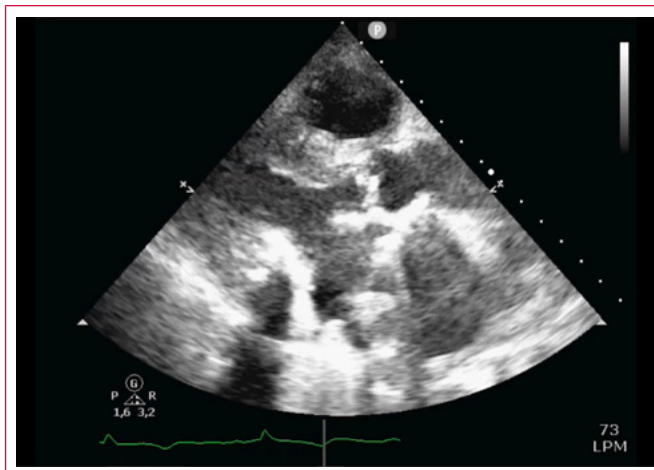


Figura 5. ETT vista paraesternal de eje largo tras el implante de la prótesis intraauricular. Se observa la prótesis dentro de la aurícula izquierda (flecha) con anillo valvular mitral intacto (asterisco)



Video 3. Vista paraesternal de eje largo tras el implante de la prótesis intraauricular. Se observa el movimiento de la prótesis dentro de la aurícula izquierda

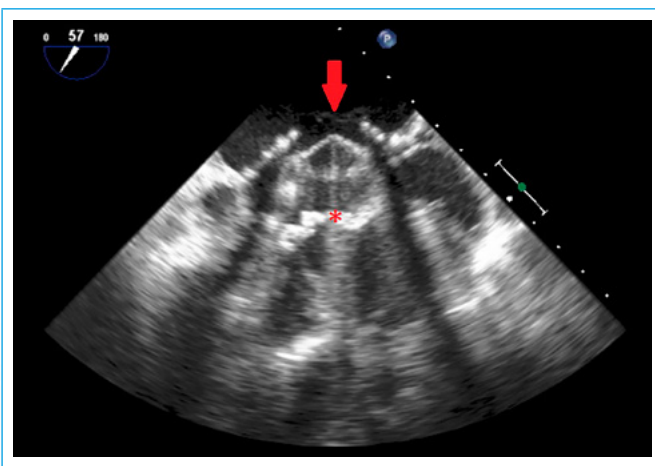
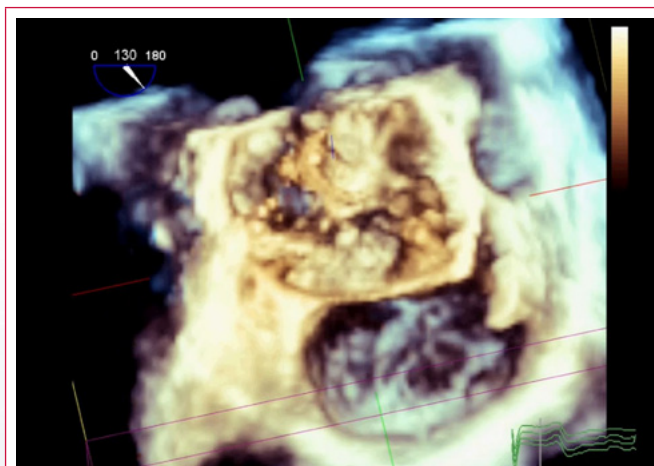


Figura 6. ETE tras el implante de la prótesis intraauricular. Se observa la prótesis con sus dos hemidisks sobre el parche suturado a las paredes de la AI (flecha) aproximadamente un centímetro por encima del anillo mitral nativo (asterisco)



Video 4. Vista paraesternal de eje largo tras el implante de la prótesis intraauricular. Se observa insuficiencia periprotésica severa con jet excéntrico con efecto Coanda dirigido a septo interauricular

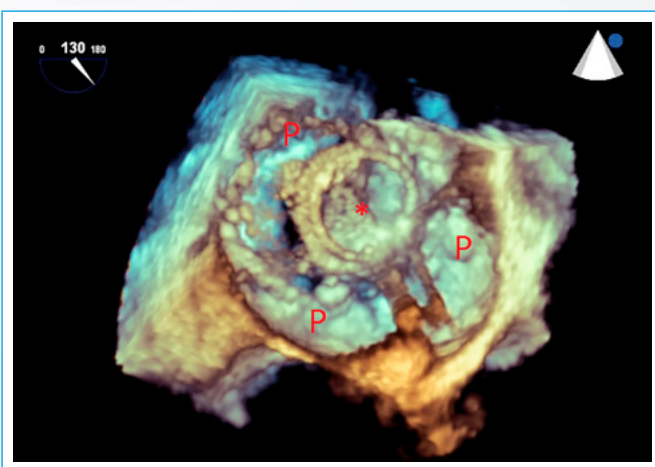
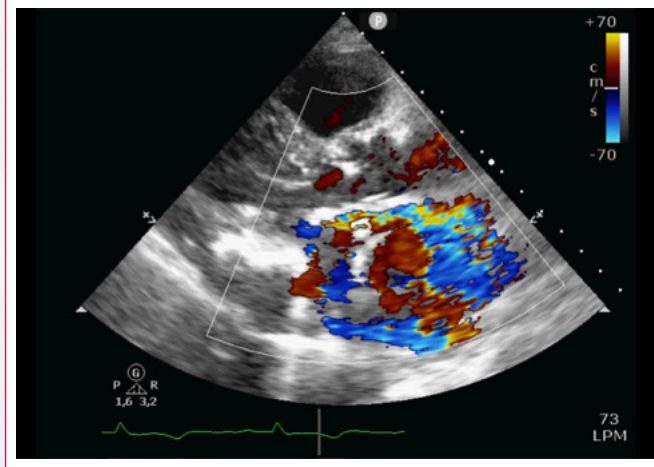
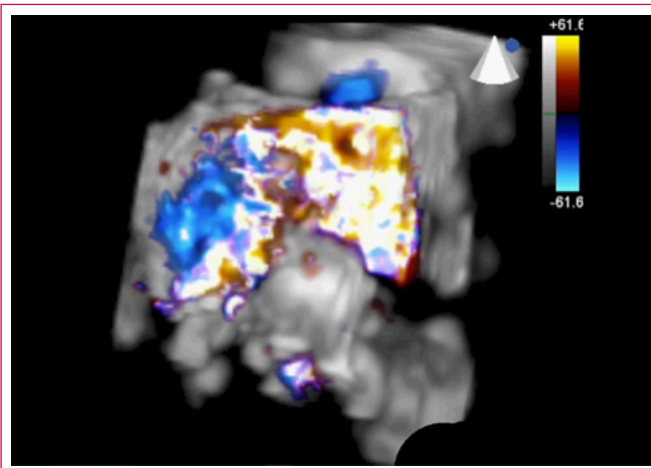


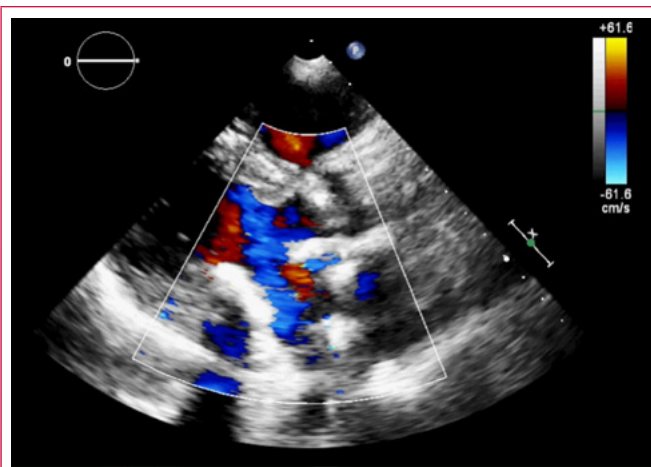
Figura 7. ETE tridimensional tras el implante de la prótesis intraauricular. Se observa la prótesis con sus dos hemidisks (asterisco) sobre parche (P) suturado a las paredes de la AI



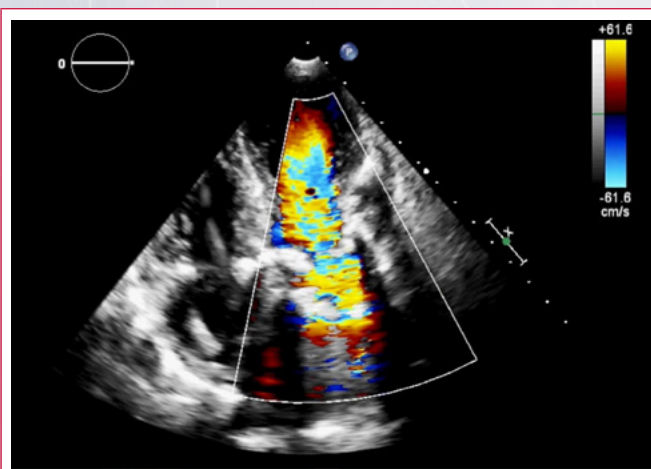
Video 5. Estudio tridimensional tras el implante de la prótesis intraauricular. Se observa la prótesis sobre el parche suturado a las paredes de la AI (correspondiente a [Figura 7](#))



Video 6. Estudio tridimensional tras el implante de la prótesis intraauricular. Se visualizan dos leaks periprotésicos, uno entre el parche y la pared de la AI (a nivel teórico de la región suprayacente a A3) de unos 7 x 4 mm, y otro entre el parche y la región de la prótesis correspondiente a A1, de unos 5 x 3 mm. La insuficiencia resultante es de grado severo



Video 7. ETE en la vista paraesternal de eje largo tras la reparación. Se observa la prótesis normofuncionante con resolución de las insuficiencias previas



Video 8. ETE en la vista apical de cuatro cámaras tras la reparación. Se observa la prótesis normofuncionante con resolución de las insuficiencias previas

Discusión

A pesar de que la reparación valvular mitral siga siendo el método de elección para tratar la regurgitación mitral de toda etiología, el hallazgo de una calcificación importante del aparato valvular mitral puede imposibilitar esta técnica, haciendo necesario el reemplazo de la válvula. Además, en el caso de presentarse una calcificación extensa a este nivel puede dificultar la implantación en posición anatómica de la prótesis, lo que representa un desafío desde el punto de vista quirúrgico.

En la mayor parte de los casos esta calcificación afecta únicamente a la parte posterior del anillo, con una mínima repercusión sobre las valvas y el aparato subvalvular. Ocasionalmente y en los casos más graves esta calcificación puede llegar a ser completamente circunferencial e incluso llegar a extenderse hacia el ventrículo izquierdo.

El calcio puede interferir con el adecuado emplazamiento de las suturas, impidiendo una correcta inserción de la prótesis y aumentando la incidencia de fugas paravalvulares, así como de dehiscencias valvulares^(1,2). Además, el desbridamiento del calcio situado sobre el anillo valvular mitral puede conducir hacia un daño de la arteria circunfleja o producir eventos tromboembólicos. En el peor de los casos, un intento por posicionar las suturas sobre un anillo calcificado puede derivar en rotura de la pared miocárdica. En este aspecto, la técnica quirúrgica ha ido evolucionando gradualmente durante los últimos 20 años, incluyendo el desbridamiento con ultrasonidos, el refuerzo con pericardio bovino o la inserción de prótesis con collares reforzados. Además, en pacientes con calcificación localizada en la parte posterior del anillo, la valva anterior y su aparato subvalvular pueden utilizarse para reforzar el anillo tras su decalcificación⁽³⁾. Una alternativa a estas técnicas sería el uso de las valvas para fijar la prótesis preservando el aparato subvalvular⁽⁴⁾. Las principales desventajas de estas técnicas son el posicionamiento de las suturas a través de un tejido muy friable (con el consiguiente riesgo de rotura) y la necesidad de utilizar prótesis de un tamaño mucho menor del deseado.

Sin embargo, en pacientes de alto riesgo estos procedimientos pueden llegar a ser en muchas ocasiones arriesgados o imposibles de realizar desde el punto de vista técnico. Es en estos raros casos donde la prótesis mitral puede implantarse a nivel intraauricular, mediante el uso de una membrana supraválvular atrial dentro de la que la prótesis pueda insertarse. En la literatura médica existen sólo unos pocos casos con similares características y de alto riesgo quirúrgico, donde la inserción de la válvula mitral no fue posible debido a una vasta calcificación del anillo mitral. Esta técnica descrita inicialmente en 1994 por Patrick Nataf⁽⁵⁾ fue modificada en el caso de la paciente de este caso mediante el agrandamiento de la circunferencia del anillo con un collar de pericardio (aunque también se ha descrito el uso de collares de Dacron^{®(6)} para fijarlo en la pared auricular, por detrás del anillo mitral).

Esta técnica es simple y fácilmente reproducible, permitiendo el implante de prótesis de mayor tamaño sin la necesidad de un desbridamiento del anillo mitral. Sin embargo, también tiene sus complicaciones potenciales, que están causadas por la transferencia de las altas presiones sistólicas del ventrículo izquierdo hacia las paredes de la aurícula izquierda, lo que puede predisponer a una dilatación aneurismática, una dehiscencia valvular⁽⁶⁾ (como en este caso) o una hemorragia grave por daño sobre la pared auricular. Debido a ello el seguimiento ecocardiográfico de estos pacientes es de extrema importancia y obligatorio.

Este procedimiento también tiene aplicaciones potenciales en casos seleccionados de destrucción severa del anillo mitral secundariamente a una endocarditis infecciosa⁽⁷⁾.

Conclusión

En resumen, se describe un caso poco habitual de calcificación extensa del anillo mitral que imposibilita el empleo de una prótesis mediante la técnica de reemplazo convencional. Como se ha expuesto, esta técnica de inserción intraatrial, aunque limitada, puede ser satisfactoria y de importancia vital en los casos que cursen con una vasta calcificación del anillo mitral y en pacientes de alto riesgo quirúrgico donde el estado deteriorado del anillo mitral puede conducir hacia resultados poco satisfactorios si se opta por el implante valvular en posición anatómica. Debido a sus complicaciones potenciales, la evolución de estos pacientes debe cobrar un especial interés desde el punto de vista de la ecocardiografía.

Ideas para recordar

- La calcificación del anillo mitral puede hacer inviable la reparación del mismo, así como el emplazamiento de una prótesis a nivel anatómico.
- En determinados casos seleccionados el implante de una prótesis mitral a nivel intraauricular puede ser una solución eficaz.
- El seguimiento ecocardiográfico de estos pacientes cobra especial importancia y es de obligado cumplimiento.

Bibliografía

1. Carpentier AF, Pellerin M, Fuzellier JF, Relland JY. Extensive calcification of the mitral annulus: pathology and surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 111: 718-730.
2. Feindel CM, Fufail Z, David TE, et al. Mitral valve surgery in patients with extensive calcification of the mitral annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 777-782.
3. Casselman FP, Gillinov AM, McDonald ML, Cosgrove III DM. Use of anterior mitral leaflet to reinforce the posterior mitral annulus after debridement of calcium. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 261-262.
4. Coselli J, Crawford S. Calcified mitral valve annulus: prosthesis insertion. *Ann Thorac Surg* 1988; 46: 584-586.
5. Nataf P, Pavie A, Jault F, et al. Intra-atrial insertion of a mitral prosthesis in a destroyed or calcified mitral annulus. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 163-167.
6. Kurazami H, Mikamo A, Suzuki R, Hamano K. Mitral-valve replacement for a severely calcified mitral annulus: A simple and novel technique. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2011; 39: 407-409.
7. Fukada Y, Matsui Y, Sasaki S, Yasuda K. A case of mitral valve replacement with a collar-reinforced prosthetic valve for heavily calcified mitral annulus. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 11: 260-263.

Aneurisma del septo interauricular. ¿Cómo evitar el sobrediagnóstico?

Roberto Flórez Gómez
Adrián Rivas Pérez
Francisco Domínguez Melcón

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

Correspondencia

Roberto Flórez Gómez
email: florezgomezroberto@gmail.com

Palabras clave

- Aneurisma del septo interauricular
- Criterios diagnósticos

Keywords

- Interatrial septal aneurysm
- Diagnostic criteria

RESUMEN

Se describe brevemente el método más aceptado para el diagnóstico ecocardiográfico del aneurisma del septo interauricular, con las medidas que se deben realizar. El caso clínico muestra un ejemplo de que, en ocasiones, esta patología puede ser clínicamente relevante.

ABSTRACT

We briefly describe the most accepted echocardiographic method for the diagnosis of interatrial septum aneurysm, including the measures that should be performed. This case report illustrates how this pathology can be occasionally relevant.

Presentación

Paciente de 69 años que acude al laboratorio de imagen cardíaca con el diagnóstico de fibrilación auricular crónica. No se encuentran datos relevantes en la exploración física ni semiología de insuficiencia cardíaca.

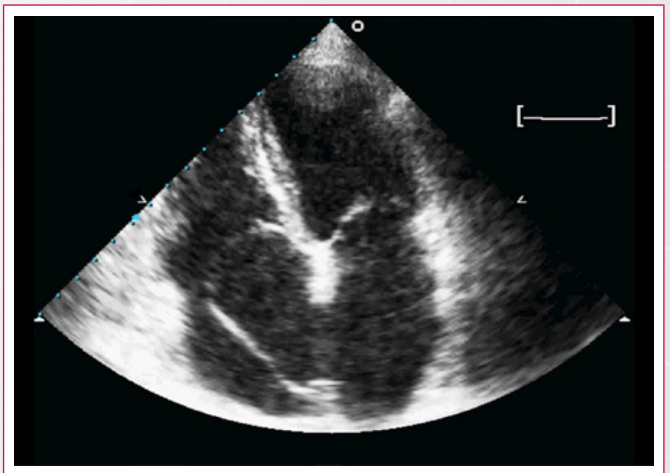
La ecocardiografía transtorácica muestra una dilatación severa de ambas aurículas con una imagen protruyente desde el origen de ambos extremos de la fosa oval en la aurícula derecha, que sugiere aneurisma gigante del septo interauricular (**Vídeo 1**, **Figura 1** y **Figura 2**). Como consecuencia del mismo se detecta una aceleración del flujo a nivel del plano valvular tricúspide (**Vídeo 2**). La presencia de flujo con Doppler color acelerado en la zona inferomedial del aneurisma (**Vídeo 3**) sienta la sospecha de foramen oval permeable asociado, que no se consigue demostrar tras la infusión de suero salino agitado (**Vídeo 4**).

El caso refleja un extremo de lo que puede ser un aneurisma del septo interauricular. A continuación se describe el método habitual de diagnóstico:

1. Optimizar imagen bidimensional en un plano apical de cuatro cámaras, que incluya el volumen completo de ambas aurículas (**Vídeo 5**)⁽¹⁻³⁾.
2. En caso necesario, adquirir una imagen centrada sólo en las aurículas y el plano valvular mitral y tricúspide (**Vídeo 6**).
3. Congelar la imagen en el punto de excursión máxima del tabique (**Figura 3**).
4. Trazar una línea que defina la posición esperada del septo interauricular normal. La base del aneurisma debe medir al menos 15 mm (**Figura 3**).
5. Perpendicularmente, trazar una línea hasta el punto de excursión máxima del tabique (**Figura 4**).
6. El criterio diagnóstico es una excursión de al menos 11 mm (15 mm en algunos estudios) con respecto a esta línea.
7. En el caso que muestra la **Figura 4** no se cumplen los criterios de aneurisma, ya que el punto de excursión máximo es de 0,54 cm.

La **Figura 5** muestra un esquema de los criterios para definir un aneurisma del septo interauricular (1: Base ≥ 15 mm; 2: Movilidad ≥ 11 mm). En la **Figura 6** se observa un caso con aneurisma del septo que cumple los criterios de base de 15 mm y movilidad que protruye hacia la aurícula derecha de 11 mm.

Imágenes



Vídeo 1. Dilatación severa de ambas aurículas con una imagen protruyente desde el origen de ambos extremos de la fosa oval en la aurícula derecha que sugiere aneurisma gigante del septo interauricular

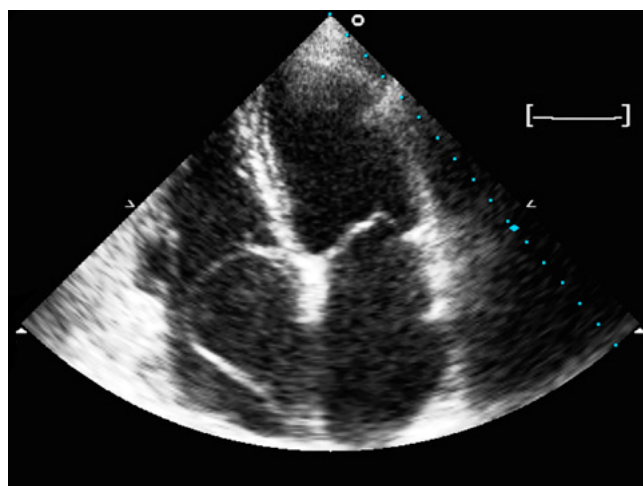


Figura 1. Plano apical de cuatro cámaras que muestra dilatación severa de ambas aurículas con una imagen protruyente desde el origen de ambos extremos de la fosa oval en la aurícula derecha que sugiere aneurisma gigante del septo interauricular

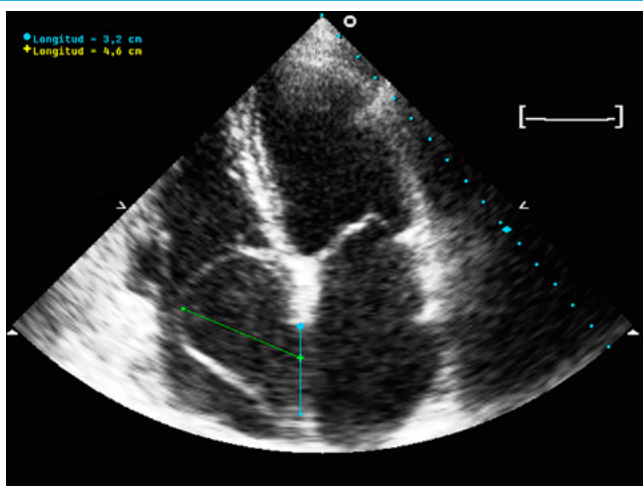
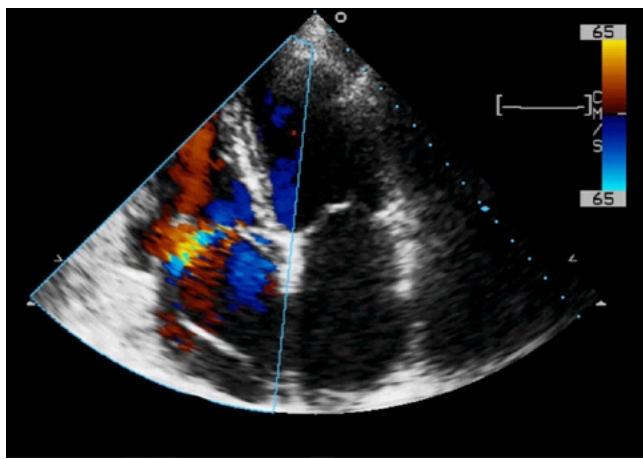
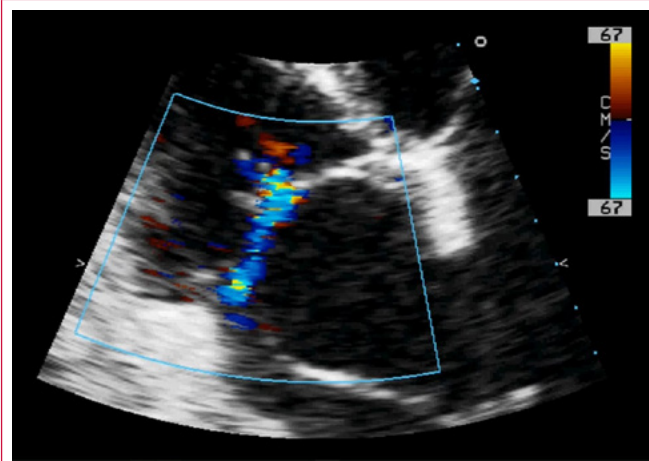


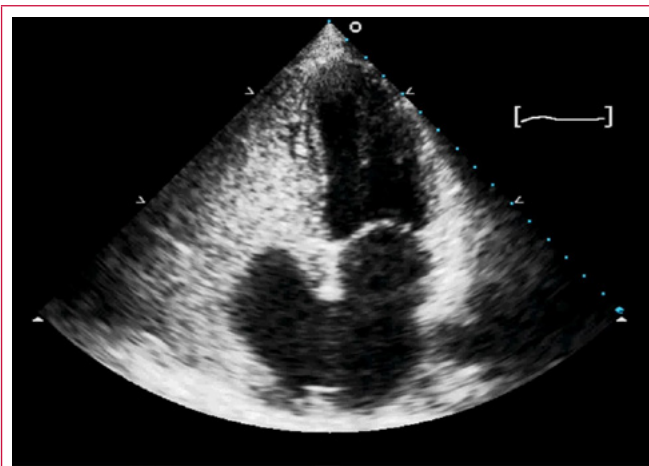
Figura 2. Plano apical de cuatro cámaras que muestra dilatación severa de ambas aurículas con una imagen protruyente desde el origen de ambos extremos de la fosa oval en la aurícula derecha que sugiere aneurisma gigante del septo interauricular. Se procede a realizar la medida descrita en el método habitual de diagnóstico



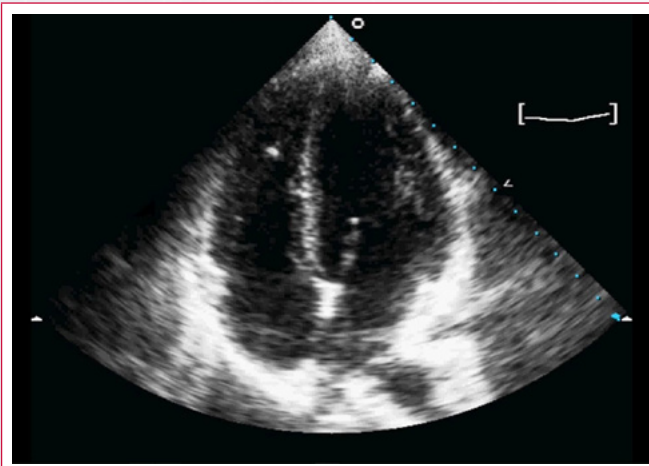
Video 2. Se detecta una aceleración de flujo a nivel del plano valvular tricúspide



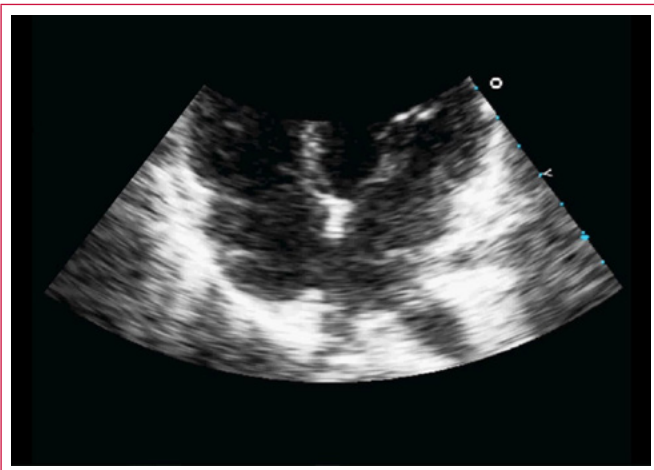
Video 3. Presencia de flujo con Doppler color acelerado en la zona inferomedial del aneurisma



Video 4. Sospecha de foramen oval permeable asociado, que no se consigue demostrar tras la infusión de suero salino agitado



Video 5. Optimizar imagen bidimensional en un plano apical de cuatro cámaras, que incluya el volumen completo de ambas aurículas



Vídeo 6. En caso necesario, adquirir una imagen centrada sólo en las aurículas y el plano valvular mitral y tricúspide

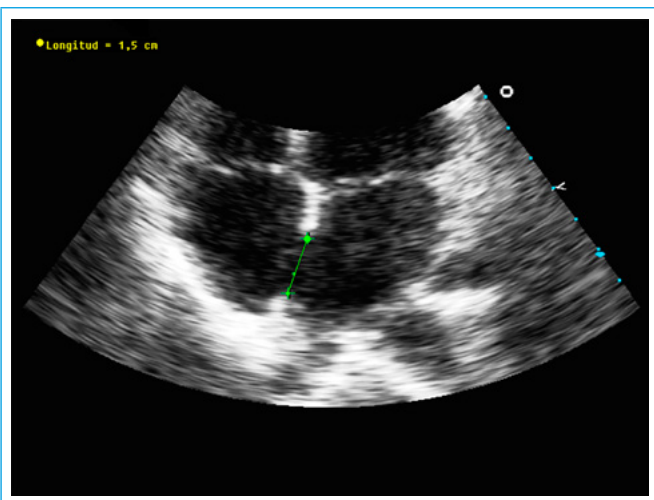


Figura 3. Congelar la imagen en el punto de excursión máxima del tabique. Trazar una línea que defina la posición esperada del septo interauricular normal. La base del aneurisma debe medir al menos 15 mm

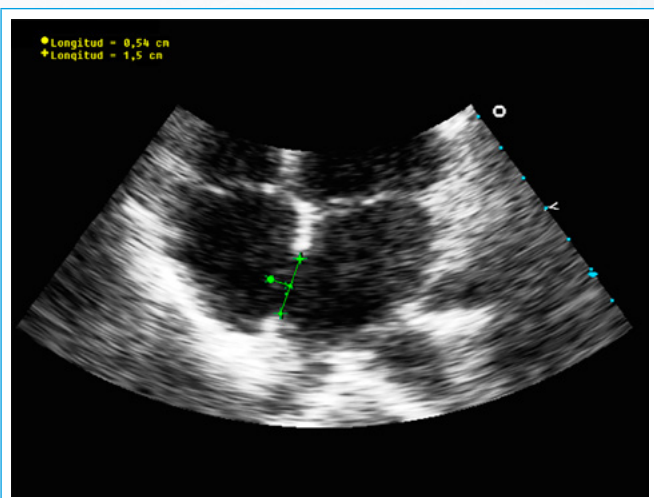


Figura 4. Perpendicularmente, trazar una línea hasta el punto de excursión máxima del tabique. En el caso de la **Figura 4** no se cumplen los criterios de aneurisma, ya que el punto de excursión máximo es de 0,54 cm

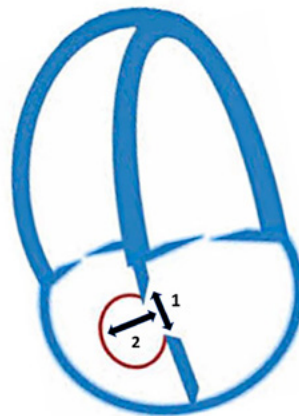


Figura 5. Esquema de los criterios para definir un aneurisma del septo interauricular (1: Base ≥ 15 mm; 2: Movilidad ≥ 11 mm)

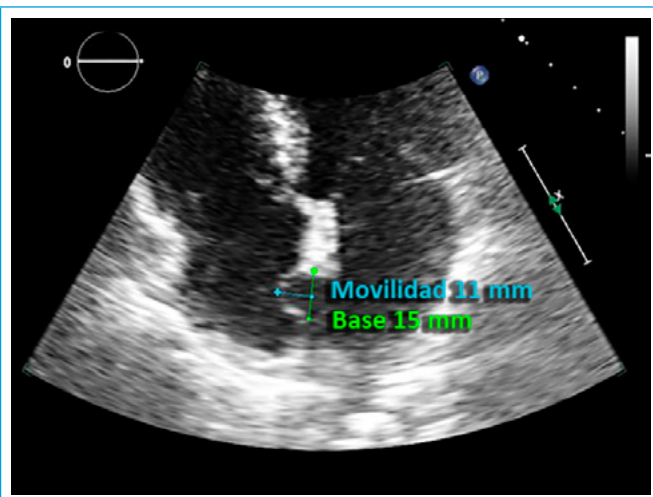


Figura 6. Se observa un caso con aneurisma del septo que cumple los criterios de base de 15 mm y movilidad que protruye hacia la aurícula derecha de 11 mm

Conclusión

El aneurisma del septo interauricular consiste en una deformación sacular del tejido delgado del septo interatrial situado generalmente (85%) en la zona del foramen oval, cuya deformación puede ocurrir hacia la aurícula derecha, aurícula izquierda o ambas. Su movilidad, en algunos casos, se relaciona con el ciclo cardíaco, con protrusión hacia la aurícula izquierda durante la protosístole y hacia la derecha en telesístole y diástole.

En otros casos puede exagerarse con el ciclo respiratorio: durante la inspiración hay mayor desplazamiento hacia la izquierda y durante la espiración más hacia la derecha. Este patrón se debe a las diferencias de presión interauriculares, que se exageran con modificaciones de las presiones de llenado auricular que acompañan a las variaciones de retorno venoso durante ambas fases del ciclo respiratorio.

Su patogenia se ha relaciona con alteración del tejido conjuntivo que forma el septo interauricular y que predispone a la profusión. Se ha asociado a

otras malformaciones congénitas como foramen oval permeable, defectos del tabique interauricular y ventricular, prolapsos valvulares, *ductus* arterioso, anomalía de Ebstein y atresia de la válvula tricúspide y pulmonar. También se considera un factor predisponente a cierto tipo de arritmias (supraventriculares) y a la formación de trombos (incluso existen algunos casos publicados en los que se había formado el trombo en el interior del propio aneurisma).

Ideas para recordar

- El diagnóstico de aneurisma del septo interauricular debe realizarse tras medir correctamente su base y desplazamiento con respecto a la línea media, para evitar el sobrediagnóstico.

- Una vez realizado el diagnóstico, es importante descartar patologías que con frecuencia se asocian a este hallazgo (FOP, CIA, prolapso mitral).

Bibliografía

1. Pearson A, Nagelhout D, Castello R, *et al.* Atrial septal aneurysm and stroke. A transesophageal echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1223-1229.
2. Olivares-Reyes A, Chan S, Lazar EJ, *et al.* Atrial Septal aneurysm: a new classification in two hundred five adults. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 644-656.
3. Weyman AE. *Principles and Practice of Echocardiography*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1994.

Recomendaciones para la evaluación de la función diastólica del ventrículo izquierdo: enfoque actualizado

Laura Fernández Fernández
Iñaki Lahuerta Martínez

Correspondencia

Laura Fernández Fernández
email: laura@ecografiacardiaca.com

Sección de Cardiología no invasiva. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. España

Palabras clave

- ▷ Disfunción diastólica
- ▷ Insuficiencia cardíaca
- ▷ Ecocardiografía

RESUMEN

La evaluación ecocardiográfica de la función diastólica y de las presiones de llenado del ventrículo izquierdo es un aspecto fundamental en pacientes que se presentan con disnea o síntomas de insuficiencia cardíaca. La utilización de todos los parámetros recomendados es extensa, y las nuevas guías apuestan por un nuevo algoritmo diagnóstico. En este artículo se ha concretado las mediciones que siempre hay que realizar y se muestra la estrategia de su utilización, que es aplicable a la mayoría de las patologías. También se comenta la utilización de otros parámetros menos frecuentemente usados, pero que han demostrado utilidad en patologías concretas.

Keywords

- ▷ Diastolic dysfunction
- ▷ Heart failure
- ▷ Echocardiographic study

ABSTRACT

Echocardiographic evaluation of diastolic function and left ventricular filling pressure is a fundamental aspect in patients which present dyspnea or symptoms of heart failure. The use of all recommended parameters is extensive, and the new guidelines are based on a new diagnostic algorithm. In this article, we have specified the measurements that must always be performed and the strategy of its use, which is applicable to most of the pathologies. It is also commented the application of other parameters less frequently used but which are useful in specific pathologies.

Presentación

La presencia de disfunción diastólica juega un papel muy importante en la caracterización y el pronóstico de la mayoría de las cardiopatías, siendo muy relevante en las miocardiopatías, cardiopatía isquémica, enfermedades valvulares y cardiopatía hipertensiva.

Por disfunción diastólica (DD) se entiende aquella condición en la que, para mantener el gasto cardíaco normal, las presiones de llenado se encuentran aumentadas. El corazón no puede alcanzar un adecuado volumen minuto con las presiones de llenado ventricular habituales pese a la presencia de función sistólica normal, siendo necesario entonces incrementarlas para mantenerlo, con lo que se eleva también la presión de la aurícula izquierda con congestión

venosa pulmonar e hipertensión venosa pulmonar. La manifestación clínica típica de la DD es la insuficiencia cardíaca.

El diagnóstico de insuficiencia cardíaca desde la publicación de las últimas guías de la sociedad europea⁽¹⁾ exige cumplir los criterios siguientes (**Tabla 1**):

1. La presencia de signos o síntomas de insuficiencia cardíaca.
2. Fracción de eyección global normal o casi normal (50%) del ventrículo izquierdo.
3. Niveles elevados de péptidos natriuréticos.
4. Al menos uno de los criterios adicionales: cambios estructurales en el corazón, disfunción diastólica

Se hablará también las de alteraciones estructurales en el corazón cuando el volumen indexado de la aurícula izquierda sea superior a 34 ml/m² o la masa

Tipo de insuficiencia cardíaca	Insuficiencia cardíaca con FEVI reducida	Insuficiencia cardíaca con FEVI menor al 50%	Insuficiencia cardíaca con FEVI preservada
1	Síntomas ± Signos	Síntomas ± Signos	Síntomas ± Signos
2	FEVI < 40%	FEVI 40-49%	FEVI ≥ 50%
3	-	1. Niveles elevados de péptidos natriuréticos 2. Al menos uno de estos criterios adicionales: a) Cambios estructurales en el corazón (hipertrofia del VI y/o aumento de tamaño de la AI) b) Disfunción diastólica	1. Niveles elevados de péptidos natriuréticos 2. Al menos uno de estos criterios adicionales: a) Cambios estructurales en el corazón (hipertrofia del VI y/o aumento de tamaño de la AI) b) Disfunción diastólica

FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda

Tabla 1. Criterios para la definición de insuficiencia cardíaca

ventricular izquierda indexada tenga un valor $\geq 115 \text{ g/m}^2$ para hombres y $\geq 95 \text{ g/m}^2$ para mujeres.

La evaluación de la función diastólica y de las presiones de llenado del ventrículo izquierdo es muy importante en la práctica clínica, ya que permite distinguir este síndrome de otras enfermedades (tales como enfermedades pulmonares que se presentan con disnea), permite evaluar el diagnóstico e identificar la enfermedad cardíaca subyacente y su tratamiento óptimo.

La ecocardiografía Doppler es el método más útil para la evaluación de la función diastólica. Existe una lista de parámetros que permiten una aproximación válida al diagnóstico de disfunción diastólica. La calidad de la señal Doppler, así como sus limitaciones para cada parámetro cobran mucha importancia y deben examinarse cuidadosamente. Desde la parte técnica se intentará siempre que los registros para este estudio sean de la mejor calidad posible, pues si la señal Doppler recogida es subóptima no debería utilizarse para formular conclusiones sobre la función diastólica del ventrículo izquierdo.

Metodología de la ecocardiografía bidimensional y Doppler para la evaluación de la función diastólica del ventrículo izquierdo⁽²⁾

- **Velocidad máxima de la onda E (cm/s).** Colocar un Doppler pulsado (PW) en la vista apical de cuatro cámaras. Las imágenes de flujo color ayudarán al alineamiento óptimo del haz ultrasónico. Se interpone un volumen de muestra de 1 a 3 mm entre los extremos de las valvas de la válvula mitral. Para mejorar el registro y obtener así un perfil bien definido se puede jugar con los valores del filtro de pared (100-200 MHz) y de la ganancia espectral. Se recogerá el valor máximo de la velocidad del flujo mitral (onda E) en la diástole temprana (después de la onda T en el ECG), marcando el borde externo del espectro descrito (Figura 1).
- **Velocidad máxima de la onda A (cm/s).** Colocar un Doppler pulsado (PW) en la vista apical de cuatro cámaras. Las imágenes de flujo color ayudarán al alineamiento óptimo del haz ultrasónico. Se interpone un volumen de muestra de 1 a 3 mm entre los extremos de las valvas de la válvula mitral. Para mejorar el registro y obtener así un perfil bien definido se puede jugar con los valores del filtro de pared (100-200 MHz) y de la ganancia espectral. Se recogerá el valor máximo de la velocidad del flujo mitral (onda A) en la diástole tardía (después de la onda P en el ECG), marcando el borde externo del espectro descrito (Figura 1).

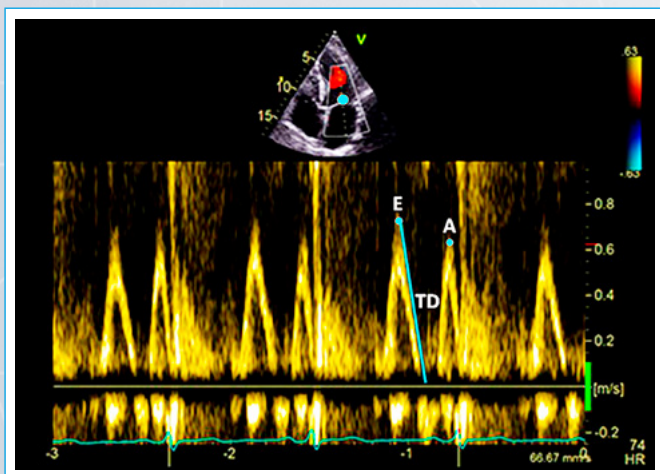


Figura 1. Patrón de flujo mitral adquirido con Doppler pulsado. Velocidad máxima de la onda E, velocidad máxima de la onda A, tiempo de desaceleración (TD)

- **Relación E/A.** Partiendo de la adquisición técnica descrita en los puntos anteriores, se obtendrá este parámetro como resultado del cociente entre de las velocidades mitrales E y A.
- **Tiempo de desaceleración (ms).** A partir de la imagen tomada previamente, se medirá el intervalo de tiempo desde el pico de la onda E (velocidad máxima), a lo largo de la pendiente que describe la onda en el llenado ventricular hasta la línea de base cero de velocidad (véase la Figura 1).
- **Duración de la onda A en el llenado mitral (ms).** A partir de la imagen tomada previamente, se medirá el tiempo en el intervalo que transcurre desde el comienzo hasta el fin de la onda A en la línea de base cero (Figura 2). Para mejorar el registro y obtener así un perfil bien definido es posible incrementar la velocidad de barrido a 100 mm/s y jugar con los valores del filtro de pared (100-200 MHz) y de la ganancia espectral.

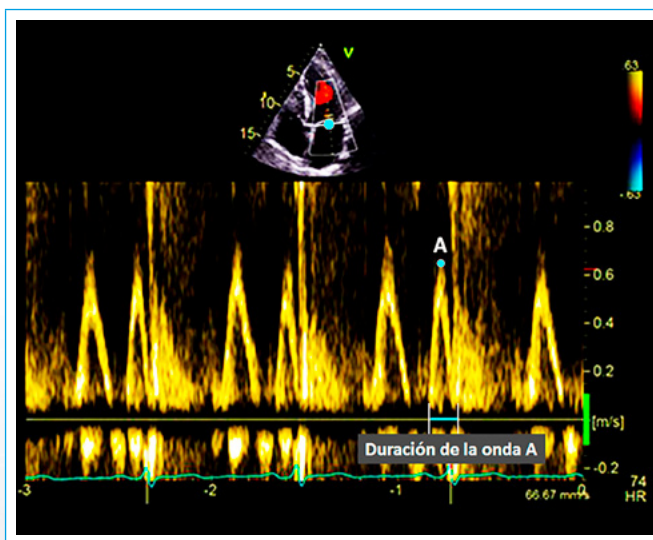


Figura 2. Patrón de flujo mitral adquirido con Doppler pulsado. Duración de la onda A sobre la línea base cero

- **Velocidad de la onda e' del anillo mitral por Doppler tisular (TDI e').** En la vista apical de cuatro cámaras se colocará el volumen de muestra (5-10 mm para cubrir el movimiento del anillo mitral en sístole y diástole) en los lugares de inserción septal y lateral de las valvas mitrales, y se obtiene la velocidad e' septal y e' lateral. Debe prestarse atención a los parámetros de ganancia de Doppler espectral, ya que las velocidades anulares tienen una alta amplitud de señal. La mayoría de los equipos disponen de parámetros Doppler predeterminados para una escala de velocidad adecuada y parámetros de filtro de pared preconfigurados para la visualización de las velocidades anulares. Se recogerá la velocidad pico en la diástole temprana sobre el borde externo de la onda espectral (Figura 3). También puede obtenerse la imagen del Doppler tisular color de un plano apical de cuatro cámaras y, luego, en la estación de trabajo obtener de esa imagen las velocidades del anillo mitral y lateral.
- **E/e' mitral.** Con los datos obtenidos de las velocidades E y e' (calculada como el valor medio de las ondas e' septal y e' lateral) se calculará el cociente entre ambas ondas.
- **Volumen máximo indexado de la aurícula izquierda (ml/superficie corporal).** A partir de las imágenes tomadas en las vistas apicales de cuatro y dos cámaras, en el final de la sístole ventricular, inmediatamente anterior a la apertura de la válvula mitral, se puede calcular el volumen máximo de la aurícula izquierda. Se utilizará el método de discos o el método de área longitud corregido por la superficie corporal. No debe incluirse el área debajo del anillo valvular mitral, la orejuela auricular y las venas pulmonares (Figura 4).

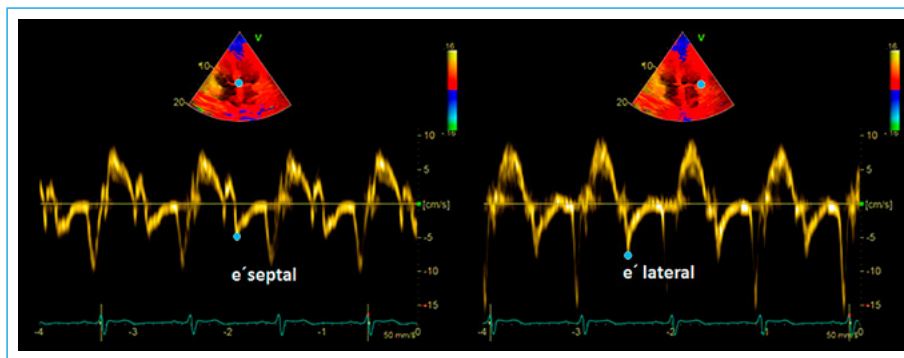


Figura 3. Registro de las velocidades e' septal (izquierda) y e' lateral (derecha) por Doppler tisular

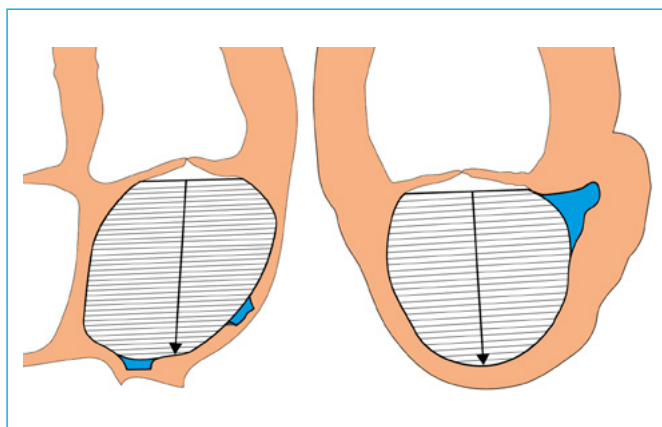


Figura 4. Representación del trazado para el cálculo del volumen auricular en los planos apical de cuatro y dos cámaras

- **Onda S de las venas pulmonares (cm/s).** Colocar un Doppler pulsado (PW) en la vista apical de cuatro cámaras. Las imágenes de flujo color ayudarán al alineamiento óptimo del haz ultrasónico. Se interpone un volumen de muestra (1 a 3 mm) a 1-2 cm de profundidad en la vena pulmonar superior derecha o izquierda. Para mejorar el registro y obtener así un perfil bien definido se aplicará unos valores de filtro de pared (100-200 MHz) y se bajará la ganancia espectral. Se recogerá el valor máximo de la velocidad de la onda S en la diástole temprana, marcando el borde externo del espectro resultante (Figura 5).

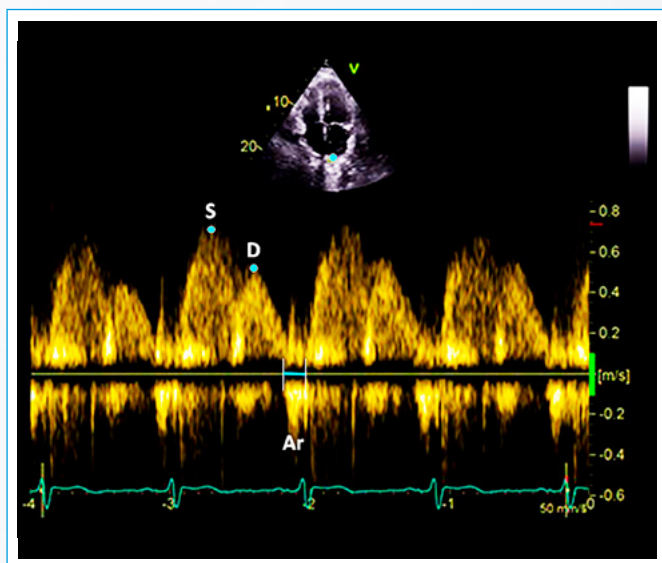


Figura 2. Registro del flujo de las venas pulmonares. Onda S, onda D, onda A reversa (Ar)

- **Onda D de las venas pulmonares (cm/s).** A partir de la técnica descrita para obtener la gráfica de las venas pulmonares, se recogerá el valor máximo de la velocidad de la onda D en la diástole temprana, después de la apertura de la válvula mitral, marcando el borde externo de la gráfica espectral (Figura 5).
- **Onda A reversa de las venas pulmonares (cm/s).** A partir de la técnica descrita para obtener la gráfica de venas pulmonares y conociendo los artefactos generados por el movimiento de la pared de la aurícula izquierda, se recogerá el intervalo de tiempo desde el comienzo hasta el final de la onda A reversa en la línea de base cero (Figura 5).

- **Relación S/D.** Este dato se obtiene del cociente de la onda de velocidad S entre la onda de velocidad D anteriormente descritas.
- **Velocidad sistólica de la regurgitación tricuspídea.** Colocar un Doppler continuo alineado con el flujo de regurgitación tricuspídea en una vista paraesternal derecha o bien en una apical de cuatro cámaras. Se recogerá el pico de velocidad máxima durante la sístole en el extremo final de la onda en el espectro (Figura 6).

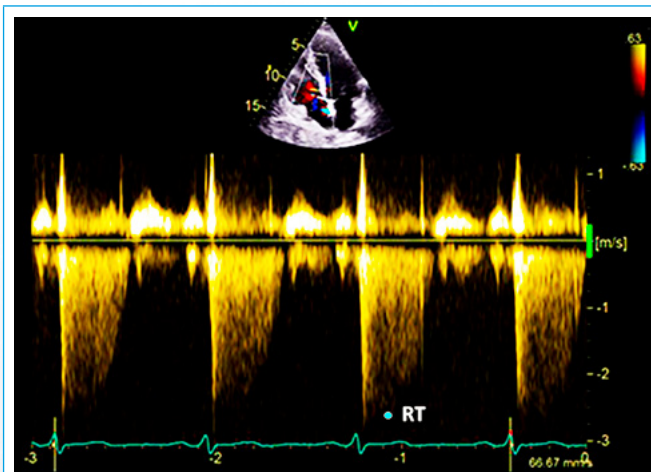


Figura 6. Registro del flujo de la regurgitación tricuspídea por Doppler continuo

- **Maniobra de Valsalva.** Consiste en la espiración forzada con la boca y la nariz cerradas, que produce un proceso hemodinámico complejo. La precarga del ventrículo izquierdo se ve reducida durante la fase de esfuerzo, y se observan cambios en el flujo mitral que permiten distinguir a los pacientes sanos de aquéllos con patrón de llenado del ventrículo izquierdo pseudo-normalizado. El paciente debe generar incrementos suficientes en la presión intratorácica y el técnico ecografista debe mantener, durante la maniobra, el volumen de muestra en su localización adecuada (entre las puntas de las valvas mitrales). Un descenso de 20 cm/s en la velocidad pico E mitral se considera como un esfuerzo adecuado en pacientes sin restricción en el llenado.
- **Velocidad de propagación en flujo modo-M color (cm/s).** La adquisición de las imágenes se realiza en la vista apical de cuatro cámaras, utilizando imágenes de flujo color con un sector cromático estrecho, ajustando la ganancia para evitar el ruido. La línea de registro del modo-M se coloca en el centro de la columna de flujo que entra en el ventrículo izquierdo, desde la válvula mitral hacia el ápex. La línea basal del flujo de color se desplaza, para disminuir el límite de Nyquist de tal manera que el *jet* central de mayor velocidad se vea de color azul. La velocidad de propagación de flujo se mide como la pendiente de la línea sobre la primera velocidad de *aliasing* durante el llenado temprano, medido entre el plano de la válvula mitral y un punto 4 cm distal, dentro de la cavidad del ventrículo izquierdo (Figura 7).

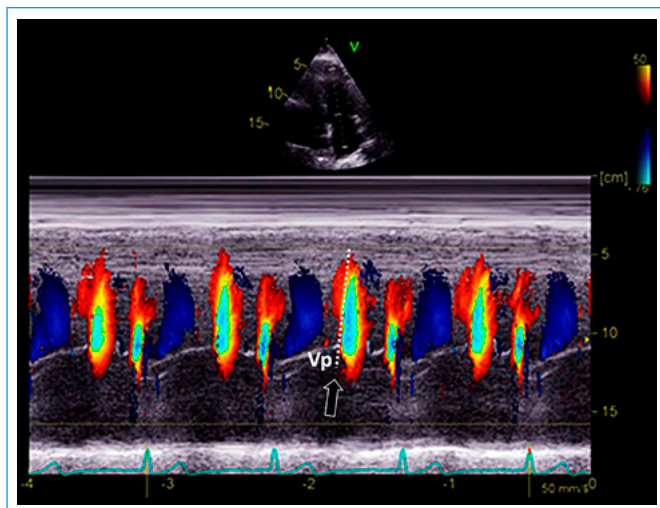


Figura 7. Imagen en modo-M color de la velocidad de propagación (Vp)

- **Tiempo de relajación isovolumétrica.** En una vista apical longitudinal o apical de cinco cámaras, se colocará un volumen de muestra Doppler continuo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, de tal manera que la señal recogida muestre simultáneamente el final de la eyección aórtica y el inicio del llenado mitral. La velocidad de barrido debería ser de 100 mm/s (Figura 8).

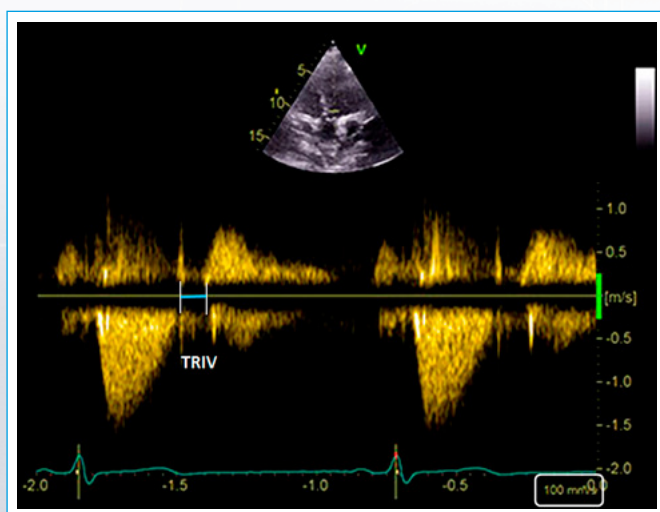


Figura 8. Registro de Doppler continuo para obtener el tiempo de relajación isovolumétrica (TRIV)

- **TE-e'.** Para calcular este parámetro se necesitan los registros Doppler de llenado del ventrículo izquierdo, Doppler tisular septal y lateral del anillo mitral, y una buena señal de ECG. Entonces se medirá el intervalo de tiempo desde el pico de la onda R en el ECG hasta el comienzo de la velocidad de la onda E mitral (TE), y se le restará el intervalo de tiempo entre el complejo QRS del ECG y el inicio de la velocidad e'. La velocidad de barrido debería ser de 100 mm/s.

Algoritmos ecocardiográficos para el diagnóstico de la disfunción diastólica

Aunque existen numerosas herramientas para el estudio de la DD, la diferenciación entre función diastólica normal y anormal sigue siendo complicada. Por esta razón y con el fin de simplificar su evaluación, las actuales recomen-

daciones han establecido con claridad dos estrategias diferentes para el diagnóstico de la DD, que dependen de si la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) es normal o está reducida:

1. Cuando la FEVI es normal las variables clave recomendadas para el diagnóstico de disfunción diastólica, por tanto, que hay que **medir siempre**, incluyen velocidades del flujo mitral, velocidad e' del anillo mitral, relación E/e', velocidad máxima de la regurgitación tricuspídea y volumen máximo indexado de la aurícula izquierda. En la Figura 9 se muestra el algoritmo propuesto, indicando que el diagnóstico ecocardiográfico de DD exige que al menos tres de los cuatro parámetros considerados sean positivos. Cuando se obtiene uno o ninguno de los valores considerados, se puede afirmar que no hay disfunción diastólica. Como muestra el algoritmo, el hallazgo de dos parámetros positivos no permite descartar la presencia o ausencia de DD.

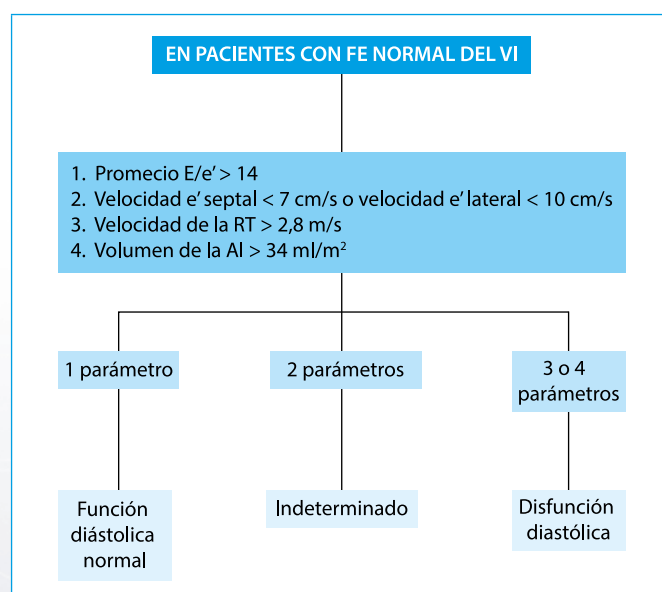


Figura 9. Algoritmo para el diagnóstico de disfunción diastólica del ventrículo izquierdo en individuos con fracción de eyección normal

2. Cuando la FEVI está reducida siempre existe cierto grado de disfunción diastólica, por lo que el algoritmo propuesto va a permitir el diagnóstico del grado de disfunción diastólica y evaluar la presencia de aumento de presiones de llenado. Como se indica en la Figura 10, el primer paso es la valoración de la velocidad de las ondas del flujo mitral, que permite la diferenciación del grado I de DD, patrón conocido como de relajación anormal donde la presión auricular izquierda (PAI) es siempre normal o baja, y en el otro extremo el patrón restrictivo que se acompaña siempre de incremento de la PAI. Entre los pacientes con hallazgos entre estos dos extremos, se ha de cuantificar el cociente E/e', el volumen de AI y la velocidad del gradiente sistólico aurícula derecha-ventrículo derecho. En estos casos la presencia de dos parámetros que superen el punto de corte establecido permite establecer la existencia de grado II de DD y aumento de las presiones de llenado. En este algoritmo también se considera la posibilidad de que sólo se disponga de dos de los tres parámetros.

Es importante insistir en que esta estrategia representa un consenso entre expertos a la vista de la información científica disponible, pero estos algoritmos de actuación no están validados de forma prospectiva. Aunque la mayoría de los pacientes pueden estudiarse con esta metodología, en algunas patologías concretas se pueden estudiar otras medidas ecocardiográficas que han demostrado mejor correlación con la presencia de DD. Las recientes guías recogen de forma pormenorizada los parámetros y sus valores de corte que se debería valorar en distintas cardiopatías⁽¹⁾.

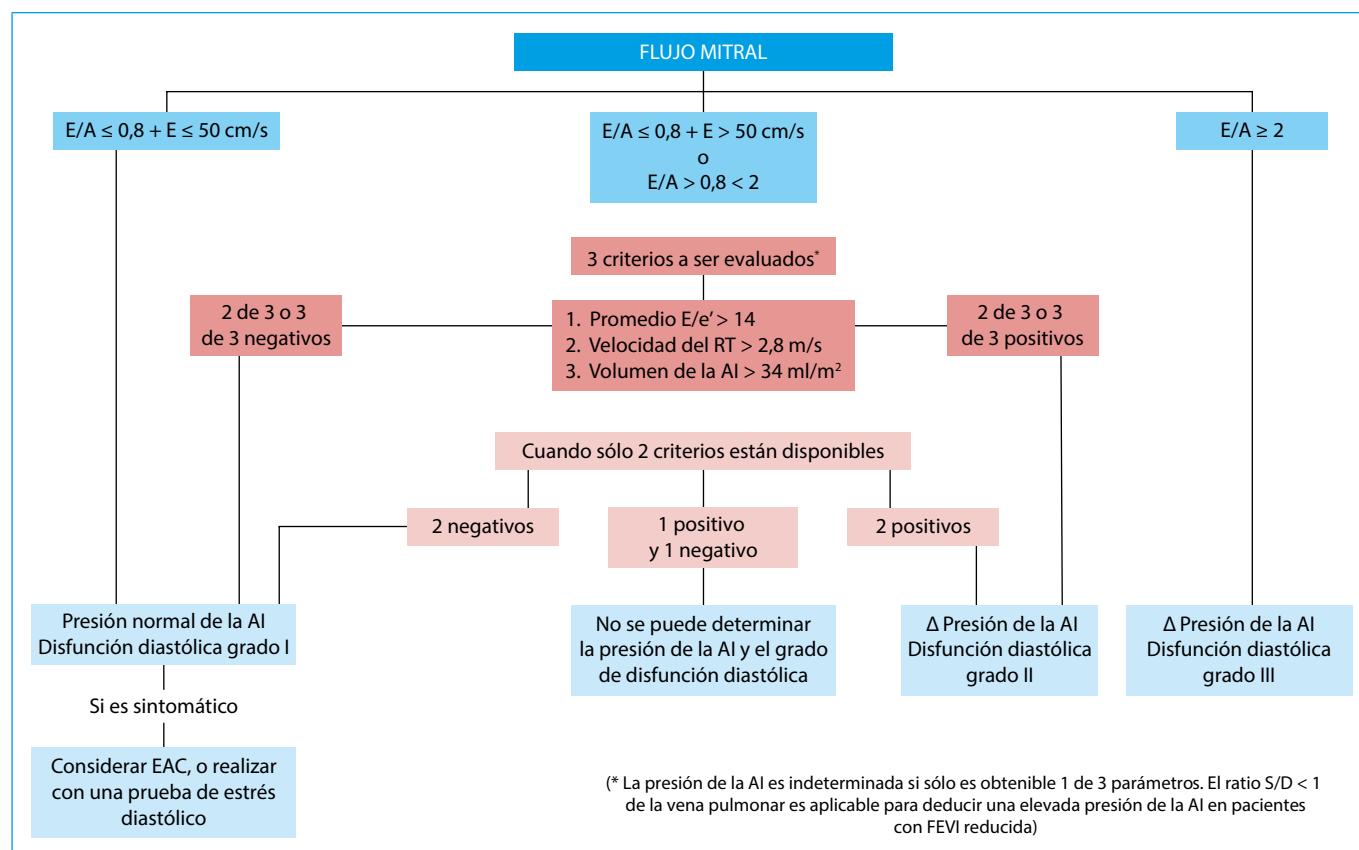


Figura 10. Algoritmo para la estimación de las presiones de llenado del ventrículo izquierdo y clasificación de la función diastólica en pacientes con FEVI deprimida y pacientes con enfermedad miocárdica y FEVI normal después de considerar los datos clínicos y otros datos bidimensionales

Ideas para recordar

- La ecocardiografía Doppler es una herramienta imprescindible en el estudio de la insuficiencia cardíaca y la disnea, ya que permite establecer el diagnóstico y grado de disfunción diastólica, y evaluar la presencia de presiones de llenado elevadas.
- El estudio del flujo mitral, el cálculo de las velocidades del anillo mitral por Doppler tisular, el volumen de la aurícula izquierda y la velocidad sistólica del gradiente ventrículo derecho-aurícula derecha han de medirse de forma rutinaria en todos los pacientes que interese evaluar la DD.

Bibliografía

- Nagueh SF, Smiseth OA, Appleton CP, *et al.* Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29 (4): 277-314.
- Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, *et al.* Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2016; 37: 2129-2200.