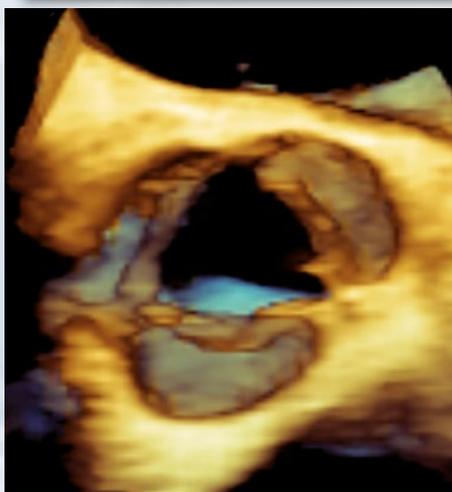
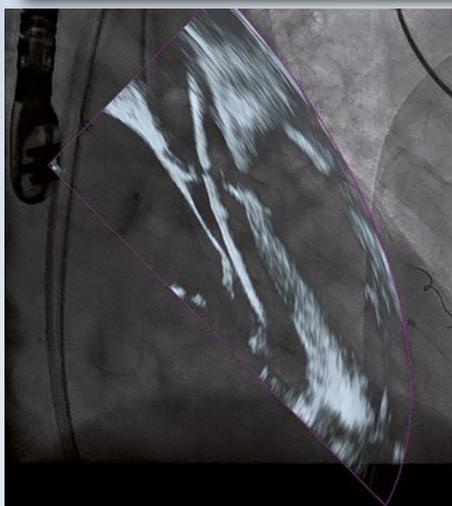
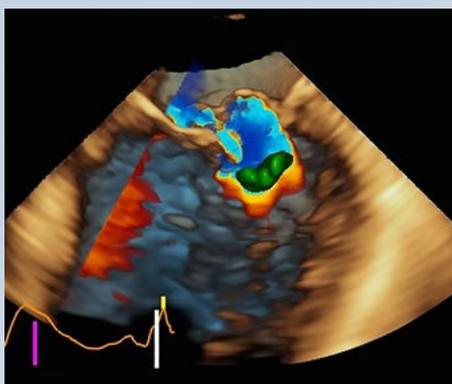


Revista de ecocardiografía

práctica y otras técnicas de imagen cardíaca



RETIC

Número 5. Agosto 2017. Cuatrimestral. ISSN 2529-976X

Editorial

Las redes sociales en la imagen cardíaca

Dr. Rafael Vidal Pérez

Artículos de revisión

Síndrome aórtico agudo. Diagnóstico por imagen

Juan Ramón Soto-Silva, Rodrigo Hernández-Vyhmeister

Anomalías de arterias coronarias. Evaluación por angiotomografía cardíaca multidetector y otras técnicas de imagen cardíaca

José María Hernández-Hernández, Denisse Guzmán-Ramírez, Rolando Enriquez-Rodríguez

Casos clínicos

1. Cuerda tendinosa auricular aberrante.

Una causa infrecuente de prolapso mitral

José Antonio Vázquez de Prada, et al.

2. Excepcional presentación

en la adultez de una cardiopatía congénita. Diagnóstico diferencial con la comunicación interauricular

Paula Manso, et al.

3. Búsqueda de fuente cardioembólica: por qué no se debe olvidar la aorta

Jose Alberto De-Agustín-Loeches, et al.

4. Estenosis aórtica supraavalvular.

Cuerda aórtica

Victor Darú, et al.

5. Insuficiencia mitral de etiología poco usual

Guillermo Gutiérrez-Ballesteros, et al.

6. "Pororo Ká". Flujo diastólico paradójico y aneurisma apical del ventrículo izquierdo.

A propósito de un caso

Germán Ramos G, et al.

7. Infección por Salmonella de aneurisma ventricular izquierdo y trombo mural

Sergio Huertas, et al.

8. Patología pericárdica. Reto diagnóstico y terapéutico en la era de la imagen cardíaca multimodal a propósito de un caso

Carlos Igor Morr, et al.

9. Inédita asociación: pericarditis, fibrilación auricular y *cor triatriatum*

José Antonio Ortiz de Murua, et al.

10. Trombosis de fístula coronaria tras intervención quirúrgica

José Juan Gómez de Diego, et al.

Trukipedia

Cuantificación de las presiones pulmonares

Roberto Flórez-Gómez

Cuantificación del espesor parietal mediante ecocardiografía.

Una práctica diaria con muchas dudas

Laura Fernández-Fernández, et al.

Editorial

Las redes sociales en la imagen cardíaca

Si este tema tiene espacio en una revista sobre imagen cardíaca sería la primera pregunta a realizarse, lo que no se podrá negar es que los editores de RETIC son unos grandes creyentes en su valor docente y formativo desde hace mucho tiempo. Pero a ti lector, es mi función intentar convencerte e incluirte como un ferviente seguidor de esta tendencia imparable.

Ya en editoriales previos de RETIC Miguel Ángel García Fernández ha indicado hacia dónde camina la imagen cardíaca del futuro⁽¹⁾ y me tomo la libertad de adaptar dos puntos esenciales que ha mencionado, por un lado, "lo que ya está aquí, pero todavía no se incorpora a la rutina" y, por el otro, "la revolución de lo simple, la democracia en los ultrasonidos". Las redes sociales son un ejemplo de esto tanto en que están aquí y no muchos las emplean en su rutina de formación, como porque es otra revolución de lo simple, ya que permite aprender desde cualquier lugar del mundo de cualquier referente que obviamente quiera compartir su conocimiento con la comunidad.

Alguien se preguntará si las redes sociales son algo que sea ciencia. Si Pubmed⁽²⁾ se puede usar como referencia, una búsqueda sobre "social media" sólo reportará unas 15.000 entradas, alcanzando las 2.185 referencias exclusivamente en el año 2016. Evidentemente las redes sociales en el mundo cardiovascular suponen poco todavía en lo que se refiere a investigación científica con 351 entradas ("social media cardiovascular"). Es claro, por tanto, que estamos ante una herramienta en crecimiento para la investigación y de gran utilidad para médicos y pacientes en múltiples campos de la medicina⁽³⁻⁶⁾, especialmente en el campo de la docencia y formación.

El valor educativo de las redes sociales y de la Web 2.0 es indudable⁽⁷⁾. El término "Web 2.0" fue acuñado por Tim O'Reilly en 2005 (<http://www.oreillynet.com/oreilly/tim/>). Describe esa Web 2.0 como "arquitectura y participación", en contraste con la Web 1.0 que era accesible a través de sitios web estáticos que están formados por contenidos que únicamente pueden alterarse por la persona responsable que permite los cambios. Las herramientas y la tecnología de la Web 2.0 van a permitir una participación activa. La nueva tecnología va a querer que se impliquen múltiples usuarios, lo que va a llevar a incluir a usuarios con escaso o nulo conocimiento técnico, pero que van a ser capaces de generar fácilmente su propio contenido y, por tanto, añadir su propia información y opiniones. Los usuarios se apoyan unos a otros sin la influencia de la empresa que da soporte a la plataforma⁽⁸⁾. Los grupos resultantes se conocen como redes (*networks*) o comunidades. Las redes sociales agrupan las plataformas y redes que hacen la interacción social posible en Internet. Los usuarios intercambian experiencias y opiniones a través de las redes sociales y se evalúan uno al otro.

A continuación, os presentaré las principales herramientas de Web 2.0⁽⁹⁾ junto con ejemplos relacionados con la imagen cardíaca:

- **Blogs.** Son diarios electrónicos o bitácoras que se mantienen como páginas webs. Las entradas, comentarios se ordenan cronológicamente. Los temas obviamente los marca el bloguero, y otros usuarios pueden añadir *inputs* a esos temas. Un blog termina cuando un autor decide que termina.
Un excelente ejemplo es *Cardio 2.0* (<http://cardio2cero.com/>), aunque la temática muy interesante que nos trae el Dr. Gómez de Diego no siempre es sobre imagen. Otro excepcional ejemplo de blog a seguir sobre imagen es *Echotalk Blog* (<https://echotalkblog.com/>) y un buen ejemplo en medicina de urgencias sería *Life in the fast lane* (https://lifeinthefastlane.com), que ilustra casos de ECG o ultrasonidos con gran calidad.
- **Twitter** (www.twitter.com). Famosa aplicación de microblogging donde los usuarios van precedidos de su @. Los usuarios emplean mensajes de texto de 140 caracteres como máximo. Estos mensajes se muestran a todos los usuarios que siguen a ese usuario. La interacción es posible y es una de sus grandes virtudes junto con la inmediatez. Otros usuarios pueden contestar a las publicaciones y se pueden crear discusiones. Aquí la clave está en que cuántas seguir para estar al día en imagen cardíaca; yo recomendaría sin duda alguna a @maecocardio, @josejgdnews @ImagenCardiaca, @RevEcocar, @ASE360, @BrHeartValveSoc, @jbadano, @cardiacimaging, o @arh_cardio. Si el tema de Twitter interesa siempre tenéis la opción de profundizar con la lectura de este libro realizado por la Sociedad Española de Cardiología "Cardiotuit-Aplicaciones profesionales de Twitter en cardiología" (<http://secardiologia.es/images/publicaciones/libros/cardiotuit-aplicaciones-profesionales.pdf>).

- **Mensajería instantánea.** Hace posible una comunicación en tiempo real entre 2 o más participantes, pero lo más importante en la materia que nos interesa es que habitualmente soportan elementos audiovisuales. Lo clásico sería Skype (www.skype.com) o Google hangouts (hangouts.google.com), pero seamos un poco más disruptivos, ¿qué tal un grupo de Telegram o Whatsapp (ya presentes por otra parte en casi cualquier smartphone) únicamente con fines docentes? Además, actualmente ya soportan grupos de cada vez más participantes. Se puede plantear un caso de imagen difícil y discutirlo entre los integrantes, ya existen experiencias satisfactorias sobre ECG⁽¹⁰⁾.
- **Podcasting.** Nos referimos a archivos audiovisuales, normalmente se ha asociado más con el formato audio. Se crean por los autores y se comparten por múltiples vías de forma *online*. Es un formato que no sirve mucho en imagen cardíaca salvo para comentar artículos científicos, yo os recomiendo la cuenta con los PodCasts de la Sociedad Española de Cardiología (<https://soundcloud.com/secardiologia>).
- **Wikis.** Son similares a los blogs, pero otros usuarios pueden editar el texto en la página web. En este caso, se crea un documento compartido en el que muchos usuarios pueden participar. El ejemplo más famoso es la Wikipedia (<http://www.wikipedia.org>), pero en imagen cardíaca tenemos otro buen ejemplo que es wikiecho (http://www.wikiecho.org/wiki/Main_Page) o la echopedia (http://www.echopedia.org/index.php?title=Main_Page).
- **Compartir medios audiovisuales.** Para ello, los medios audiovisuales se suben y se almacenan en una página web. Aquí la página por excelencia es YouTube (<http://www.youtube.com>). Luego, esos medios pueden compartirse, evaluarse y comunicarse con otros. Hay canales en los que uno se puede suscribir, aunque probablemente es un medio más que un fin. Los vídeos se suben a Youtube, pero se embeben en las webs o se difunden por redes como Twitter o Facebook. Rara vez se va directamente allí. Entre los canales de imagen a los que se podría suscribir uno, sin duda, se encuentra el de la Sociedad Española de Imagen Cardíaca (https://www.youtube.com/channel/UCGevPC-mFyh_EuZ_UKvJB-A) con sus minicasos.
- **Páginas para interacción social** (*Social networking sites*). Estas páginas permiten la posibilidad de crear perfiles personalizados y listas de amigos. Tanto enlaces a blogs u otras páginas como fotos, música, vídeos, pensamientos y opiniones pueden comunicarse aquí. Se pueden crear grupos privados (sólo disponibles para los invitados o los que solicitan acceso y son aceptados) o abiertos; si no se establece la limitación, siempre en estas redes suele estar abierto todo el contenido a todos los usuarios de la página de *networking*. El ejemplo mejor conocido es Facebook (<http://www.facebook.com>). Grupos muy recomendables si os interesa la imagen cardíaca son "Young Network of Cardiovascular Imaging" o "ECHO BOARD REVIEW forum". El empleo de Facebook para docencia en imagen cardíaca tiene aspectos interesantes, ya que permite estar en contacto con los alumnos, permite que los alumnos puedan compartir entre ellos y, además, es una herramienta estupenda para fomentar la participación y para aprender de lo que digan sus compañeros o en último caso el profesor. Otro elemento de esta herramienta es que favorece que tengan una actitud más activa frente al curso. La única limitación es que obliga a un poco más de trabajo para el docente.

Además, existen plataformas que combinan varias de estas opciones, destacando entre ellas la Sociedad Española de Imagen Cardíaca, que plantea una estrategia de varias fuentes, canal de Youtube, difusión de casos por la cuenta de Twitter o de Facebook, así como el empleo de su página web (<https://ecocardio.com/es/>), lo que se conoce como una estrategia multicanal.

Lo que hay que recordar siempre para cualquier actividad en redes sociales, especialmente al emplear imágenes, es que es esencial mantener oculto cualquier dato que pueda identificar a los pacientes, existiendo múltiples recomendaciones de cómo debe ser el tratamiento de toda la información a este respecto⁽¹¹⁻¹²⁾. De hecho, la Organización Médica Colegial ha elaborado un libro muy recomendable para aprender a usar las redes sociales titulado "Manual de Estilo para Médicos y Estudiantes de Medicina sobre el buen uso de las Redes Sociales" (https://www.cgcom.es/sites/default/files/manual_estilo/HTML/index.html).

Las redes sociales tienen muchas formas de presentación, como se ha visto, y las que más destacan en mi opinión para el objetivo que nos ocupa son Twitter, Facebook y Youtube. En sus distintas formas de presentación, asociada con una sabia elección de fuentes, podremos aprovechar para aprender y compartir mucho en imagen cardíaca. No desaprovechéis la oportunidad y uniros a la fiebre de las redes sociales; ¡valdrá la pena el esfuerzo!

Rafael Vidal-Pérez
Consultor imagen cardíaca.
Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo. España

Referencias:

1. García-Fernandez M. ¿Hacia dónde va la ecocardiografía? *RETIC* 2017; 4: I-IV.
2. PubMed Central (PMC) [Internet]. Bethesda (MD): National Library of Medicine (US), National Center for Biotechnology Information. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/>.
3. McKenna J. Social media: a powerful tool for physicians and patients. *Eur Heart J* 2017; 38: 469-470.
4. Hawkins CM, De La O AJ, Hung C. Social Media and the Patient Experience. *J Am Coll Radiol* 2016; 13: 1615-1621.
5. Gouda P, Das D, Clark A, Ezekowitz JA. The Impact and Implications of Twitter for Cardiovascular Medicine. *J Card Fail* 2017; 23: 266-267.
6. Fox CS, Bonaca MA, Ryan JJ, et al. A randomized trial of social media from Circulation. *Circulation*. 2015; 131: 28-33.
7. Hollinderbäumer A, Hartz T, Ückert F. Education 2.0 - How has social media and Web 2.0 been integrated into medical education? A systematical literature review. *GMS Zeitschrift für Medizinische Ausbildung* 2013; 30: Doc14.
8. McGee JB, Begg M. What medical educators need to know about "Web 2.0". *Med Teach* 2008; 30: 164-169.
9. Sandars J, Homer M, Pell G, Croker T. Web 2.0 and social software: the medical student way of e-learning. *Med Teach* 2008; 30 (3): 308-312.
10. Lekuona I, Salcedo A, Gonzalez-Ruiz J, et al. 4013-5 - WIEKG Programa de interpretación on line del electrocardiograma utilizando nuevas tecnologías What's App. *Rev Esp Cardiol* 2014; 67 Supl 1: 82.
11. Shah V, Kotsenas AL. Social Media Tips to Enhance Medical Education. *Acad Radiol* 2017; pii: S1076-6332(17)30064-8 (Epub ahead of print).
12. Kind T, Patel PD, Lie D, Chretien KC. Twelve tips for using social media as a medical educator. *Med Teach* 2014; 36: 284-290.

Síndrome aórtico agudo. Diagnóstico por imagen

Juan Ramón Soto-Silva*
Rodrigo Hernández-Vyhmeister**

Correspondencia

Juan Ramón Soto-Silva
jsoto@clinicalascondes.cl

* Departamento de Enfermedades Cardiovasculares. Clínica Las Condes. Chile

** Profesor Adjunto de Cardiología, Universidad de Valparaíso. General de Sanidad Fuerza Aérea de Chile.
Unidad de Ecocardiografía, Departamento de Enfermedades Cardiovasculares. Clínica Las Condes. Chile.

Palabras clave

- ▷ Síndrome aórtico agudo
- ▷ Ecocardiografía
- ▷ Resonancia magnética

Keywords

- ▷ Acute aortic syndrome
- ▷ Echocardiography
- ▷ Magnetic resonance imaging

RESUMEN

El síndrome aórtico agudo constituye una de las urgencias cardiovasculares más graves. Incluye tres condiciones clínicas relacionadas: la disección aórtica clásica, el hematoma intramural y la úlcera aterosclerótica penetrante, siendo su principal manifestación clínica el dolor torácico. La gravedad del SAA depende de su ubicación en la aorta. Así, aquéllos que se originan en la aorta ascendente (tipo A de Stanford) poseen la mayor gravedad y requieren una resolución quirúrgica urgente. Para lograr el diagnóstico correcto, se requiere un alto grado de sospecha clínica, así como el uso apropiado de técnicas de imágenes, entre las que destacan la tomografía computarizada, la ecocardiografía transesofágica y la resonancia magnética. Este artículo de revisión trata aspectos generales sobre el síndrome aórtico agudo haciendo especial énfasis en su diagnóstico por imágenes.

ABSTRACT

Acute aortic syndrome is one of the most serious cardiovascular emergencies. It includes three related clinical conditions: classic aortic dissection, intramural hematoma and penetrating atherosclerotic ulcer, chest pain being its main clinical manifestation. The severity of acute aortic syndrome depends on its location in the aorta. Thus, those that originate in the ascending aorta (Stanford type A) have the most serious prognosis and require urgent surgical resolution. For proper diagnosis it requires a high degree of clinical suspicion and the appropriate use of imaging techniques, among which are computed tomography, transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging. This review article addresses general aspects of the acute aortic syndrome with particular emphasis on imaging.

Introducción

Frank Nicholls, médico del rey Jorge II, mientras practicaba la autopsia del monarca, fue quien describió por primera vez una disección aórtica aguda en 1760⁽¹⁾. Desde aquella época los conocimientos han evolucionado gradualmente hasta configurarse, sólo recientemente, el concepto de síndrome aórtico agudo (SAA), una de las urgencias cardiovasculares más dramáticas y graves, donde el oportuno y adecuado diagnóstico, así como la exclusión de sus diagnósticos diferenciales, es de gran relevancia, ya que conlleva una conducta terapéutica compleja, altamente especializada y resolutive. La sospecha clínica, "el pensar en esta posibilidad diagnóstica", el adecuado, oportuno y racional uso de las imágenes para el diagnóstico (ecocardiografía, tomografía computarizada y resonancia magnética), la cirugía precoz (cuando está indicada) y la terapia endovascular son los pilares para una actuación médica apropiada ante este síndrome clínico.

Este artículo de revisión tiene por objeto entregar nociones generales sobre el SAA haciendo énfasis particularmente en su diagnóstico por imagen.

Definición

Concepto de síndrome aórtico agudo

El SAA es un término moderno que incluye tres entidades clínicas (Figura 1) que dan origen a una sintomatología relativamente similar, en la que destaca el dolor torácico^(2,3), que es de ubicación variable, pudiendo ser torácico anterior, irradiado al cuello y/o mandíbula, de ubicación interescapular o bien migratorio hacia el epigastrio, región lumbar, pelvis y raíz de los muslos. Generalmente es un dolor muy intenso, de comienzo brusco que alcanza su intensidad máxima o acmé rápidamente. Se suele describir como de naturaleza aguda y desgarradora. En otras ocasiones es un dolor sordo, dorsal, que se confunde con patología de la columna vertebral; en estos casos generalmente se trata de un hematoma intramural o una úlcera aterosclerótica penetrante. Las manifestaciones clínicas del SAA se resumen en la **Tabla 1**.

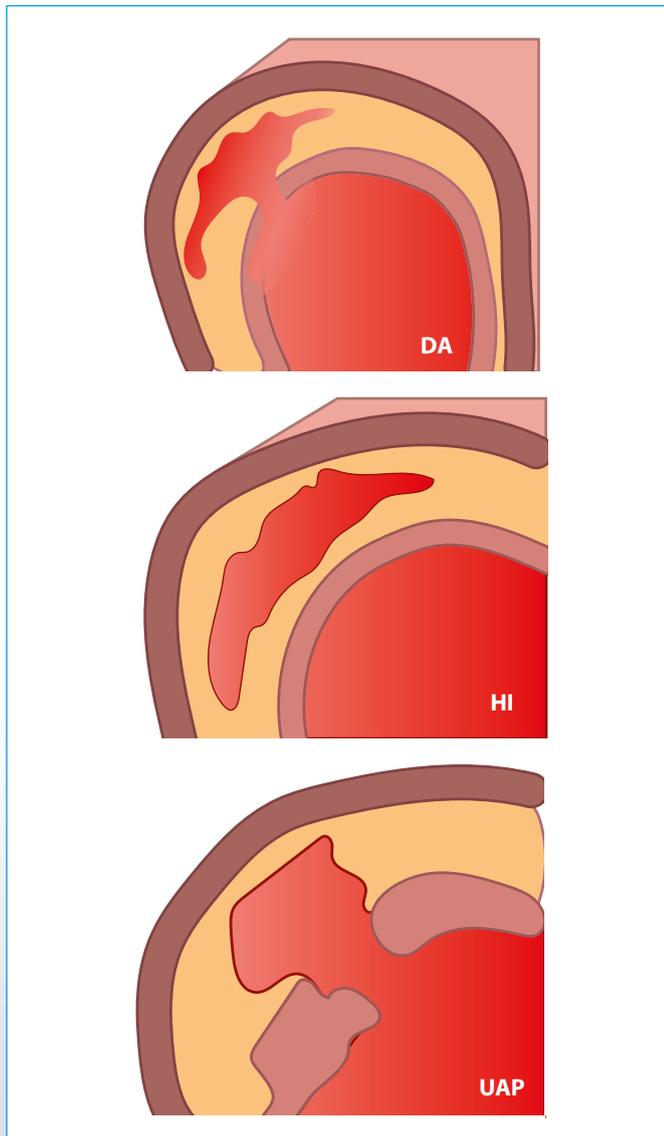


Figura 1. Entidades clínicas englobadas dentro del concepto de síndrome aórtico agudo (DA: disección de aorta; HI: hematoma intramural; UAP: úlcera aórtica penetrante)

Presentación clínica de síndrome aórtico agudo	
Síntomas de presentación	Descripción y/o causa
Dolor	<ul style="list-style-type: none"> Tórax, abdomen, flanco Inicio abrupto
Edema pulmonar	Insuficiencia aórtica aguda
Shock cardiogénico	<ul style="list-style-type: none"> Taponamiento Insuficiencia aórtica aguda masiva Oclusión de arteria coronaria = IAM
Shock hipovolémico	Rotura
Crisis hipertensiva	<ul style="list-style-type: none"> Oclusión de la arteria renal o isquemia renal Respuesta hiperadrenérgica frente al dolor
Neurológicos	<ul style="list-style-type: none"> Síncope (reflejo, por dolor) Accidente vascular encefálico Tetraplejía Síndrome de Horner
Oclusión de ramas	Deficiencia de pulsos, isquemia visceral

Tabla 1. Manifestaciones clínicas del síndrome aórtico agudo

El adjetivo agudo se refiere a que su evolución desde el inicio de los síntomas ha de ser menor a 2 semanas. El SAA es la afección aórtica catastrófica más frecuente, siendo su incidencia de 10 a 30 casos por millón de habitantes/año, muy superior por ejemplo a la frecuencia de rotura de un aneurisma de aorta abdominal. Las entidades clínicas incluidas en el SAA son⁽⁴⁾:

1. La disección aórtica "clásica": 60-80% de los casos.
2. El hematoma intramural: 5-15% de los casos.
3. La úlcera aterosclerótica penetrante: 5% de los casos.

Disección de aorta

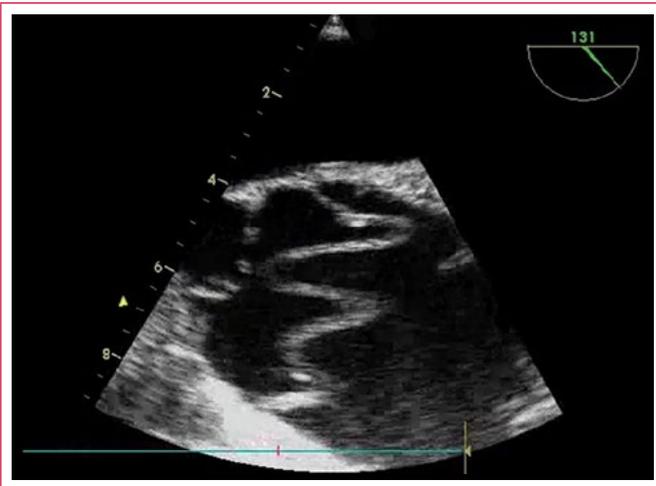
De acuerdo con la descripción clásica, la disección de aorta (DA) aguda requiere para producirse una rotura de la íntima de la aorta, habitualmente precedida por degeneración o necrosis quística de la capa media. En la disección, la sangre pasa a través de la rotura inicial (puerta de entrada) (Figura 2 y Figura 3) y separa a la íntima de la adventicia, creando así un colgajo (en inglés, *flap*) (Video 1 a Video 3) que separa el lumen verdadero del lumen falso (Figura 4 y Video 4 a Video 7). Este colgajo generalmente es móvil durante la sístole (Video 8), cuando aumenta el flujo y la presión en el lumen verdadero, comprimiendo al lumen falso.



Figura 2. El orificio corresponde a un desgarro de la túnica íntima, puerta de entrada a la progresión de la disección



Figura 3. Disección aórtica tipo A, donde se visualiza el sitio de ruptura de la íntima (puerta de entrada) en el arco aórtico



Vídeo 1. ETE. Dilatación de la aorta ascendente. Disección aórtica que se inicia en los senos de Valsalva, justo por encima del *ostium* de la arteria coronaria derecha. La lámina batiente es muy móvil y por momentos protruye e interfiere en el cierre de las sigmoides

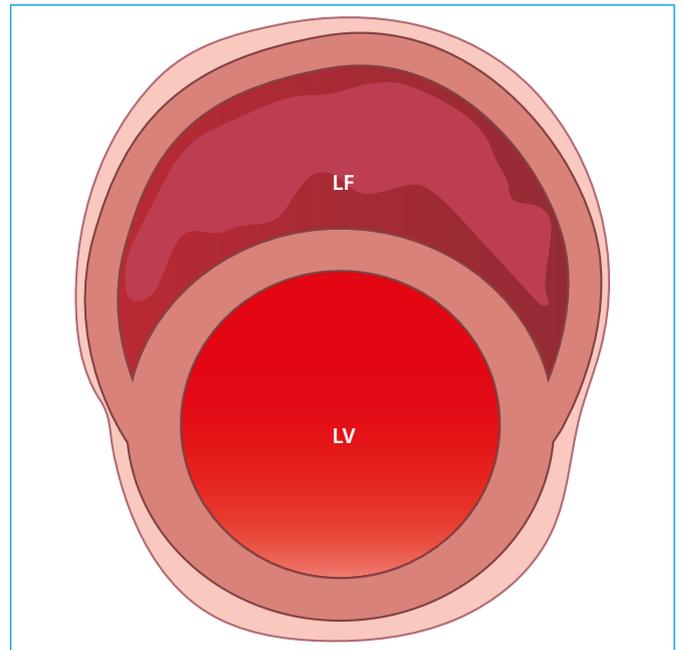
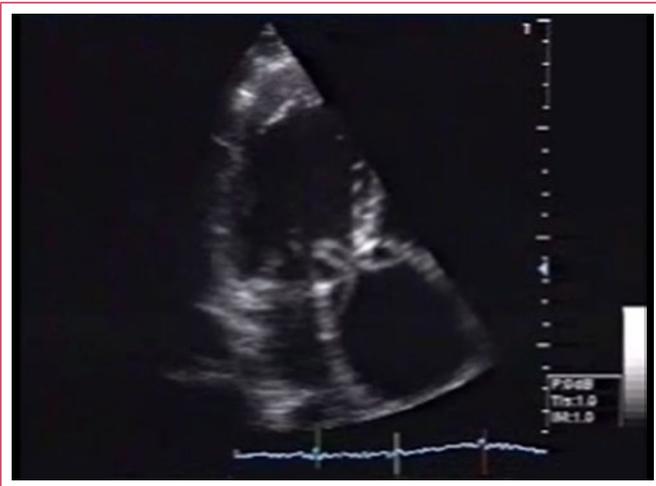


Figura 4. Lumen verdadero (LV) y lumen falso (LF)



Vídeo 2. Dilatación de la aorta ascendente. Lámina de disección proximal que se extiende hasta el cayado aórtico. Tanto la dilatación de la raíz (67 mm) como el prolapso de la lámina al tracto de salida del ventrículo izquierdo generan insuficiencia aórtica grave



Vídeo 4. Disección aórtica proximal. Lámina batiente móvil. Insuficiencia aórtica grave



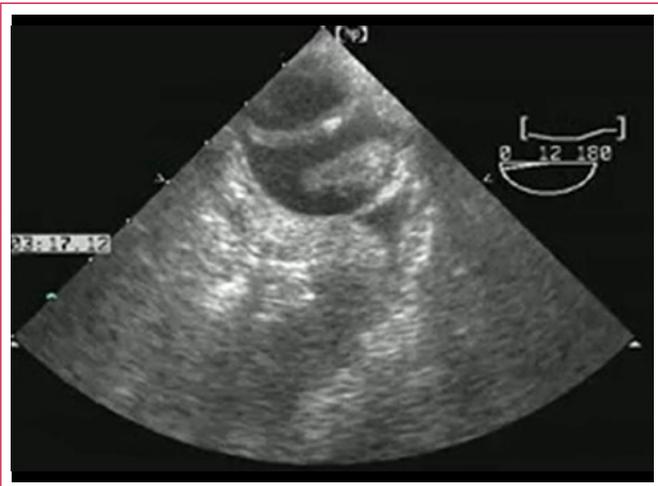
Vídeo 3. Disección aórtica con compromiso circunferencial. La luz verdadera, que es central, presenta expansión sistólica. Impresiona el alto flujo en la luz falsa



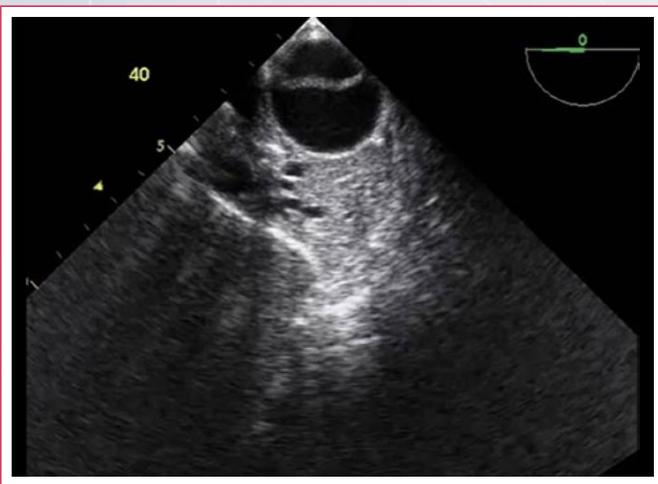
Vídeo 5. Aorta descendente dilatada. Lámina de disección con muy escasa movilidad. Pequeño desgarro intimal, con flujo en vaivén. Trombosis parcial de la falsa luz, que impresiona con bajo flujo



Video 6. La utilización de ecorresaltadores permite un análisis detallado de las características de flujos en la disección aórtica. En este caso se observa una pequeña luz verdadera que se tiñe intensamente. La falsa luz presenta trombosis parcial y dos finos flujos que pasan en sístole a la luz falsa por pequeños desgarros intinales



Video 7. Lámina de disección móvil. Presenta el signo del calcio (desplazamiento intraluminal de las calcificaciones intinales, descrito inicialmente en la radiología como sugestivo de disección aórtica). Contraste espontáneo y trombosis parcial de la falsa luz



Video 8. Colgajo intimal móvil. Aorta descendente no dilatada, sin evidencias de extravasación

La mayor parte de las roturas iniciales o desgarros primarios miden 1 cm o más de longitud. La propagación de la disección puede producirse de forma anterógrada o retrógrada con respecto a la rotura inicial; puede haber una o múltiples comunicaciones entre ambos lúmenes, es decir, puertas de entrada o salida (Figura 5)⁽⁵⁻⁸⁾.

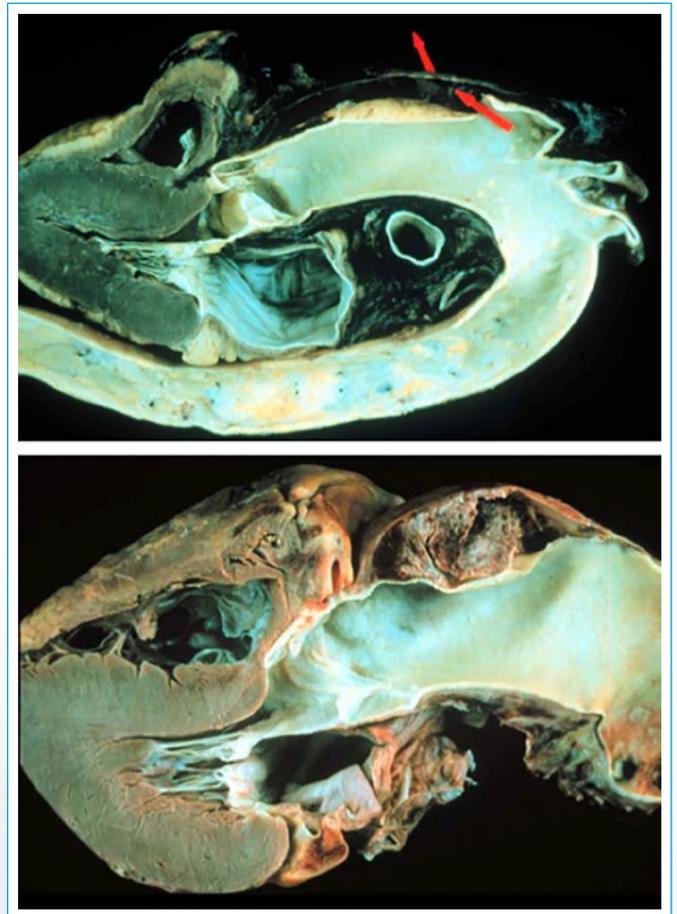


Figura 5. Desgarro en la salida del tronco braquiocefálico, generando un falso lumen

La falsa luz puede sufrir trombosis parcial o total (Figura 6 a Figura 8), con alto o bajo flujo en cada lumen (Video 9 a Video 11).

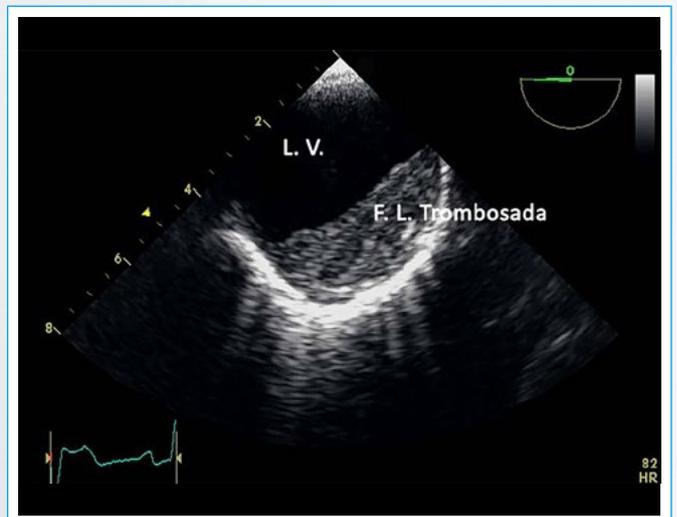


Figura 6. Trombosis completa de la falsa luz

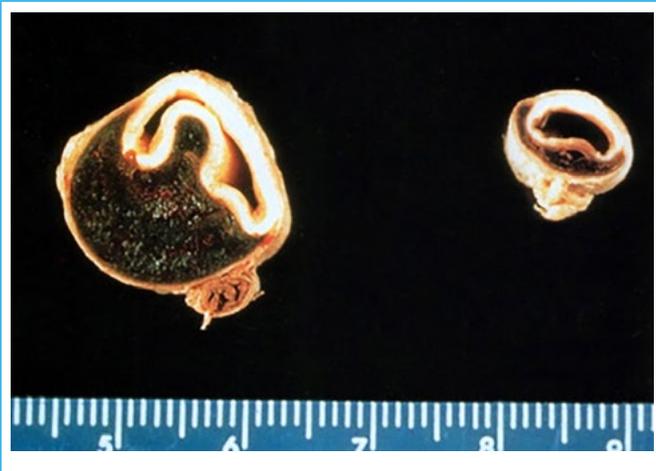
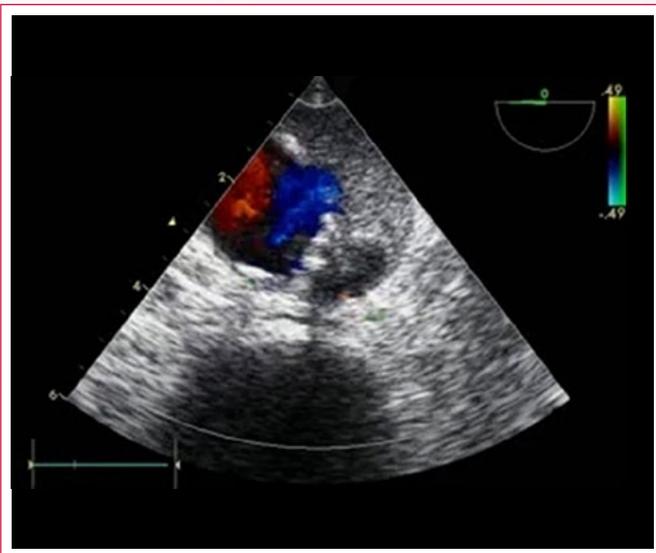


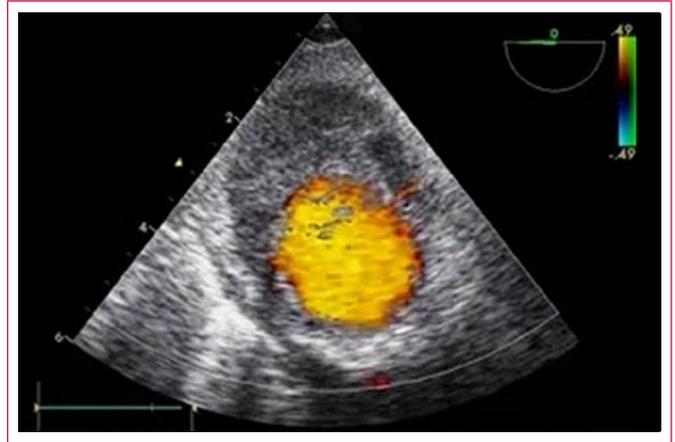
Figura 7. Falsa luz de grandes dimensiones trombosada, con compresión de la luz verdadera



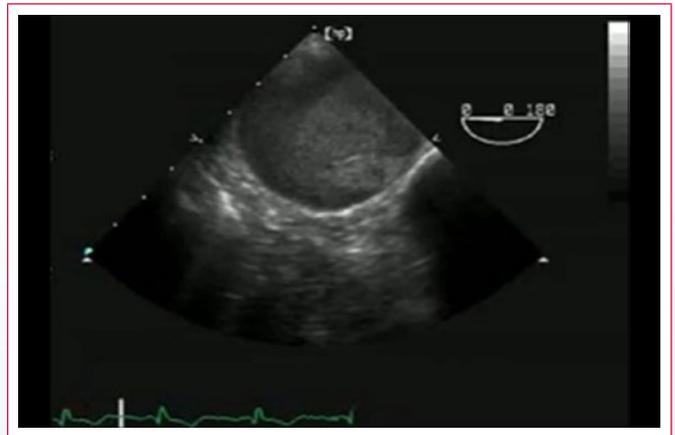
Figura 8. Falsa luz trombosada de escaso espesor, sin repercusión sobre el área del lumen verdadera



Video 9. Aorta descendente con trombosados de la falsa luz. Se observan en la misma sectores hipocóicos, que corresponden a trombosados en distintos momentos evolutivos. La íntima despegada es brillante, con un sector central que impresiona el sitio de desgarro



Video 10. Aorta descendente. Disección con trombosados casi completa de la falsa luz, observando un flujo sistólico muy delgado en hora 2, hacia la falsa luz

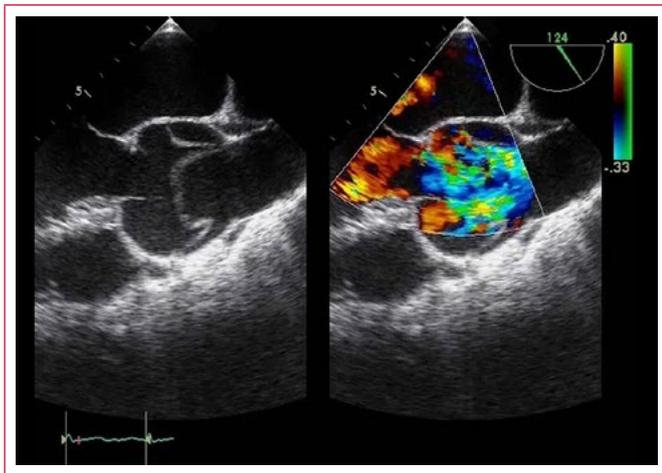


Video 11. Luz verdadera pequeña. Por un desgarro intimal amplio el ecocontraste tiña con intensidad la falsa luz

La rotura y/o la propagación de la disección puede afectar a diversas arterias que se originan de la aorta (por ejemplo, vasos que irrigan al encéfalo, médula espinal, miocardio, riñón, tubo digestivo, extremidades inferiores, entre otros). Pueden originarse otras complicaciones por compresión de estructuras vecinas, por rotura de la adventicia, lo que puede llevar a *shock*, a hemotórax izquierdo (rotura a nivel de la aorta descendente), hemopericardio con taponamiento cardíaco o a insuficiencia de la válvula aórtica (**Video 12** y **Video 13**).



Video 12. Disección aórtica tipo A. Dilatación de la raíz. Lámina de disección compleja que se origina en los senos de Valsalva



Video 13. Grave alteración de la coaptación de las sigmoideas. El colgajo intimal presenta perforaciones e interfiere en el cierre valvular

Hematoma intramural

El hematoma intramural (HI) (Figura 9 y Figura 10), (descrito por Krukenberg en 1920) se origina por la rotura de los *vasa vasorum* de la capa media aórtica, lo que determina una hemorragia e infarto localizados en la túnica media, que a su vez puede evolucionar a una rotura secundaria y llevar a una disección clásica. Una úlcera aterosclerótica penetrante también puede erosionarse hasta la media y causar una hemorragia, transformándose en HI⁽⁹⁾. Al igual que la DA clásica, el HI puede extenderse, progresar, retroceder o reabsorberse (esto último hasta en un 10% de los casos). En resumen, el HI se define como un hematoma dentro de la pared aórtica, sin un colgajo intimal evidente, sin un desgarro intimal demostrable y sin comunicación con la luz del vaso. Se trata de una disección sin componentes lumbinales. Está frecuentemente ubicado en la aorta ascendente y se asocia a hipertensión arterial, síndrome de Marfan, traumatismos de tórax y úlcera aterosclerótica penetrante. Un 48% de los HI afectan a la aorta ascendente, un 8% al cayado y un 44% a la aorta descendente. La mayor parte de los HI son circulares (85%) y sólo una minoría son semilunares (15%). Los HI ubicados en la aorta ascendente tienen mayor riesgo de progresión y de muerte⁽¹⁰⁻¹¹⁾.

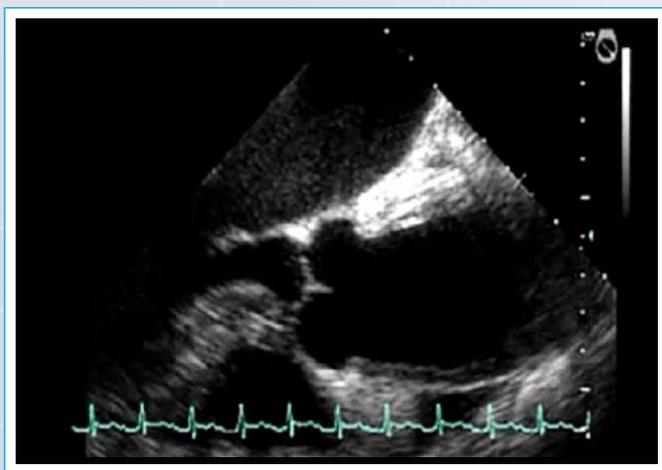


Figura 9. El engrosamiento de la pared anterior de aorta corresponde a un hematoma intramural tipo A que se extiende desde la unión sinotubular

Aunque las manifestaciones clínicas del HI se parecen a las de la DA, el proceso tiende a ser más segmentario y circunscrito, el dolor en general es anterior o dorsal, rara vez irradiado al cuello, cabeza o extremidades. Los HI muy proximales, al igual que las DA y las úlceras ateroscleróticas penetrantes proximales, pueden causar roturas aórticas con taponamiento cardíaco.



Figura 10. La imagen semilunar corresponde a un hematoma intramural de aorta descendente. Debe diferenciarse de la disección aórtica con trombotosis de falsa luz, de la aterosclerosis o de trombotosis sobre un aneurisma aórtico

Úlcera aterosclerótica penetrante

La úlcera aterosclerótica penetrante (UAP) consiste en una lesión aterosclerótica ulcerada, profunda, que penetra a través de la lámina elástica interna hasta alcanzar la capa media de la pared aórtica (Figura 11 y Figura 12). Las UAP pueden ser únicas o múltiples y su diámetro oscila entre 5-25 mm, en tanto que su profundidad puede llegar hasta los 30 mm. Frecuentemente dan origen a HI; no obstante, también pueden precipitar una DA clásica o bien una rotura aórtica. Son más frecuentes en la aorta torácica descendente que en el arco o que en la aorta ascendente.

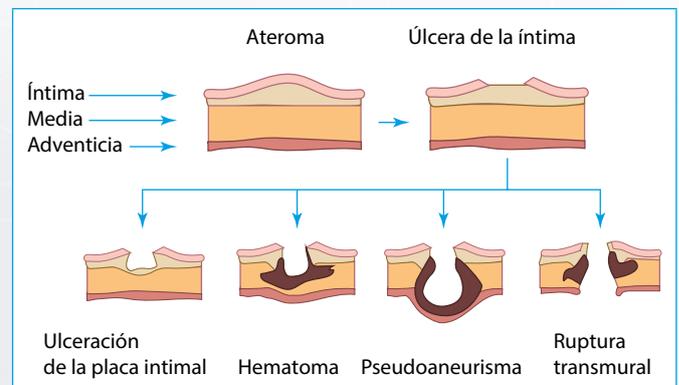


Figura 11. Complicaciones de la úlcera aterosclerótica penetrante. La ulceración de la placa ateromatosa puede progresar a la lámina elástica interna permitiendo que el flujo aórtico penetre en la túnica media generando un hematoma local que puede extenderse, o bien progresar en la ulceración con deformidad de la adventicia y pseudoaneurisma o culminar en la ruptura aórtica

La UAP aguda suele ser un hallazgo casual, que debe tratarse mediante tratamiento endovascular si es grande, presenta signos de complicación o aumenta de tamaño en los controles seriados.

Con el advenimiento de diversas técnicas de imagen, tales como la aortografía, la ecocardiografía transesofágica (ETE) y, especialmente, la tomografía computarizada (TC), se ha podido detectar y caracterizar esta entidad, que se presenta como una imagen ulcerada rodeada o no de hematoma y que puede profundizarse hasta romper la adventicia.

En muchos casos de pacientes con UAP amenazadoras, el implante de una endoprótesis vascular empieza a considerarse una modalidad terapéutica atractiva.

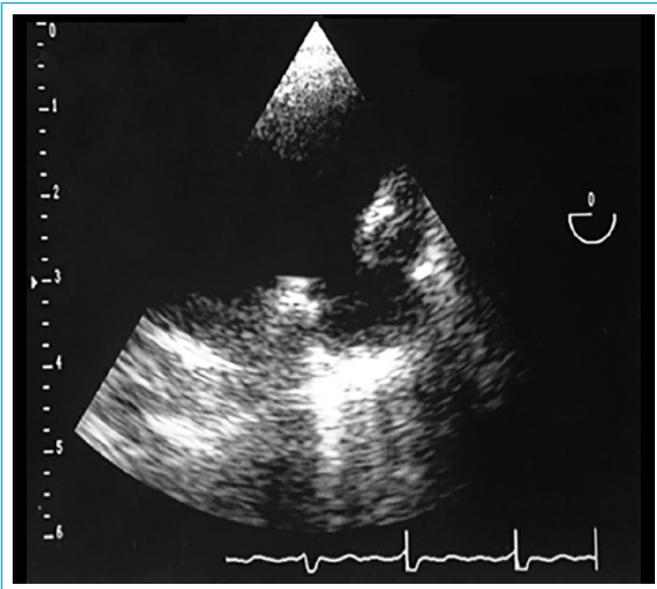


Figura 12. Úlcera penetrante en el arco aórtico distal, con deformación parietal evidente

Clasificación

Existen varias clasificaciones para el SAA, que se basan en el lugar de afectación. Las más utilizadas son:

- **Stanford.** Las divide en A y B, siendo tipo A si afecta, ya sea primaria o secundariamente, a la aorta ascendente. Si afecta sólo a la aorta descendente será tipo B (Figura 13). Las disecciones localizadas que sólo afectan al cayado son muy raras y, para efectos prácticos de conducta terapéutica, se consideran tipo B.

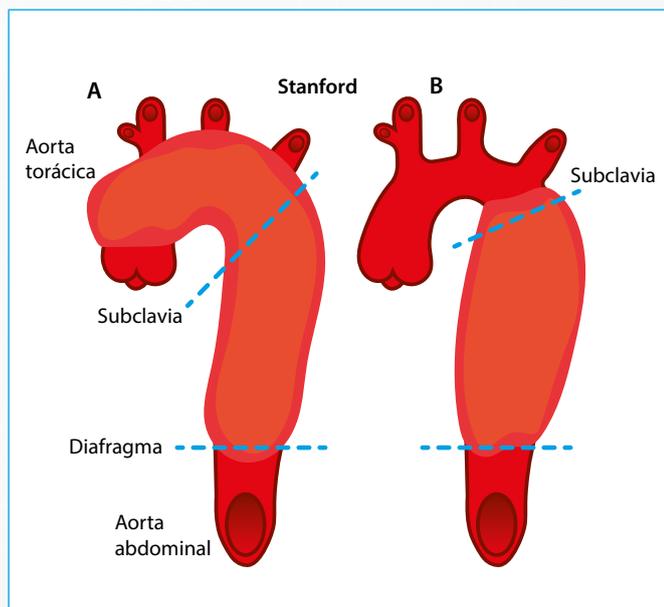


Figura 13. Clasificación de Stanford. **A:** corresponde a las disecciones originadas en aorta ascendente, independientemente de su extensión longitudinal; **B:** corresponde a la disección de la aorta descendente bajo la subclava izquierda que puede disecar anterogradamente o retrogradamente

El mérito de esta clasificación es su simplicidad, permitiendo definir la conducta terapéutica médica o quirúrgica en base a la ubicación anatómica, especialmente en la DA clásica y el HI.

La separación en casos de tipo A y B, además de describir el riesgo (disecciones de tipo A mayor riesgo que las de tipo B) y la indicación quirúrgica primaria (tipo A siempre quirúrgicas), permite distinguir distintas asociaciones y perfiles de pacientes. Los pacientes con un SAA de tipo A suelen ser más jóvenes (edad media 60 años) que los de tipo B (edad media 70 años). Los de tipo A tienen mayor probabilidad de presentar trastornos predisponentes de tipo congénito (válvula aórtica bicúspide), hereditario (síndrome de Marfan) o inflamatorio (aortitis de células gigantes o enfermedad de Takayasu). Los pacientes con lesiones de tipo A tienen menos antecedentes de hipertensión arterial (HTA) que los pacientes con lesiones de tipo B (30% frente a 71%, respectivamente)⁽⁶⁻⁷⁾.

- **DeBakey.** Antigua clasificación utilizada sólo para las disecciones clásicas, que las divide en I, II y III según la ubicación del colgajo, está actualmente en desuso (Figura 14).

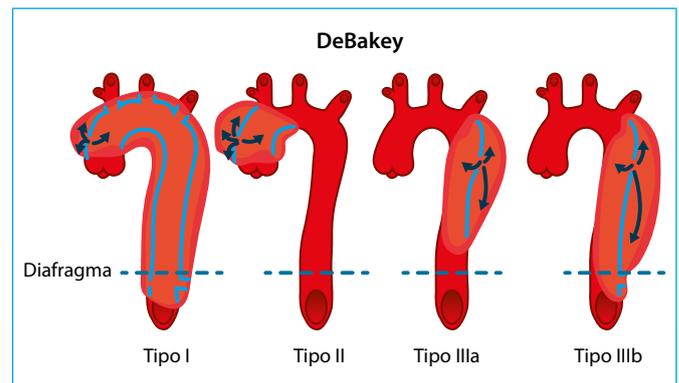


Figura 14. Clasificación de DeBakey. Se reconoce como tipo I a la disección aórtica que inicia en aorta ascendente y se extiende distalmente hasta la aorta descendente. Como tipo II a las disecciones proximales que comprometen la aorta ascendente. La disección aórtica tipo III tiene origen distal a la arteria subclavia. El tipo IIIa se limita a la aorta torácica, el tipo IIIb alcanza a la aorta subdiafragmática

Factores de riesgo para el síndrome aórtico agudo

Los factores de riesgo para SAA más importantes, además del síndrome de Marfan y el de Ehlers-Danlos, son la HTA sistémica y la edad avanzada (especialmente para HI y UAP). La válvula aórtica bicúspide también es un factor de riesgo, especialmente para la DA clásica. Sus portadores tienen 9 veces más riesgo de sufrir una DA que las personas con aórtica tricúspide. Los factores de riesgo para presentar un SAA se resumen en la **Tabla 2**.

Factores de riesgo para el síndrome aórtico agudo	
Congénitas	<ul style="list-style-type: none"> • Válvula aórtica bicúspide (12% de los casos) • Coartación de la aorta
Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Marfan (8% de los casos tipo A) • Síndrome de Ehlers-Danlos de tipo IV • Síndrome de Turner • Poliquistosis renal • Osteogénesis imperfecta
Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> • Hipertensión arterial sistémica (> 75% de los casos) • Aneurismas (15% de los casos) • Ateroesclerosis • Enfermedades inflamatorias (aortitis de células gigantes, aortitis de Takayasu, artropatías, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide) • Embarazo • Abuso de cocaína-crack (1% de los casos)
Yatrogénicas	<ul style="list-style-type: none"> • Cirugía cardíaca • Causadas por catéter (27%)

Tabla 2. Factores de riesgo para presentar un síndrome aórtico agudo

Pruebas diagnósticas

Los procedimientos diagnósticos, esencialmente de imagen, están orientados a comprobar la sospecha clínica, pero también a descartar los diagnósticos diferenciales, como el infarto agudo de miocardio y la embolia pulmonar, que muchas veces implican un tratamiento opuesto al que debe instaurarse en el SAA.

Dados los hallazgos, diagnosticar una disección clásica es más simple (colgajo, desgarró, lúmenes) y toma menos tiempo que diagnosticar un HI o una UAP.

Imágenes

Para efectuar el diagnóstico de un SAA son esenciales las técnicas de imagen, particularmente la ecocardiografía (particularmente la ETE), la TC y la RM. Para asegurar un diagnóstico fiable muchas veces se practican, al menos, dos pruebas diagnósticas complementarias siendo la TC y la ETE las más utilizadas.

El *International Registry of Acute Aortic Dissection* (IRAD) ha informado de que la TC es la prueba diagnóstica inicial más frecuente (61%), seguida de la ecocardiografía (33%). La aortografía (4%) y la RM (2%) se emplean mucho menos frecuentemente como procedimientos diagnósticos iniciales. La técnica a usar dependerá de la disponibilidad y de la experiencia local. En hospitales generales la TC suele estar disponible durante las 24 horas del día y es menos operador-dependiente que la ETE, dado que esta última requiere un operador experto y no está siempre disponible rápidamente.

La TC es una excelente prueba para el diagnóstico del SAA y de sus complicaciones (sensibilidad del 93% y especificidad del 87 %). Permite diagnosticar la disección aórtica clásica, el HI y la UAP. Hace posible visualizar el colgajo de disección, los desgarró de la íntima, los lúmenes, los flujos diferenciales entre la falsa luz y la verdadera (Figura 15 y Figura 16), el derrame pericárdico, el derrame pleural, la extravasación de sangre que sugiere rotura, la trombosis del falso lumen (Figura 17) y la afectación de las ramas arteriales colaterales. El HI se aprecia como un engrosamiento anular o semilunar de la pared de la aorta (Figura 18), con un coeficiente de atenuación mayor (60-70 unidades Hounsfield) que el de los tejidos circundantes, lo que se aprecia en las imágenes iniciales adquiridas antes de la inyección del medio de contraste. Es importante enfatizar la importancia de las imágenes previas a la inyección del contraste yodado para evitar pasar por alto la presencia de un HI.



Figura 15. Tomografía computarizada con contraste. Disección tipo A que se extiende al arco aórtico donde tiende a colapsar la luz verdadera



Figura 16. Tomografía computarizada, corte a nivel de la rama izquierda de la arteria pulmonar. La densidad del contraste en la luz verdadera de la aorta descendente es menor que la de la falsa luz, en función de los hallazgos descritos en la Figura 15

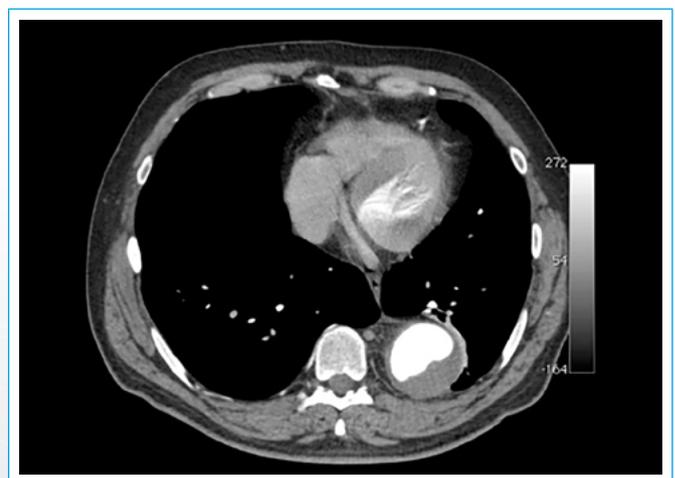


Figura 17. Trombosis completa de la falsa luz en aorta descendente



Figura 18. Tomografía computarizada. Aorta descendente dilatada. Marcado engrosamiento parietal por hematoma intramural

Los equipos de TC modernos, helicoidales, de 64 filas de detectores o más, sincronizados con la onda R del electrocardiograma, originan menos artefactos en la raíz aórtica y aorta ascendente, y poseen una excelente sensibilidad y especificidad. Sin embargo, la TC adolece de algunas limitaciones, como que no es útil para diagnosticar el taponamiento cardíaco, el infarto miocárdico ni la insuficiencia aórtica que pueden estar asociadas.

La RM y la angiorresonancia magnética (angio-RM) constituyen excelentes técnicas diagnósticas y de seguimiento en casos de SAA, teniendo un valor diagnóstico igual o incluso superior al de la TC (Figura 19 a Figura 21). La RM permite obtener imágenes en cualquier plano del espacio, con reconstrucción tridimensional y cine RM para medir los diámetros (Figura 22), el espesor de la pared (Figura 23) y los flujos, discriminando entre flujo lento y trombo. Permite la detección e incluso la cuantificación de la insuficiencia valvular aórtica, del derrame pericárdico, de la rotura aórtica, los puntos de entrada y la salida, y la afectación de ramas arteriales colaterales. Sin embargo, también posee limitaciones. La primera es que, en general, la RM no es la técnica apropiada para efectuar el diagnóstico en el contexto agudo, ya que sus protocolos de adquisición son relativamente prolongados y someten al paciente a cierto aislamiento indeseable en un enfermo inestable o cuya condición clínica puede agravarse en cualquier momento. La segunda es que esta técnica está contraindicada en pacientes portadores de ciertos implantes metálicos, tales como marcapasos, desfibriladores automáticos internos o implantes cocleares, entre otros. Si se va a realizar una angio-RM utilizando el contraste paramagnético gadolinio, éste está contraindicado en pacientes con insuficiencia renal avanzada por el riesgo de causar una fibrosis sistémica nefrogénica (velocidad de filtración glomerular menor de 30 ml/min/1,73 m²) y en pacientes en hemodiálisis crónica. Pese a las limitaciones mencionadas, dada su excelente calidad de imagen y ausencia de utilización de radiación ionizante, se suele reservar para el seguimiento a largo plazo de los pacientes⁽¹²⁻¹³⁾.

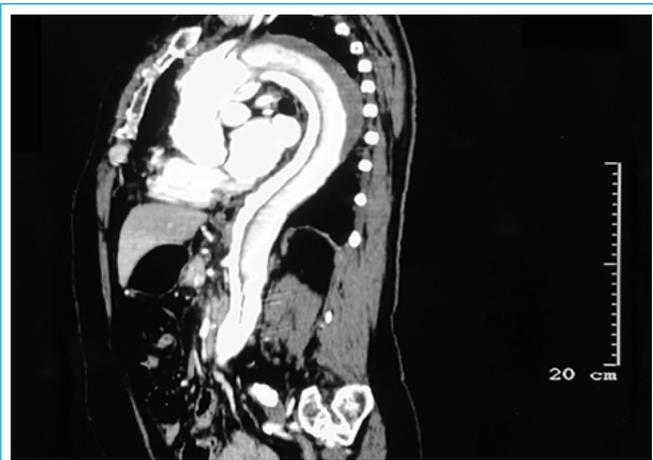


Figura 19. Resonancia magnética. Reconstrucción sagital. Extensa lámina de disección que se extiende desde el arco distal, compromete la aorta descendente y abdominal. Se observa trombosis parcial de la falsa luz



Figura 20. Resonancia magnética. Disección de la aorta ascendente. Artefactos por anillo protésico



Figura 21. Disección aórtica proximal, con marcada dilatación de la aorta ascendente y bajo flujo en la luz falsa

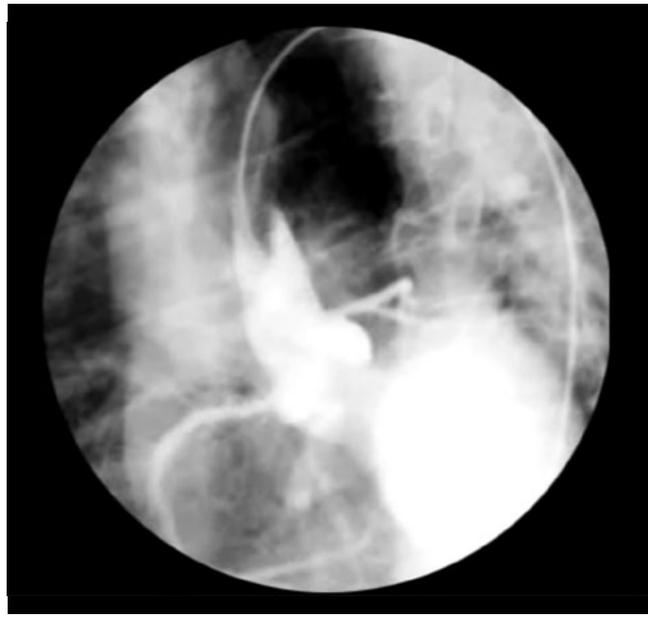


Figura 22. La resonancia magnética permite una cuantificación precisa y reproducible de los diámetros aórticos, que deben medirse de forma perpendicular al eje del vaso



Figura 23. Resonancia magnética que muestra engrosamiento de la pared de la aorta ascendente por hematoma intramural

La aortografía (**Vídeo 14**) permite visualizar ambos lúmenes e identificar el colgajo de disección. Sin embargo, es menos sensible que la ETE, la TC y la RM para el diagnóstico inicial del SAA. Además, requiere personal altamente entrenado y es un método invasivo. No permite diagnosticar el HI, ya que sólo permite definir adecuadamente el lumen aórtico. Su utilidad actual tiende a restringirse a las intervenciones endovasculares en los SAA tipo B complicados.



Vídeo 14. Aortografía. Si bien durante muchos años representó el método de elección para el diagnóstico de disección aórtica, actualmente su indicación es limitada. La inyección en el seno de Valsalva derecho demuestra la presencia de una lámina batiente que se extiende hasta la aorta descendente, compromete el origen de la arteria coronaria derecha y el tronco braquiocefálico. Genera insuficiencia aórtica grave

La ecocardiografía transtorácica (ETT) y la ETE son muy útiles y complementarias. Son de bajo costo y de bajo riesgo, pero requieren un operador con experiencia. La ETT puede efectuarse en el mismo servicio de urgencias y permite apreciar compromiso cardíaco, pericárdico, valvular aórtico, de la raíz de la aorta, aorta ascendente proximal y, ocasionalmente, de parte del arco aórtico. El diagnóstico se basa en visualizar el colgajo de disección, los desgarros de la íntima y los lúmenes. La ETT sólo tiene un rendimiento diagnóstico para SAA de alrededor de un 50%, pero es de inestimable utilidad en el diagnóstico de taponamiento cardíaco e insuficiencia aórtica⁽¹⁴⁾.

La ETE permite, además de todo lo anterior, evidenciar la presencia de HI y UAP. Analiza muy adecuadamente el estado de la raíz aórtica y de las valvas, indicando el mecanismo de reflujo. No obstante, también posee limitaciones significativas. Los artefactos técnicos son frecuentes y pueden dar origen a resultados falsos positivos o negativos. La ETE no permite visualizar la aorta ascendente distal, ya que el bronquio principal izquierdo se interpone en la región de interés. Sólo ocasionalmente se puede observar el compromiso de una rama arterial colateral con la ETE (por ejemplo, subclavia izquierda, mesentérica superior). Esta técnica comporta algún riesgo, aunque muy bajo (< 1%). Entre sus eventuales complicaciones pueden mencionarse rotura esofágica, hipoxemia, broncoespasmo, aspiración, arritmias cardíacas, crisis hipertensivas, propagación de la disección y rotura, y finalmente muerte.

Para el diagnóstico de DA la ETE presenta una sensibilidad del 92%, especificidad entre un 82-95%, valor predictivo positivo entre 79-86% y valor predictivo negativo del 97%.

Recomendación: ¿qué técnica utilizar?

Una estrategia inicial razonable es confirmar la sospecha clínica de SAA con la TC en el mismo servicio de urgencias. Acto seguido, evaluar el compromiso del corazón (derrame pericárdico, fracción de eyección, eventuales anomalías de la contractilidad segmentaria y de la válvula aórtica) con una ETT junto a la cama del paciente. La ETE, que es un examen semiinvasivo, podría causar una crisis hipertensiva y una progresión de la disección por lo que se reserva para el paciente más estabilizado en la unidad de tratamiento intensivo o en el pabellón quirúrgico.

Si no hay disponibilidad de TC inicialmente, se recomienda la ETE más la ETT o la RM más la ETT como métodos diagnósticos iniciales.

Radiografía de tórax

Su utilidad es limitada (sólo un 30% tiene signos inequívocos de DA). El mediastino superior ensanchado o la desviación traqueal pueden sugerir dilatación aórtica, aneurisma o disección en expansión (**Figura 24**). La radiografía de tórax puede mostrar cardiomegalia, placas calcificadas desplazadas o derrame pleural izquierdo, lo que orienta la sospecha diagnóstica. La principal utilidad de la radiografía de tórax es descartar otras causas de dolor torácico agudo, como neumotórax espontáneo y neumonía, entre otros. Su valor diagnóstico es secundario.

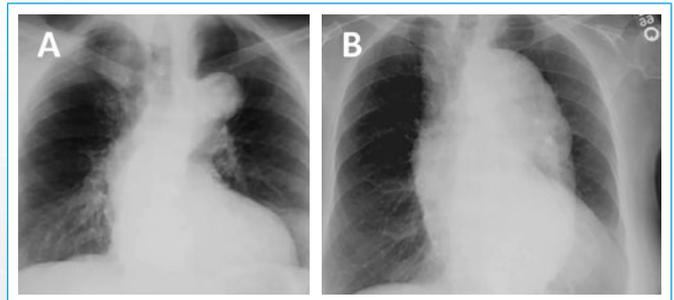


Figura 24. A: dilatación de la aorta ascendente, botón aórtico prominente; B: mediastino superior ensanchado, dilatación marcada de la aorta descendente y en menor proporción de la ascendente

Electrocardiograma

No permite diagnosticar el SAA, pero sí puede detectar cambios isquémicos que sugieran compromiso coronario asociado (DA retrógrada). El vaso que se compromete con mayor frecuencia por la disección es la arteria coronaria derecha, por lo que los cambios electrocardiográficos isquémicos generalmente se manifiestan en las derivaciones correspondientes a la pared inferior (elevación del segmento ST en II, III, aVF). Su valor diagnóstico es secundario.

Laboratorio

Su rol diagnóstico también es secundario. Se le ha dado particular importancia al dímero D, que puede estar elevado debido a trombosis del falso lumen o a la presencia de un hematoma intramural. Sin embargo, su valor diagnóstico es relativo, siendo esencial el rol de las imágenes. Adicionalmente, puede encontrarse leucocitosis, anemia, aumento de LDH, disfunción renal, troponina elevada (si hay un infarto miocárdico asociado).

Tratamiento

En general, el tratamiento está determinado por qué zona de la aorta está comprometida, es decir, si el SAA es de tipo A o de tipo B de la clasificación de

Stanford. En menor medida si se trata de una disección clásica, de un HI o de una UAP.

Las disecciones y el HI que comprometen la aorta ascendente constituyen una emergencia quirúrgica y requieren un cirujano cardiovascular experimentado, capaz de efectuar un reemplazo o reparación de la aorta ascendente, con paro cardiocirculatorio, el reemplazo o reparación de la válvula aórtica y la resolución de un taponamiento cardíaco. En contraste, los SAA tipo B no complicados son de tratamiento inicialmente médico. Una de las complicaciones más temidas en la cirugía de SAA tipo B es la paraplejía por isquemia medular. La cirugía clásica está siendo desplazada en estos casos por el implante de endoprótesis por vía percutánea, que se posicionan a nivel de la aorta descendente proximal (con o sin oclusión de la arteria subclavia izquierda) y comprimen y estabilizan la lesión, ya sea una disección clásica, un HI o una UAP. En algunos casos debe practicarse una cirugía híbrida que incluye el implante de una endoprótesis y la reconexión de vasos arteriales. Actualmente se diseñan prótesis con conexiones vasculares (ramificadas) hechas a medida para realizar sólo un procedimiento endovascular.

Conclusión

El SAA constituye una condición clínica que implica una elevada morbimortalidad potencial, por lo que es fundamental que exista un alto grado de sospecha clínica para que se plantee como una de las posibilidades diagnósticas dentro de los cuadros que se manifiestan por dolor torácico. Su diagnóstico preciso es muy relevante ya que, si se confunde, por ejemplo, con un infarto agudo de miocardio y se utiliza terapia fibrinolítica, ésta afectará adversamente la evolución clínica del SAA.

Las imágenes, en especial la ETE, la TC y la RM, poseen un rol crucial en el proceso diagnóstico y de seguimiento de los pacientes. Cuando el SAA afecta a la aorta ascendente la resolución quirúrgica es urgente.

Abreviaturas y acrónimos

Angio-RM: angiorresonancia magnética
DA: disección aórtica
ETE: ecocardiografía transesofágica
ETT: ecocardiografía transtorácica
HI: hematoma intramural
HTA: hipertensión arterial
IRAD: *International Registry of Aortic Dissection*
RM: resonancia magnética
SAA: síndrome aórtico agudo
TC: tomografía computarizada
UAP: úlcera aterosclerótica penetrante

Ideas para recordar

- El síndrome aórtico agudo presenta un alto riesgo de mortalidad por lo que es fundamental realizar un diagnóstico precoz y oportuno.
- La sospecha clínica, es decir plantear el síndrome aórtico agudo entre las posibilidades diagnósticas, junto a la ecocardiografía (en especial la ecocardiografía transesofágica) y la tomografía computarizada constituyen los pilares del diagnóstico.
- La resonancia magnética es una técnica de imágenes apropiada para el seguimiento de la evolución clínica de los pacientes que han sufrido un síndrome aórtico agudo, una vez que ya se hayan estabilizado.
- Los síndromes aórticos agudos que comprometen la aorta ascendente requieren una resolución quirúrgica urgente.

Bibliografía

1. Criado FJ. Aortic dissection. A 250 – year perspective. *Tex Heart Inst J* 2011; 38: 694-700.
2. Vilacosta I. Síndrome aórtico agudo. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56 (Supl. 1): 29-39.
3. Evangelista A. Historia natural y tratamiento del síndrome aórtico agudo. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57 (7): 667-679.
4. Evangelista A. Avances en el síndrome aórtico agudo. *Rev Esp Cardiol* 2007; 60 (4): 428-439.
5. Ince H, Nienaber C. Tratamiento de los síndromes aórticos agudos. *Rev Esp Cardiol* 2007; 60 (5): 526-541.
6. Evangelista A, González-Alujas T, Mahía P, et al. Síndrome aórtico agudo. Aspectos clínicos y diagnósticos. *Angiología* 2006; 58 (Supl 1): 37-48.
7. Chaigneau E. Síndrome aórtico agudo: ¿Cómo debe efectuarse el diagnóstico y manejo inicial? *Cardiología Clínica* 2010; 26 (2): 44-51.
8. Tsai T, Nienaber Ch, Eagle K. Acute aortic syndromes. *Circulation* 2005; 112: 3802-3813.
9. Nienaber Ch, Sievers H. Intramural Hematoma in acute aortic syndrome, ¿More than one variant of dissection? *Circulation* 2002; 106: 284-285.
10. Evangelista A, Domínguez R, Sebastia C, et al. Long-Term follow-up of aortic intramural hematoma. Predictors of outcome. *Circulation* 2003; 108: 583-589.
11. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta R, et al. Acute intramural hematoma of the aorta. A mystery in evolution. *Circulation* 2005; 111: 1063-1070.
12. Canga A, Kislikova M, Martínez-Gálvez M, et al. Función renal, fibrosis sistémica nefrogénica y otras reacciones adversas asociadas a los medios de contraste basados en el gadolinio. *Nefrología* 2014; 34: 428-438.
13. www.mrisafety.com
14. Evangelista A, Flachskampf F, Erbel R, et al. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2010; 11 (8): 645-658.

Anomalías de arterias coronarias. Evaluación por angiotomografía cardíaca multidetector y otras técnicas de imagen cardíaca

José María Hernández-Hernández*
Denisse Guzmán-Ramírez**
Rolando Enriquez-Rodríguez***

Correspondencia

José María Hernández Hernández
drchemahdez@gmail.com

* Servicio de Cardiología, Especialidad en imagen cardíaca. Doctors Hospital. Monterrey. Nuevo León. México

** Servicio de Cardiología, Especialidad en imagen cardíaca. Oca Hospital. Monterrey. Nuevo León. México

*** Servicio de Cardiología, Especialidad en imagen cardíaca. Doctors Hospital. Monterrey. Nuevo León. México

Palabras clave

- ▷ Anomalías de arterias coronarias
- ▷ Angiotomografía coronaria multidetector
- ▷ Muerte súbita
- ▷ Técnicas de imagen cardíaca

Keywords

- ▷ Coronary artery anomalies
- ▷ Multidetector computed tomography-coronary angiography
- ▷ Sudden cardiac death
- ▷ Cardiac imaging techniques

RESUMEN

Las anomalías coronarias se presentan en 1,7% de la población general y causan el 33% de las muertes súbitas en personas jóvenes durante un esfuerzo extenuante. El uso de técnicas de imagen cardíaca ha permitido expandir el conocimiento sobre el diagnóstico de estas anomalías. Existen tres tipos de acuerdo a la clasificación de Greenberg: anomalías de origen, de curso y de terminación. Las de mayor importancia son las que causan alteraciones hemodinámicas y son la atresia coronaria, la anomalía de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar/ anomalía de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar, el curso interarterial cuando nacen del seno coronario opuesto, las fístulas coronarias y las ectasias coronarias. La evaluación por angiotomografía coronaria multidetector permite caracterizarlas desde el ostium hasta su terminación, y para demostrar las consecuencias clínicas en el paciente existen técnicas de imagen como la resonancia magnética cardíaca de estrés, la ecocardiografía de estrés, la tomografía computarizada por emisión de fotón único y la angiografía coronaria con evaluación por flujo de reserva coronaria o radio instantáneo de onda libre que permiten definir el tratamiento.

ABSTRACT

Coronary artery anomalies occur in 1.7% of the general population and cause 33% of sudden deaths in young people during strenuous exertion. The use of cardiac imaging techniques has allowed us to expand our knowledge in the diagnosis of these anomalies. There are three types according to Greenberg classification, origin, course and termination anomalies. The most important are those with hemodynamic compromise which are coronary atresia, ALCAPA/ARCAPA, L-ACAOS, R-ACAOS, coronary artery fistulae and coronary artery ectasias. The evaluation by multidetector computed tomography-coronary angiography allows us to characterize them from the ostium to its termination and to demonstrate the clinical consequences in the patient, other imaging techniques such as stress cardiac magnetic resonance imaging, stress echocardiography, myocardial perfusion single photon emission computed tomography and coronary angiography with evaluation by coronary reserve flow or free-wave instantaneous radio allow selection of appropriate treatment.

Introducción

Desde 1974 se conoce que las anomalías de arterias coronarias (AAC) son la principal causa de muerte súbita en personas jóvenes o atletas durante un esfuerzo extenuante. Posteriormente se documentó como causa de síntomas en jóvenes como disnea, angina, síncope... Actualmente se reconoce la necesidad de prevenir la muerte súbita en individuos de cualquier edad. La incidencia de muerte súbita en portadores de esta patología, es difícil de calcular por falta de información, pero el estudio con mayor población que la ha documentado se realizó en reclutados del ejército de Estados Unidos y documentó una incidencia de muerte súbita de 1,68 por 100,000 individuos en 1 año. De estas muertes el 33% se atribuyó a AAC, específicamente a origen anómalo de arteria coronaria izquierda desde el seno coronario derecho con curso interarterial. El uso de técnicas de imagen cardíaca como la angiotomografía coronaria multidetector (ATCMD) y la

resonancia magnética cardíaca (cardio-RM) actualmente ha establecido las condiciones para mejorar el conocimiento sobre el denominador en la fracción de riesgo, es decir, conocer el número de casos de muerte súbita y dividirlo entre el número de personas con AAC en la población general⁽¹⁾.

Características de la normalidad

Los diez mandamientos de las arterias coronarias son⁽²⁾:

1. Una arteria coronaria se define como aquella que vasculariza el miocardio.
2. El nombre de la arteria coronaria se define por el territorio que vasculariza, no por su origen.
3. Los senos de Valsalva se definen por su topografía, no por la arteria coronaria a la que dan origen.

- Anormal o anómalo se define como una incidencia menor al 1% en la población general. Una anomalía que se observa con una frecuencia mayor al 1% es mejor definirla como una variante de la normalidad.
- Los sistemas de clasificación ayudan a catalogar las AAC, pero carecen de significado pronóstico.
- El segmento proximal de las arterias coronarias normales se origina perpendicular a la pared de la aorta.
- El ostium de la arteria coronaria es igual o más grande que el segmento proximal de la arteria.
- El curso de las arterias coronarias es esencialmente epicárdico.
- Las arterias coronarias terminan normalmente en una red capilar.
- Todos los segmentos miocárdicos deben tener una vascularización congénita adecuada en reposo y en esfuerzo.

Anatomía coronaria normal y variantes normales

En el corazón normal, los dos senos de Valsalva que dan origen a las arterias coronarias están de frente al infundíbulo pulmonar, vistos desde el seno no coronario, los dos senos restantes son nombrados derecho, el que está hacia la derecha, e izquierdo el que está hacia la izquierda. Desde el plano frontal, el ostium de la arteria coronaria derecha (ACD) nace a 90° en relación al seno coronario derecho, y el ostium del tronco de arteria coronaria izquierda (TCI) nace a 45° del seno coronario izquierdo^(3,4).

La ACD nace del seno coronario derecho y se divide en tres segmentos, el proximal que inicia en el ostium hasta el primer ramo ventricular derecho, el segmento medio que inicia en este punto y llega hasta las ramas agudas marginales, y de aquí surge el segmento distal que corre hasta llegar a la cruz del corazón. La primera rama de la arteria coronaria derecha es la arteria del cono que da irrigación al tracto de salida de ventrículo derecho, en una proporción pequeña (11-22%) esta arteria surge de la aorta. La arteria del nodo sinusal se origina de la arteria coronaria derecha en el 55-65% de los pacientes, en el porcentaje restante surge de la arteria circunfleja (ACX) principalmente, o del seno coronario izquierdo, seno coronario derecho, del TCI o de la aorta ascendente⁽⁴⁾. La porción media de la ACD da irrigación a la pared libre del ventrículo derecho a través de ramos marginales agudos. La arteria del nodo auriculoventricular se origina de la arteria coronaria derecha cuando es dominante, lo que significa que da origen también a la arteria descendente posterior y por lo menos a un ramo posterolateral; éstas irrigan al septum interventricular posterior y a la pared inferior, respectivamente⁽⁵⁾.

La dominancia en el 70-89% de los casos viene dada por la ACD, en el 7-13% por la arteria coronaria izquierda y la codominancia, definida como ramas que surgen de ambas arterias, la ACX y ACD, que dan la circulación al septum posterior⁽⁶⁾, o (otra definición de codominancia) cuando la arteria descendente posterior es rama de la ACX o de la ACD y un ramo posterolateral por la arteria opuesta⁽⁷⁾, esto se presenta en un 2,5-20% de los pacientes. El TCI surge de la aorta, cerca de la unión sinotubular y ligeramente más alta que la coronaria derecha, corre entre la arteria pulmonar y la aurícula izquierda y se divide en arteria descendente anterior (ADA) y ACX⁽⁷⁾. En el 30% de los casos da origen al ramo intermedio que surge entre la ADA y la ACX, ésta irriga la pared anterolateral del ventrículo izquierdo. El TCI mide de 1 a 2 cm de longitud, una variante corta sin significancia clínica es cuando su longitud es menor de 5 mm⁽⁵⁾.

La ADA transita por el surco interventricular hacia el ápex cardíaco, da ramas septales mediales, que irrigan el septum anterior, y ramas diagonales laterales, que irrigan la pared libre anterolateral del ventrículo izquierdo. La descendente anterior se divide en tres segmentos, los segmentos proximal y medial se separan entre sí por la primera rama septal, y a partir del punto medio entre la primera rama septal y el ápex cardíaco se denomina segmento distal⁽⁹⁾.

La ACX surge del TCI y corre hacia atrás sobre el surco auriculoventricular. Da origen a varias ramas marginales obtusas que irrigan la pared lateral del ventrículo izquierdo, se divide en dos segmentos, proximal y distal, separados por el nacimiento de la primera rama marginal obtusa (Figura 1).



Figura 1. Coronarias normales por angiotomografía coronaria multidetector en modalidad tridimensional

El diámetro normal de las arterias coronarias está influenciado por el género, superficie corporal, dominancia y masa ventricular izquierda, por lo que es ampliamente variable⁽⁹⁾. Las características de la anatomía coronaria normal descrita por Angelini se muestran en la Tabla 1⁽¹⁰⁾.

Características	Rango
Número de ostium	2 a 4
Localización	Senos derecho y anterior izquierdo
Orientación proximal	45° a 90° fuera de la pared aórtica
Tronco proximal común	Sólo izquierdo da origen a la descendente anterior y a la circunfleja
Curso proximal	Directo, del ostium a su destino
Curso medial	Extramural (subepicárdico)
Ramas	Adecuadas para el miocardio dependiente
Territorios esenciales	Coronaria derecha (pared libre del ventrículo derecho) Descendente anterior (anteroseptal) MO (pared libre del ventrículo izquierdo)
Terminación	Red capilar

Tabla 1. Anatomía coronaria normal en humanos (MO: oblicua marginal)

Embriología

Las arterias coronarias surgen de la pared aórtica desde un plexo o anillo peritruncal que conecta a la circulación sistémica, estas células son guiadas por el factor de crecimiento VEGF-C y cardiomiocitos periaórticos^(11,12). Además, parte del sistema arterial vascular coronario temprano se forma a través de la unión de células madre endoteliales (angioblastos)^(12,13). El epicardio es la capa tisular más externa del corazón y se deriva del proepicardio, un grupo de células celómicas localizadas en el tracto de entrada del corazón en la cuarta semana de desarrollo gestacional. Estas células se adhieren y diseminan sobre la superficie del miocardio embrionario, formando un epitelio de una sola capa (el epicardio primitivo). Algunas células epicárdicas primitivas sufren una transición inmediata, transforman su fenotipo epitelial en mesenquimatoso, y se vuelven altamente invasivas; estas células incorporarán las tres capas tisulares (endotelial, muscular, epicárdica) en las arterias coronarias⁽¹²⁾.

Existen tres teorías sobre el posible origen del endotelio vascular coronario: que son células derivadas del endocardio del seno coronario, derivadas del endocardio ventricular o derivadas de células proepicárdicas. Las células derivadas de epicardio son conocidas por formar células musculares de la pared media de las

coronarias, los fibroblastos también forman parte de la capa de músculo liso en las arterias coronarias, son abundantes en la adventicia y migran de médula ósea hasta las arterias coronarias. Los estudios del origen de células coronarias, sugieren que los vasos coronarios se desarrollan a partir de un mosaico celular, incluyendo células derivadas de diferentes fuentes embrionarias⁽¹²⁾.

Anomalías de arterias coronarias

La definición de una anomalía de arterias coronarias no está bien establecida. Se ha descrito como un patrón con morfología que se encuentra rara vez en la población general. Angelini *et al.*⁽¹⁴⁾ han propuesto definiciones para esclarecer la variabilidad morfológica del árbol coronario, que se muestran en la **Tabla 2**.

Normal	Cualquier característica morfológica observada en más del 1% de una población no seleccionada
Variante normal	Es una alternativa, relativamente inusual con características morfológicas vistas en más del 1% de la misma población
Anomalía	Es una característica morfológica vista en menos del 1% de la población

Tabla 2. Términos de variabilidad arterial coronaria⁽¹⁴⁾

La prevalencia varía principalmente en relación al método diagnóstico, siendo de 0,6-6,6% en series de angiografía coronaria y mucho más baja (0,3%) en series de autopsias y cirugía. Otras series de ATCMD muestran una prevalencia de entre 0,7 y 18,4%⁽⁹⁾. Angelini P. mostró una prevalencia por cardio-RM en jóvenes estudiantes de población general de 1,7%⁽¹⁶⁾.

Angiotomografía en anomalías coronarias

Actualmente el método diagnóstico estándar en las anomalías coronarias es la angiografía coronaria invasiva, con la desventaja de una morbilidad del 1,5% y de mortalidad del 0,15%, además de su naturaleza bidimensional que impide el reconocimiento de estructuras adyacentes cardíacas a éstas.

Estas limitaciones se superan con la ATCMD y la cardio-RM, por su naturaleza tridimensional. La resolución espacial de la cardio-RM (1,25 x 1,25 x 1,5 mm) es inadecuada para la imagen de arterias coronarias, especialmente en el análisis meticuloso del curso distal arterial. Además, la resolución temporal no es satisfactoria porque el tiempo de adquisición es de 25 a 50 minutos por estudio. En comparación, la ATCMD permite una adquisición rápida en un solo escaneo de 10 segundos aproximadamente y, además, su resolución espacial (0,5 x 0,5 x 0,6 mm) provee una visualización coronaria distal excelente incluyendo las ramas pequeñas, aunque sigue siendo inferior a la angiografía invasiva (0,2 x 0,2 mm). Los datos en ATCMD generalmente se adquieren de manera retrospectiva, por lo que es posible editarlos y realizar una reconstrucción óptima con el mínimo movimiento y mínimos artefactos que resultan en imágenes de alta calidad de las cavidades cardíacas y las arterias coronarias.

La exposición a radiación con el método estándar es relativamente alta, va de 5-10 mSv, pero con los métodos de reducción de radiación actuales y con escáneres que realizan la adquisición en un solo latido se pueden realizar estudios con menos de 1 mSv, dosis mucho menor a la administrada por angiografía coronaria invasiva (6-8 mSv)⁽¹⁷⁾.

Clasificación de las anomalías coronarias

Existen múltiples clasificaciones de las anomalías coronarias basadas en características anatómicas o significancia clínica y funcional, la clasificación más

aceptada es la de Angelini *et al.*⁽¹⁰⁾, que las divide en anomalías de origen y curso, anomalías intrínsecas y anomalías de terminación. Recientemente se modificó esta clasificación por nuevos hallazgos embriológicos en el desarrollo de las anomalías coronarias, siendo así la clasificación embriológica-anatómica modificada de Angelini la más actual⁽¹³⁾. Greenberg *et al.*, en 1989 describieron una clasificación anatómica más sencilla y práctica con la que el equipo de los autores considera que el abordaje es más amigable⁽¹⁵⁾ (**Tabla 3**).

Clasificación de Greenberg
<ul style="list-style-type: none"> • Anomalías de origen • Anomalías de curso • Anomalías de terminación

Tabla 3. Clasificación de Greenberg

Anomalías de origen

Origen alto y bajo

El *ostium* coronario localizado en el borde inferior del seno coronario se nombra como origen bajo, el *ostium* localizado a 5 mm de la aposición de la válvula en el anillo aórtico se llama *ostium* comisural de arteria coronaria⁽¹⁸⁾. Los *ostium* de origen alto se refieren a un origen por arriba de 10 mm de la unión sinotubular. Esta anomalía tiene una incidencia del 6%. La arteria coronaria con *ostium* de origen alto más común es la derecha⁽¹⁹⁾; es una anomalía que puede ser benigna, pero es hemodinámicamente significativa si el orificio tiene forma de hendidura, tiene una angulación aguda o cursa entre la arteria pulmonar y la aorta, lo que ocurre en el 50% de los casos y puede generar muerte súbita o infarto miocárdico⁽²⁰⁾ (**Figura 2**).

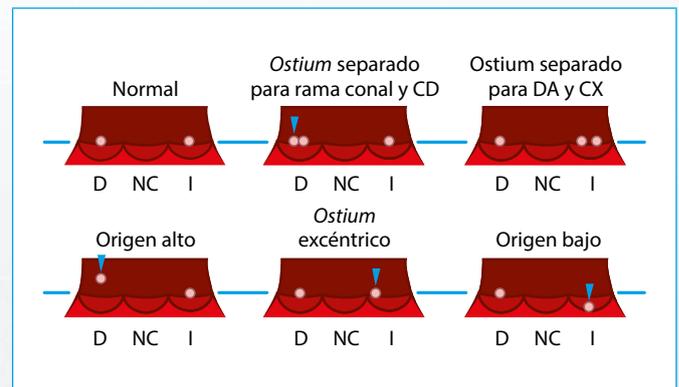


Figura 2. Orígenes de las arterias coronarias (modificado de Perez-Pomarez *et al.*⁽¹²⁾)

Múltiples ostium

Se presenta como ostium separados de la ADA y la ACX. Se observa en el 0,41-0,43% de la población. Así como para la rama del cono y la coronaria derecha, no son hemodinámicamente significativas.

Arteria coronaria única

Se caracteriza por un *ostium* único que se origina del seno aórtico. Generalmente es benigna, puede seguir el curso de la ADA o la ACD y dividirse después de su origen en dos o tres ramos principales. Puede ser de alto riesgo si tiene un curso interarterial entre la arteria pulmonar y la aorta. Tiene una incidencia entre el 0,0024-0,066% de pacientes que se llevan a angiografía coronaria⁽²¹⁾.

Origen anómalo de arteria coronaria en la arteria pulmonar

Es una de las más importantes en relación a la clínica, dado que es hemodinámicamente significativa, pues se presenta como infarto o muerte súbita.

La forma más común es la anomalía de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (ALCAPA, del inglés, *anomaly of left coronary artery from pulmonary artery*) donde el TCI nace de la arteria pulmonar, se presenta en 1 de 300,000 nacidos vivos y el 90% muere si no se trata en el primer año de vida⁽²⁰⁾. Se presenta robo coronario, ya que la baja presión en la arteria pulmonar causa que el flujo de la arteria coronaria izquierda vaya hacia la arteria pulmonar, en lugar de ir hacia el corazón, resultando en isquemia y crecimiento colateral. El grado de isquemia depende de la circulación colateral. Los pacientes con circulación colateral presentan la forma del adulto, mientras que los casos con poca circulación colateral presentan síntomas a temprana edad⁽²²⁾.

La otra forma se conoce como anomalía de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar (ARCAPA, del inglés, *anomaly of right coronary artery from pulmonary artery*), en donde el ostium de la arteria coronaria derecha nace de la arteria pulmonar, es menos común y mayormente asintomática⁽²³⁾. Tradicionalmente esta patología se ha diagnosticado por angiografía invasiva o autopsia, pero en la actualidad la evaluación por ATCMD y cardio-RM ha crecido, siendo cada vez más frecuente su diagnóstico por estas técnicas, ya que permiten una visualización directa del aspecto posterior de la arteria pulmonar, donde nace el TCI, observar una ACD dilatada y la visualización de arterias colaterales dilatadas. Aunque ambas técnicas se pueden utilizar para evaluar la función miocárdica, la ventaja de la cardio-RM es la capacidad para mostrar el flujo retrógrado del TCI a la arteria pulmonar, además de poder evaluar la isquemia miocárdica y la viabilidad con realce con gadolinio. La ATCMD y la cardio-RM son métodos de imagen útiles no sólo para el diagnóstico, sino que además ofrecen información pronóstica, de estratificación de riesgo y pueden utilizarse para el seguimiento⁽²⁴⁾ (Video 1).



Video 1. Origen anómalo de la coronaria izquierda desde la arteria pulmonar

Origen de una coronaria o una de sus ramas en el seno opuesto o en el seno no coronario, con curso anómalo

La arteria coronaria que nace del seno opuesto o seno no coronario puede tener cuatro cursos. El más importante clínicamente es el curso interarterial entre la arteria pulmonar y aorta, ya que es la causa más común de muerte súbita en atletas. Los otros tres cursos son benignos y son el curso retroaórtico, prepulmonar y transeptal (Tabla 4).

Origen seno coronario contrario
• Curso interarterial (maligna)
• Curso retroaórtico (benigna)
• Curso prepulmonar (benigna)
• Curso transeptal (benigna)

Tabla 4. Variantes del origen de seno coronario contrario

El ostium del TCI que nace del seno derecho se observa en un 0,09-0,2% de pacientes y el ostium de la ACD, que nace del seno izquierdo, tiene una pre-

valencia del 0,03-0,5%. La mayoría de casos de la ACD y el 75% de casos del TCI que nacen del seno opuesto tienen curso interarterial y el 57% de casos del TCI que nacen del seno derecho se presentan con muerte súbita, a diferencia del 25% en ACD que nace del seno izquierdo. Se han descrito varios mecanismos de isquemia en el curso interarterial, particularmente durante el ejercicio:

Incremento del gasto cardíaco y expansión de los grandes vasos, con compresión del vaso anómalo que pasa entre la arteria pulmonar y la aorta.

- El ángulo agudo (< 40°) de salida del ostium genera durante el ejercicio un cierre tipo flap.
- Espasmo o doblez del vaso anómalo.
- El curso intramural genera un adelgazamiento del ostium y causa una apariencia en hendidura, lo que favorece la compresión del vaso durante el ejercicio⁽²⁵⁾ (Video 2 y Figura 3).

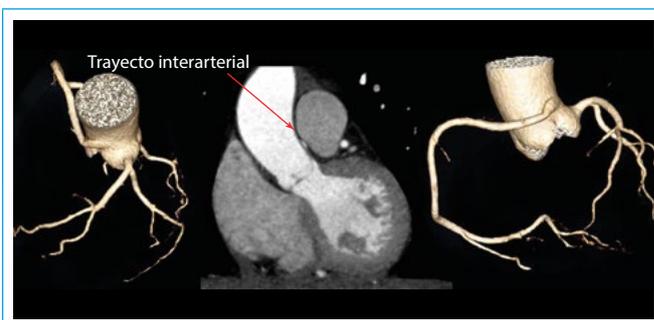
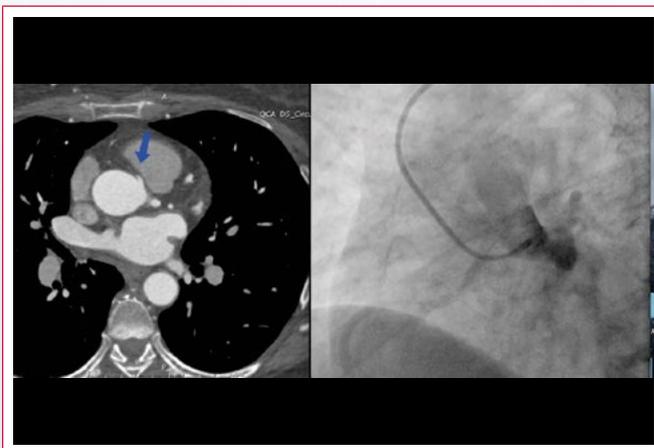


Figura 3. Recorrido de la arteria coronaria derecha entre la aorta y la arteria pulmonar



Video 2. Nacimiento anómalo de arteria coronaria derecha de seno coronario izquierdo con curso interarterial

La ACX que surge del seno no coronario o seno derecho ocurre en el 0,43% de los casos y es una anomalía benigna, ya que tiene un curso retroaórtico. Puede comprimirse al momento de fijar el anillo valvular protésico durante la cirugía cardíaca⁽⁹⁾ (Figura 4 y Video 3).

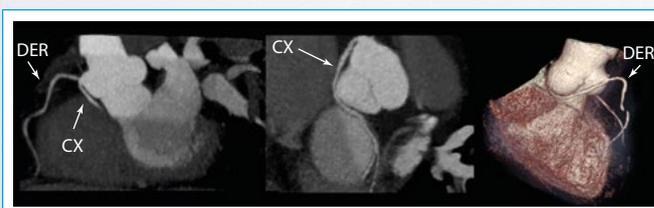
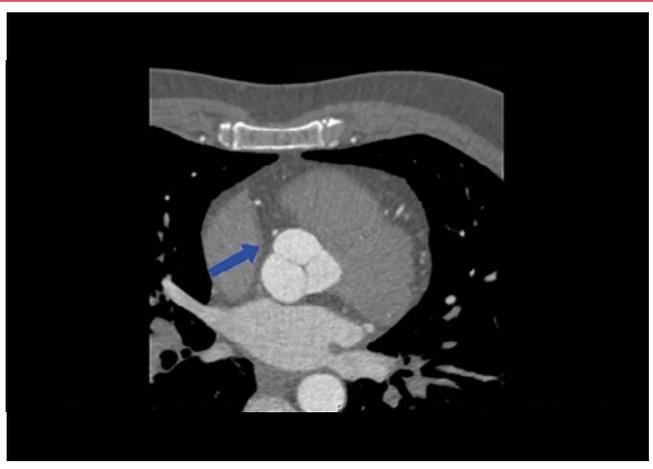


Figura 4. Vista con ATCMD. Nacimiento de la arteria circunfleja del seno coronario derecho



Video 3. Arteria circunfleja que nace del seno coronario derecho

La ATCMD permite evaluar los siguientes parámetros:

- Curso interarterial, retroaórtico, prepulmonar o transeptal:
 - Variante transeptal. La arteria está rodeada de *septum* miocárdico, cursa por debajo de la crista supraventricular (signo de la hamaca), no tiene orificio alargado ni en forma de herradura.
 - Variante interarterial. La arteria está rodeada de grasa epicárdica, no tiene curso bajo, puede tener orificio alargado o en forma de herradura.
- Diámetros mínimos y máximos para categorizar la morfología del vaso como normal, oval (< 50%) o en forma de hendidura (> 50% de reducción en el diámetro mínimo en ausencia de enfermedad arterial coronaria).
- La longitud del área adelgazada. Desde el inicio del área adelgazada hasta donde recupera su calibre normal. Una longitud mayor a 5,4 mm tiene mayor probabilidad de requerir revascularización miocárdica.
- Evaluar el ángulo de salida. Presencia o ausencia de un ángulo < 45° en los primeros 5 mm de salida del vaso, en plano tangencial a la aorta.
- Curso intramural, que se sospecha cuando hay un adelgazamiento ostioproximal del vaso, un ángulo de salida agudo, un *ostium* coronario separado de la aorta. Otras características de utilidad son la visualización del vaso con ancho/nivel de ventana 1000/300, la ausencia de grasa epicárdica (< 30 Unidades Hounsfield).
- Nivel de salida del vaso por arriba o abajo de la comisura valvular. Esto impacta de forma importante en el tratamiento quirúrgico, ya que en la mayoría de los casos que se revascularizan la salida del *ostium* está sobre o arriba de la comisura aórtica.
- Tipo de *ostium*: separado, compartido o ramo. Los pacientes con nacimiento anómalo de la ACD desde el seno opuesto tienen con mayor frecuencia un curso intramural⁽²⁶⁾.

Atresia o estenosis congénita del ostium

Es muy poco frecuente, existen menos de 50 casos publicados en la literatura. En estos casos la porción proximal del vaso termina de forma ciega y la irrigación viene dada por la arteria opuesta a través de patrones vasculares como el anillo arterial de Vieussens, o la arteria anastomótica de Kugel. Es hemodinámicamente significativa y se presenta en etapas tempranas de la vida con dilatación ventricular izquierda, insuficiencia mitral, infarto o síncope. La mayoría de los pacientes requieren revascularización miocárdica⁽²⁷⁾.

Anomalías de curso

Curso intramiocárdico (puente miocárdico)

Se conoce como un segmento de arteria coronaria que está tunelizado en el músculo cardíaco. Es una variante benigna y asintomática en la ma-

yor parte de los casos. Pueden ser completos, cuando una porción de arteria coronaria está cubierta por un haz muscular, o incompletos cuando sólo es una capa fibrosa que cubre a la arteria coronaria. Se han descrito tres tipos de puentes musculares, los superficiales (75% de los casos), que cruzan la arteria perpendicularmente en ángulo agudo al ápex y los haces musculares que surgen del ventrículo derecho y cruzan la ADA de manera transversal, oblicua o helicoidal (25% de los casos), también se consideran como puentes cuando el vaso transcurre dentro de un surco interventricular muy profundo, este tipo de puente intramiocárdico es incompleto, ya que en su porción superficial sólo está cubierto por tejido fibroso⁽²⁶⁾. Generalmente tienen una profundidad de 1 a 10 mm, y una longitud de 10 a 30 mm. Pueden ser clínicamente significativos y causar manifestaciones como arritmias cardíacas, infarto miocárdico y muerte súbita en situaciones poco comunes en donde la compresión del segmento tunelizado persiste en diástole durante el estrés y los cambios hemodinámicos regionales contribuyen a la formación de placas ateroscleróticas proximales al puente miocárdico.

La probabilidad de isquemia también incrementa con la profundidad del puente intramiocárdico. En promedio los puentes miocárdicos se presentan en un tercio de los adultos y pueden estar en cualquier segmento coronario, pero generalmente están localizados en el segmento medio de la arteria descendente anterior⁽²⁸⁾.

Las asas miocárdicas son fibras de músculo auricular que rodean el vaso en dos tercios de su circunferencia y regresan a la aurícula, tienen un grosor menor de 0,1-0,3 mm y no son clínicamente significativos, así como los puentes miocárdicos venosos. Clínicamente los puentes miocárdicos se caracterizan por compresión sistólica del vaso, reducción persistente del lumen diastólico, incremento en las velocidades de flujo, flujo sistólico retrógrado y reserva de flujo coronario disminuida⁽²⁸⁾ (Tabla 5).

Puentes musculares
<ul style="list-style-type: none"> • Completo/incompleto <ul style="list-style-type: none"> - Septal profundo - Superficial - Tipo ventrículo derecho

Tabla 5. Tipos de puentes musculares

Angiotomografía coronaria y estudios no invasivos

La ventaja de la ATCMD es la capacidad tridimensional que se asocia a una alta resolución espacial y de contraste, ya que puede visualizar el lumen coronario, la pared del vaso, la pared miocárdica, así como evaluar la longitud y profundidad del puente. Otras técnicas como la cardio-RM pueden proveer imágenes de arterias coronarias, pero debido a sus limitaciones en resolución espacial y características técnicas no es posible evaluar la profundidad de los puentes miocárdicos. Otros estudios como la ecocardiografía de estrés, la cardio-RM de estrés, la tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT, del inglés *single photon emission computed tomography*) o la tomografía por emisión de positrones (PET, del inglés *positron emission tomography*) pueden detectar un efecto funcional del puente miocárdico, la cardio-RM es el método con mejor resolución espacial para detectar defectos de perfusión segmentarios y subendocárdicos. Otros estudios funcionales basados en ATCMD que se realizan a partir de algoritmos en posproceso son el gradiente de atenuación transluminal y el flujo de reserva fraccional derivado de ATCMD, aunque hasta el momento no se ha documentado su evaluación en puentes intramiocárdicos. Y finalmente en tomógrafos de última generación se puede evaluar la perfusión miocárdica en estrés, aunque de igual forma, aún no se ha evaluado en esta patología⁽²⁸⁾ (Figura 5).

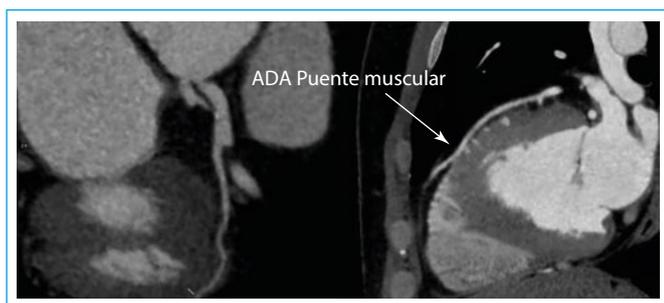


Figura 5. Curso intramiocárdico de ramo marginal obtuso y arteria descendente anterior

Estudios complementarios invasivos

En la angiografía coronaria invasiva se puede observar el fenómeno de succión en sístole, así como el fenómeno de paso abajo-paso arriba y con esto sustentar la presencia de isquemia coronaria. Uno de los estudios complementarios más importantes para la evaluación del impacto clínico de los puentes miocárdicos es el ultrasonido intravascular (IVUS) con Doppler intracoronario, pues la presencia del fenómeno de media luna durante todo el ciclo cardíaco es sugestivo de curso intramiocárdico y a partir de su visualización se puede realizar estudios de provocación intracoronaria para observar el fenómeno de succión coronaria, aun si angiográficamente no se observa el curso intramiocárdico. También es de utilidad el *pull back* con Doppler en donde se observa el fenómeno *finger tip* o *spike and dome*, que consiste en una aceleración aguda del flujo en diástole temprana seguida de una marcada desaceleración y aplanamiento en mesodiástole⁽²⁸⁾.

Debido a que esta estenosis dinámica en el puente coronario depende del grado de compresión extravascular y de la tensión intramiocárdica, la evaluación invasiva no se debe limitar a condiciones de reposo. Esto se puede evaluar con la medición del flujo de reserva coronaria (FRC), utilizando una combinación de dosis baja de adenosina (20 ug) y dosis moderada de dobutamina (20 ug/kg/min) para incrementar la probabilidad de desenmascarar gradientes de presión en diástole en pacientes con puentes intramiocárdicos e isquemia en estudios no invasivos, que el FRC convencional no identifica.

Recientemente se ha introducido un índice de presión, el radio instantáneo de onda libre (iFR). Es un índice específico de diástole, evalúa la presión intracoronaria durante el periodo de "onda libre", que es el periodo en el ciclo cardíaco donde la resistencia microvascular es estable, mínima, y el flujo está en su máximo punto comparado con el resto del ciclo. Tiene la ventaja de que no requiere administración de medicamentos para inducir isquemia⁽²⁹⁾.

Duplicación de descendente anterior y coronaria derecha dividida

La arteria coronaria izquierda dividida es extremadamente rara, documentada sólo en casos esporádicos. Es una variación benigna, la coronaria derecha nace de dos *ostium* o nace de un *ostium* y se divide en dos arterias después de su origen⁽⁹⁾. La incidencia de duplicación de arteria descendente anterior es del 1% y del 1,48% en angiografía y angiotomografía, respectivamente. Consiste en una ADA corta con terminación alta en el surco interventricular, que da irrigación al *septum*, y otra ADA larga que continúa en la parte distal y da irrigación a la pared libre del ventrículo izquierdo. Según el trayecto hay cuatro tipos de duplicación:

La ADA larga distal corre por la izquierda del surco interventricular.

1. La ADA larga distal corre por la derecha del surco interventricular.
2. La ADA larga distal tiene un curso intramiocárdico en el *septum* y aparece en la superficie epicárdica en la parte distal del surco interventricular.
3. La ADA larga distal se origina de la ACD.

Ambas anomalías no son importantes clínicamente, pero su conocimiento es vital para el cirujano cardiovascular que realiza una cirugía de revascularización miocárdica.

Ectasia o aneurisma coronario

Ectasia coronaria se define como una dilatación de 1,5 veces o más el diámetro normal. Si todo el vaso se encuentra afectado, se denomina ectasia; si sólo tiene afectación parcial, se denomina aneurisma coronario. Su presentación congénita es muy rara y generalmente es secundaria a enfermedad de Kawasaki o fístulas coronarias. En adultos son variantes de enfermedad aterosclerótica coronaria.

Se clasifican en aneurismas pequeños (< 5 mm), medianos (5-8 mm) y gigantes (> 8 mm) y morfológicamente en aneurismas saculares o fusiformes⁽³⁰⁾. La prevalencia de aneurismas es de 1,4 a 4,9% en estudios angiográficos, quirúrgicos, autopsias y angiotomografía coronaria⁽⁹⁾. Pueden ser clínicamente significativas y causar trombosis, ruptura, isquemia miocárdica y fístulas en estructuras adyacentes (Tabla 6).

Anomalías de arterias coronarias	
Con repercusión hemodinámica	Sin repercusión hemodinámica
<ul style="list-style-type: none"> • Atresia • Origen interarterial • Fístula congénita 	<ul style="list-style-type: none"> • Duplicación • Origen alto y prepulmonar • Transeptal • Curso retroaóptico

Tabla 6. Consecuencias clínicas de anomalías en arterias coronarias

Anomalías de terminación

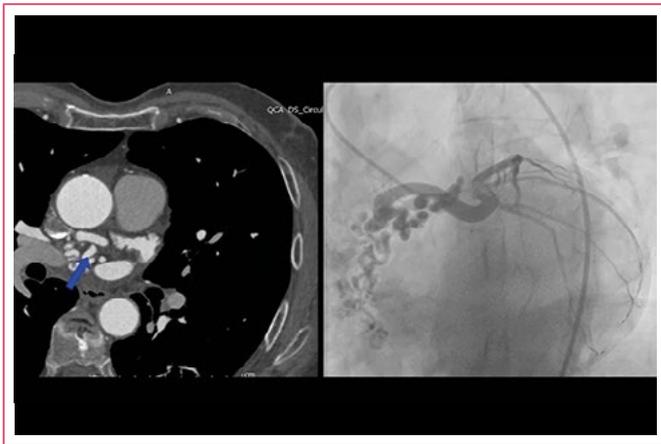
Fístula arterial coronaria

Es una terminación anormal de una arteria coronaria en una cámara cardíaca, vena sistémica o arteria pulmonar. Con una incidencia de 0,1-0,2% de pacientes que van a angiografía y de 0,33-0,35% de pacientes que se realizan una angiotomografía coronaria. Involucra la ACD en el 44% de los casos, el TCI en otro 44% y en un 12% de los casos ambos, TCI y ACD, están comprometidos. Los sitios más frecuentes de drenaje son el ventrículo derecho (41%), seguido de aurícula derecha (26%) y arteria pulmonar (17%)⁽¹⁴⁾. El drenaje hacia aurícula izquierda o ventrículo izquierdo se observa en < 10% de casos. En la evaluación por ATCMD el 50-89% de las fístulas coronarias drenan a la arteria pulmonar⁽⁹⁾. Las consecuencias hemodinámicas dependen de la resistencia y el sitio del drenaje. Cuando drenan a estructuras venosas o cámaras derechas, el flujo sanguíneo está durante todo el ciclo cardíaco, y generan un cortocircuito de izquierda a derecha que causa fenómeno de robo coronario, así como múltiples comunicaciones, una red compleja, múltiples terminaciones y formación de aneurismas importantes. Todo ello causa isquemia coronaria, insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. Cuando drenan a arteria pulmonar o aurícula izquierda, se genera un cortocircuito de izquierda a izquierda con sobrecarga de volumen a ventrículo izquierdo^(9, 31).

Antes de la disponibilidad de la ATCMD la angiografía invasiva era la modalidad estándar para el diagnóstico, por su alta resolución espacial y temporal, además de la evaluación hemodinámica, sin embargo, la limitación de los ángulos de proyección evita la evaluación de la configuración geométrica, la evaluación de múltiples fístulas y las rutas de drenaje. Actualmente se ha demostrado que esta modalidad permite el diagnóstico correcto de fístulas coronarias en el 31-55% de los casos. La ATCMD es el método que permite una mejor identificación y evaluación de las fístulas coronarias, su reconocimiento es importante porque los hallazgos pueden ser incidentales. La cardio-RM también puede usarse para la evaluación coronaria, ya que tiene una alta resolución temporal y no involucra radiación ionizante, pero

su mayor utilidad se limita a los segmentos proximales coronarios, además, en la evaluación de estructuras extracardíacas es inferior a la ATCMD⁽³²⁾.

Se recomienda realizar tratamiento quirúrgico temprano en estos casos, que puede ser con ligadura quirúrgica, aislamiento, revascularización miocárdica, cierre percutáneo con *coils*, *umbrellas*, *plugs* vasculares o *stents* recubiertos^(8, 30). Además también es recomendable realizar seguimiento con ATCMD basado en las características clínicas, ya que la comparación de la ATCMD prequirúrgica con una ATCMD posterior al cierre de fístula es útil en la evaluación de recurrencia (que causa recanalización y dilatación coronaria), además de la evaluación del grado de trombosis después de la intervención⁽³²⁾ (Video 4 y Figura 6).



Video 4. Fístula coronaria de arteria circunfleja a aurícula derecha



Figura 6. ATCMD que muestra fístula coronaria de arteria circunfleja a la aurícula derecha

	Resonancia magnética cardíaca	Tomografía computarizada	Ecocardiografía	Cateterismo
Resolución espacial	Buena	Excelente	Excelente	Excelente
Resolución temporal	Buena	Lejana	Excelente	Excelente
Morbilidad potencial	Baja	Baja	Ninguna	Alta
Visibilidad coronaria	Buena	Excelente	Pobre	Excelente
Curso coronario	Bueno	Excelente	Lejano	Excelente
Fístula pequeña	Lejana	Buena	Lejana	Excelente
Fístula larga	Excelente	Excelente	Lejana	Lejana
Anormalidades de contractilidad	Excelente	Lejana	Excelente	Buena
Demostración de cicatriz	Excelente	Pobre	Pobre	Pobre
Exposición a radiación	Ninguna	Leve a moderada	Ninguna	Moderada
Calidad de la ventana torácica	Ninguna	Baja (ruido en obesidad)	Alta	Baja
Idoneidad en paciente crítico	Pobre	Buena	Excelente	Buena
Trombo coronario	Excelente	Excelente	Pobre	Pobre
Claustrofobia	Problemática	Raramente problemática	Sin problema	Sin problema
Presencia de metal	Puede ser problemática	Raramente problemática	Sin problema	Sin problema

Tabla 7. Imagen multimodal en evaluación de anomalías coronarias

Terminación extracardiaca o sistémica

Esta anomalía de terminación debe distinguirse de la fístula coronaria, ya que en la fístula la arteria coronaria se encuentra agrandada y tortuosa, a diferencia de la terminación sistémica que no tiene este patrón, ya que no hay diferencia significativa de presión entre la arteria coronaria y la arteria sistémica a la que drena. En ausencia de un gradiente de presión, como el causado por una estenosis, la comunicación coronaria-sistémica no es significativa clínicamente⁽³³⁾.

Conclusión

La ATCMD es un método de imagen que permite hacer una evaluación anatómica ideal en la mayoría de las AAC y puede complementarse por otras técnicas de imagen cardíaca cuando se trata de evaluar el compromiso hemodinámico que generan. Su resolución espacial es adecuada para evaluar las características de arterias coronarias, superada sólo por la angiografía invasiva.

En las anomalías de origen la ATCMD es aún superior a la cardio-RM en resolución espacial, pero en niños se debe considerar el ahorro de radiación, evitar uso de contraste y que la cardio-RM es una técnica que permite evaluar de forma adecuada las porciones ostioproximales coronarias, así como evaluar isquemia, tejido fibroso o tejido viable. En relación a las anomalías de curso y terminación, la ATCMD supera a la cardio-RM y complementa a la angiografía invasiva en la evaluación anatómica y de relación con estructuras adyacentes, pero la evaluación funcional siempre depende de esta última.

La imagen cardíaca actual ha llegado a una etapa avanzada de precisión tal que estas técnicas eventualmente permitirán el establecimiento de guías clínicas definitivas para el manejo de estas condiciones congénitas. En la **Tabla 7** se resumen las características de los métodos de imagen cardíaca en la evaluación de anomalías coronarias.

Abreviaturas y acrónimos

AAC: anomalías de arterias coronarias
ACD: arteria coronaria derecha
ACX: arteria circunfleja
ADA: arteria descendente anterior
ALCAPA: anomalía de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (del inglés, <i>anomaly of left coronary artery from pulmonary artery</i>)
ARCAPA: Anomalía de la arteria coronaria derecha desde la arteria pulmonar (del inglés, <i>anomaly of right coronary artery from pulmonary artery</i>)
ATCMD: angiotomografía coronaria multidetector
FRC: flujo de reserva coronaria
iFR: radio instantáneo de onda libre
cardio-RM: resonancia magnética cardíaca
IVUS: ultrasonido intravascular
mSv: milisievert
PET: tomografía por emisión de positrones
SPECT: tomografía computarizada por emisión de fotón único (del inglés <i>single photon emission computed tomography</i>)
TCI: tronco de arteria coronaria izquierda

Ideas para recordar

- Las anomalías de arterias coronarias tienen una incidencia cercana al 1,7% en la población general, pero son causantes del 33% de muerte súbita en jóvenes.

- La clasificación de Greenberg es fácil y amigable para evaluar los tipos de anomalías de arterias coronarias.
- En las anomalías de arterias coronarias la angiotomografía coronaria multidetector provee una visión global excelente del corazón y su compleja anatomía vascular, además de su utilidad para planear accesos terapéuticos posteriores, intervencionistas o quirúrgicos.
- El papel de la imagen cardíaca no se limita a demostrar la anatomía de las arterias coronarias, sino que complementa con información funcional, permite evaluar las consecuencias clínicas en el paciente, como isquemia, infarto, arritmias, insuficiencia cardíaca..., para poder tomar las decisiones terapéuticas apropiadas.

Agradecimientos

Agradecemos a la Dra. Laura Jimenez Juan, Sunnybrook Health Sciences Centre, Toronto, Ontario, Canadá por facilitarnos recursos didácticos para la realización de este artículo.

Bibliografía

- Angelini P. Novel imaging of coronary artery anomalies to assess their prevalence, the causes of clinical symptoms, and the risk of sudden cardiac death. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014; 7: 747-754.
- Angelini P, Villason S, Cha AV, Diez JG. Normal and anomalous coronary arteries in humans. En: Angelini P (ed). *Coronary Artery Anomalies: A Comprehensive Approach*. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia, 1999; 27-79.
- Muriago M, Sheppard M, Ho S, Anderson R. The location of the coronary arterial orifices in the normal heart. *Clin Anat* 1997; 10: 1-6.
- Jacobs JE. Computed tomographic evaluation of the normal cardiac anatomy. *Radiol Clin North Am* 2010; 48: 701-710.
- Erol C, Şeker M. The prevalence of coronary artery variations on coronary computed tomography angiography. *Acta Radiol* 2012; 53: 278-284.
- Schlesinger MI. Relation of anatomic pattern to pathologic condition of the coronary arteries. *Arch Pathol* 1940; 30: 403-415.
- Kini S, Bis KG, Weaver L. Normal and variant coronary arterial and venous anatomy on high-resolution CT angiography. *AJR Am J Roentgenol* 2007; 188: 1665-1674.
- Cademartiri F, La Grutta L, Malag R, et al. Prevalence of anatomical variants and coronary anomalies in 543 consecutive patients studied with 64-slice CT coronary angiography. *Eur Radiol* 2008; 18: 781-791.
- Erol C, Koplay M, Paksoy Y. Evaluation of anatomy, variation and anomalies of the coronary arteries with coronary computed tomography angiography. *Anadolu Kardiyol Derg* 2013; 13: 154-164.
- Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of identity. *Circulation* 2007; 115 (10): 1296-1305.
- Chen HI, Poduri A, Numi H, et al. VEGF-C and aortic cardiomyocytes guide coronary artery stem development. *J Clin Invest* 2014; 124: 4899-4914.
- Pérez-Pomares JM, de la Pompa JL, Franco D, et al. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology—a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. *Cardiovasc Res* 2016; 109: 204-216.
- Risau W, Flamme I. Vasculogenesis. *Annu Rev Cell Biol Dev Biol* 1995; 11: 73-91.
- Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105 (20): 2449-2454.
- Greenberg MA, Fish BG, Spindola-Franco H. Congenital anomalies of the coronary arteries. Classification and significance. *Radiol Clin North Am* 1989; 27 (6): 1127-1146.

16. Angelini P. Novel Imaging of Coronary Artery Anomalies to Assess Their Prevalence, the Causes of Clinical Symptoms, and the Risk of Sudden Cardiac Death. *Circ Cardiovasc Imaging* 2014; 7 (4): 747-754.
17. Zeina AR, Blinder J, Sharif D, et al. Congenital coronary artery anomalies in adults: non-invasive assessment with multidetector CT. *The British Journal of Radiology* 2009; 82: 254-261.
18. Sundaram B, Kreml R, Patel S. Imaging of coronary artery anomalies. *Radiol Clin North Am* 2010; 48: 711-727.
19. Koşar P, Ergün E, Ztürk C, Koşar U. Anatomic variations and anomalies of the coronary arteries: 64-slice CT angiographic appearance. *Diagn Interv Radiol* 2009; 15: 275-283.
20. Erol C, Şeker M. Coronary artery anomalies: the prevalence of origination, course, and termination anomalies of coronary arteries detected by 64-detector computed tomography coronary angiography. *J Comput Assist Tomogr* 2011; 35: 618-624.
21. Lipton MJ, Barry WH, Obrez I, et al. Isolated single coronary artery: diagnosis, angiographic classification, and clinical significance. *Radiology* 1979; 130: 39-47.
22. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology and pathophysiology, based on review of 140 cases with seven further cases. *Circulation* 1968; 38: 403-425.
23. Waite S, Ng T, Afari A, Gohari A, Lowery R. CT diagnosis of isolated anomalous origin of the RCA arising from the main pulmonary artery. *J Thorac Imaging* 2008; 23: 145-147.
24. Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol* 2011; 34 (4): 204-210.
25. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1493-1501.
26. Cheezum MK, Ghoshhajra B, Bittencourt MS, et al. Anomalous origin of the coronary artery arising from the opposite sinus: prevalence and outcomes in patients undergoing coronary CTA. *EJH Cardiovasc Imag* 2017; 18: 224-235.
27. Gebauer R, Cerny S, Vojtovic P, Tax P. Congenital atresia of the left coronary artery--myocardial revascularization in two children. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008; 7: 1174-1175.
28. Mohlenkamp S, Hort W, Ge J, Erbel R. Update on myocardial bridging. *Circulation* 2002; 106: 2616-2622.
29. Tarantini G, Migliore F, Cademartiri F, et al. Left anterior descending artery myocardial bridging. *JACC* 2016; 68 (25): 2887-2899.
30. Antoniadis AP, Chatzizisis YS, Giannoglou GD. Pathogenetic mechanisms of coronary ectasia. *Int J Cardiol* 2008; 130 (3): 335-343.
31. Warnes C, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults with Congenital Heart Disease). *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: e143-e263.
32. Saboo SS, Juan YH, Khandelwal A, et al. MDCT of congenital coronary artery fistulas. *ARJ* 2014; 203: W244-W252.
33. Moberg A. Anastomoses between extracardiac vessels and coronary arteries. I. Via bronchial arteries: post-mortem angiographic study in adults and newborn infants. *Acta Radiol Diagn* 1967; 6 (2): 177-192.

Cuerda tendinosa auricular aberrante. Una causa infrecuente de prolapso mitral

Beatriz Carballo
Ángela Alonso
Beatriz de Tapia
Santiago Catoya
José Antonio Vázquez de Prada

Correspondencia

José Antonio Vázquez de Prada
email: carvtj@humv.es

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria

Palabras clave

- ▷ Cuerda tendinosa aberrante
- ▷ Aurícula izquierda
- ▷ Válvula mitral
- ▷ Ecocardiografía transesofágica tridimensional

Keywords

- ▷ *Aberrant chordae tendinae*
- ▷ *Left atrial*
- ▷ *Mitral valve*
- ▷ *Tridimensional transesophageal echocardiography*

RESUMEN

La presencia de cuerdas tendinosas aberrantes a nivel auricular es un hallazgo muy poco frecuente y suele asociarse a regurgitación mitral. Se presenta el caso de una cuerda aberrante que se inserta en la pared libre de la aurícula izquierda y en el velo mitral posterior, y que condiciona una regurgitación ligera/moderada. Es un ejemplo claro de la utilidad de la ecocardiografía tridimensional en la valoración de la etiopatogenia de la regurgitación mitral, permitiendo en este caso la precisa caracterización anatómica y funcional de la cuerda aberrante.

ABSTRACT

Aberrant tendinous chordae at the atrial level are exceptional findings. We present a case of aberrant chordae between the free wall of the left atrium and the posterior mitral valve with mild/moderate regurgitation. This case is an example of the usefulness of three-dimensional echocardiography in the mitral regurgitation assessment, allowing the precise anatomical and functional characterization of the aberrant chordae.

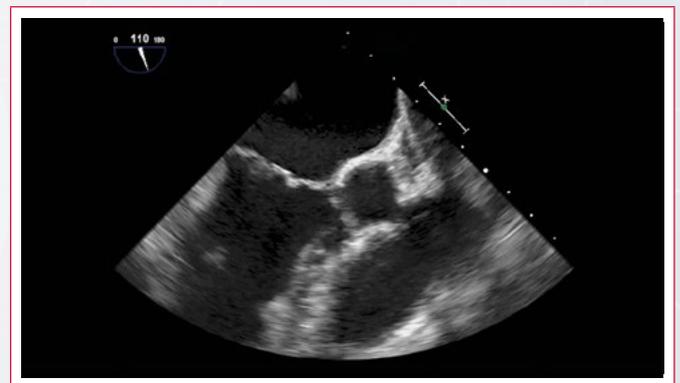
Presentación del caso

Mujer de 64 años, sin antecedentes personales de interés, remitida a Cardiología por palpitaciones de segundos de duración y dolor torácico atípico. Como único hallazgo relevante a la exploración física, se detecta un soplo sistólico grado I-II/VI en ápex, con electrocardiograma en ritmo sinusal.

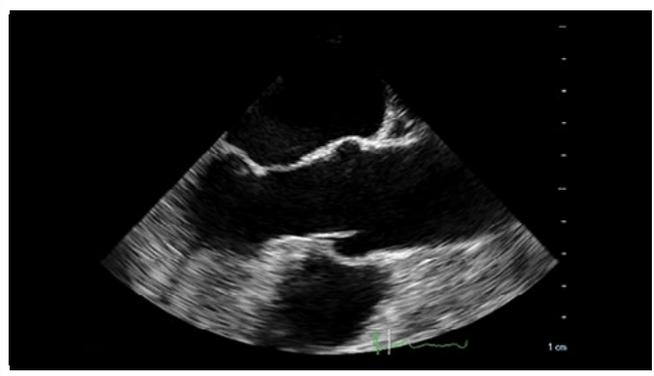
Se lleva a cabo una ecocardiografía transtorácica en la que se observa una válvula mitral de aspecto mixomatoso, con prolapso difuso de ambos velos y con una regurgitación ligera-moderada. Se detecta una estructura lineal que parece anclarse a la válvula mitral, causando una posible interferencia en su cierre. La ecocardiografía transesofágica tridimensional confirma que la válvula mitral es mixomatosa y que existe prolapso difuso de los velos (Video 1). Se observa una estructura filamentososa que se origina en la pared libre de la aurícula izquierda, a la altura del seno aórtico no coronario, y que se implanta en la cara auricular del velo posterior, en concreto en el festón P3 (Video 2, Video 3, Video 4 y Video 5). El segmento afectado está delimitado por dos profundas indentaciones (Figura 1) y su movilidad está claramente limitada por la cuerda, permaneciendo anclado durante la apertura diastólica (Video 6) y prolapso en sístole, con una regurgita-

ción mesotesistólica con doble jet, de cuantía ligera-moderada (Video 7 y Video 8).

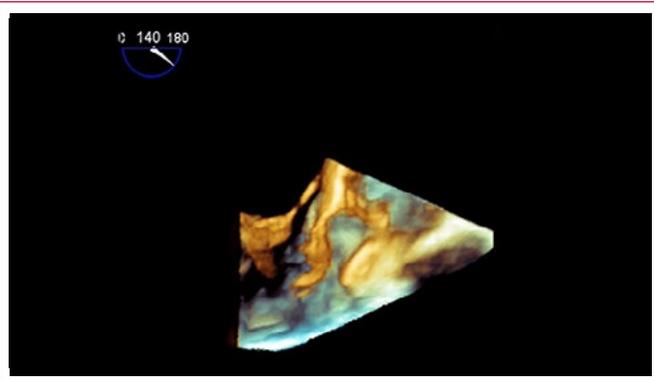
Estudio por imagen



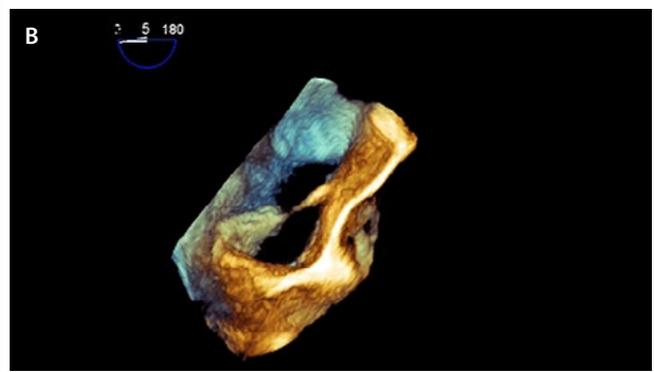
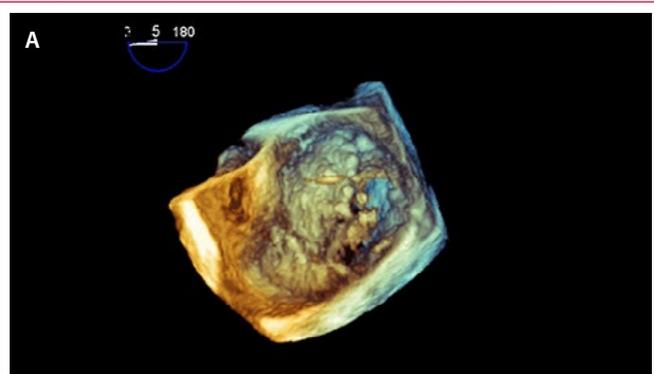
Video 1. Válvula mitral mixomatosa con prolapso de ambos velos



Vídeo 2. Imagen lineal entre velo posterior mitral y pared auricular



Vídeo 3. Imagen transefágica tridimensional de la cuerda tendinosa con su inserción en velo posterior



Vídeo 4. Imagen transefágica tridimensional de la cuerda tendinosa con su inserción en pared auricular y festón P3 del velo posterior

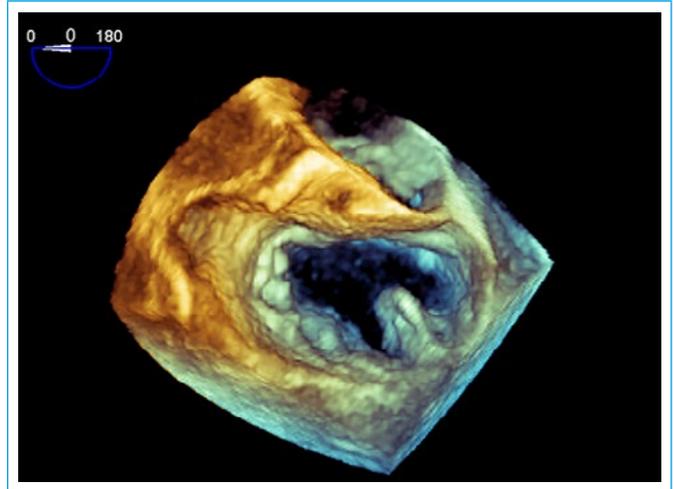
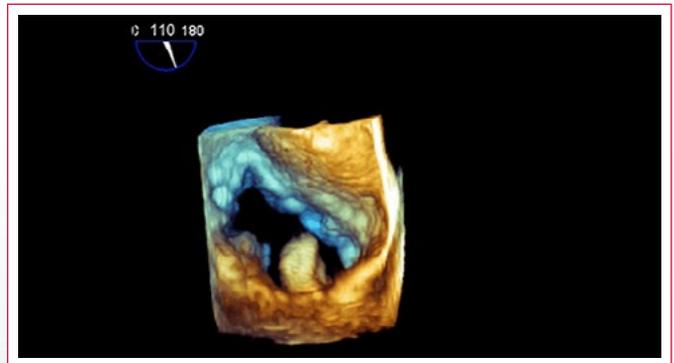
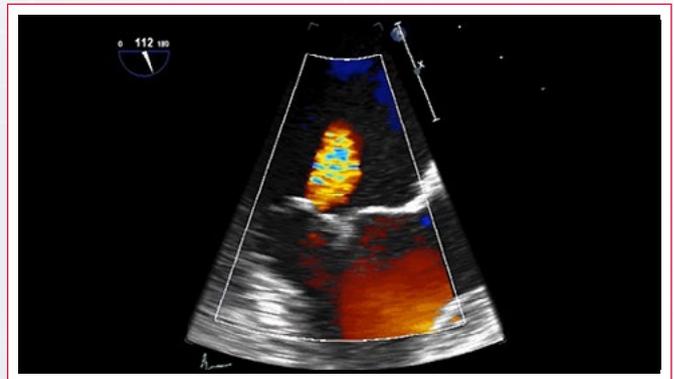


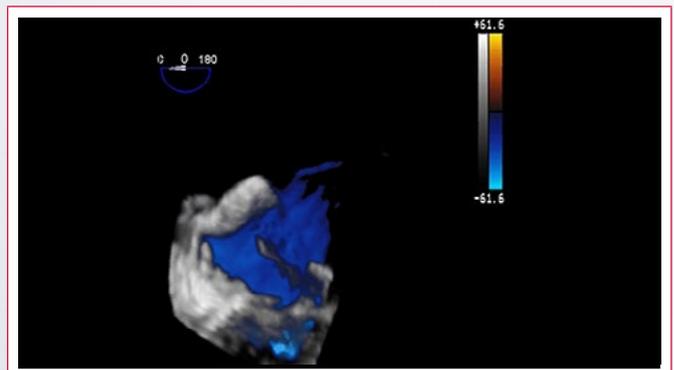
Figura 1. Festón P3 con las dos indentaciones que simulan *cleft* (*cleft-like*)



Vídeo 5. Válvula mitral con el festón P3 anclado en diástole



Vídeo 6. Regurgitación mitral mesotelesistólica



Vídeo 7. Doble jet de regurgitación mitral

Discusión

Las cuerdas tendinosas aberrantes a nivel auricular izquierdo son un hallazgo muy poco frecuente⁽¹⁾. Son estructuras filamentosas de tejido fibroso o fibromuscular que en la mayoría de los casos unen la cara auricular de un velo mitral con la pared auricular. Excepcionalmente, la cuerda no se inserta en la válvula, sino en el ventrículo izquierdo o en la misma aurícula⁽²⁾. Existen pocos casos descritos en la literatura y en la mayor parte de los mismos se trata de una cuerda tendinosa que se origina alrededor de la fosa oval y que termina insertándose en la cara auricular de la válvula mitral, cerca de la comisura posteromedial del velo anterior, en sus segmentos A2 o A3⁽³⁻⁷⁾. La cuerda aberrante suele condicionar prolapso del segmento en donde se inserta, por la tracción (*tethering*) del mismo, causando regurgitación mitral de grado variable^(3,5-7). No hay casos recogidos en la literatura en los que la cuerda tendinosa se inserte en el velo posterior, y concretamente en el segmento P3, como es el caso que se presenta. La apertura diastólica de este festón está limitada por la propia longitud de la cuerda, quedando anclado en su posición inicial a lo largo de toda la diástole, y en sístole, la cuerda tracciona del festón generando prolapso del mismo. El hecho de que en este caso la regurgitación sólo sea ligera/moderada probablemente esté en relación con el prolapso difuso del resto de segmentos que “compensan” el del festón P3.

Por otra parte, son llamativas las dos indentaciones que delimitan el segmento del festón traccionado por la cuerda, indentaciones (*cleft-like*) relativamente frecuentes en válvulas mixomatosas⁽⁸⁾, y posiblemente magnificadas en este caso por la limitación en la apertura del festón y por el prolapso sistólico del mismo.

Conclusión

Las cuerdas tendinosas aberrantes, aunque raras, pueden ser causa de regurgitación mitral. Habitualmente se insertan en el septo interauricular y finalizan en el borde libre auricular de un velo mitral, siendo causa de prolapso del mismo

por un mecanismo de tracción. La ecocardiografía transesofágica tridimensional permite una perfecta caracterización anatómica y funcional de las cuerdas, facilitando la toma de decisiones.

Ideas para recordar

- Las cuerdas tendinosas aberrantes en la aurícula izquierda son muy poco frecuentes. Su inserción en los velos mitrales puede causar distintos grados de insuficiencia mitral.
- La ecocardiografía transesofágica tridimensional permite la adecuada caracterización anatómica y funcional de las mismas.

Bibliografía

1. Yamashita T, Ohkawa S, Imai T, *et al.* Prevalence and clinical significance of anomalous muscular band in the left atrium. *Am J Cardiovasc Pathol* 1993; 4: 286-293.
2. Arya B, Challenger M, Lai WW. Anomalous chord of the left atrium without involvement of the mitral valve. *Echocardiography* 2012; 29: E159-162.
3. Sherif HM, Banbury MK. Accessory left atrial chordae: an unusual cause of mitral valve insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139: e3-4.
4. Honda K, Okamura Y, Nishimura Y, Hirata K. Three-dimensional echocardiography and operative imaging of a false tendon connecting the left atrial wall to the anterior mitral leaflet. *Eur Heart J* 2013; 34: 318.
5. Kim TS, Cho KR, Lim DS. Double accessory left atrial chordae tendineae resulting in mitral regurgitation. *Ann Thorac Surg* 2014; 97: e5-6.
6. Aksu HU, Uslu N, Aslan M, *et al.* Mitral insufficiency caused by left atrial chordae. *Echocardiography* 2012; 29: E87-90.
7. Ivanova V, Anreddy S, Bailey S, *et al.* A case of severe mitral regurgitation due to an unusually long aberrant chorda tendineae straddling the anterior mitral leaflet. *Echocardiography* 2012; 29: E156-158.
8. Mantovani F, Clavel MA, Vatury O, *et al.* Cleft-like indentations in myxomatous mitral valves by three-dimensional echocardiographic imaging. *Heart* 2015; 101: 1111-1117.

Excepcional presentación en la adultez de una cardiopatía congénita. Diagnóstico diferencial con la comunicación interauricular

Natalio Alberto Gastaldello*
Juan Diego Wolcan*
Paula Manso**
Julia Peña**
Alejandro Jorajuría***

Correspondencia

Paula Manso
Av. Calchaquí 5401 (B1888AAE) Florencio
Varela. Buenos Aires. Argentina
email: paulamanso@gmail.com

*Servicio de Cardiología. Hospital de alta complejidad El Cruce. Argentina

**Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital de alta complejidad El Cruce. Argentina

***Servicio de Cirugía Cardiovascular Pediátrica. Hospital de alta complejidad El Cruce. Argentina

Palabras clave

- ▷ Anomalía total del retorno venoso pulmonar
- ▷ Comunicación interauricular
- ▷ Seno coronario

RESUMEN

La anomalía total del retorno venoso pulmonar en seno coronario es una cardiopatía congénita cianótica infrecuente de habitual diagnóstico en la infancia. Se presenta un paciente de 46 años, masculino, que consulta por disnea en clase funcional II, de 6 meses de evolución, derivado con diagnóstico de comunicación interauricular (CIA) para tratamiento quirúrgico.

La valoración por el Servicio de Cardiopatías Congénitas del Adulto, con ecocardiografía Doppler color transtorácica y transesofágica, y tomografía cardíaca multicorte demostraron la presencia de una anomalía total del retorno venoso pulmonar en seno coronario. Se realizó cirugía correctora de forma exitosa, con evolución favorable durante el seguimiento a corto plazo.

Keywords

- ▷ Total anomalous pulmonary venous drainage
- ▷ Atrial septal defect
- ▷ Coronary sinus

ABSTRACT

Total anomalous pulmonary venous connection is a rare cyanotic congenital heart disease of usual diagnosis in childhood. We reported a 46 year-old male patient with class II dyspnea of 6 month of evolution, referred with a diagnosis of interatrial communication for surgical treatment.

The evaluation by the Adult Congenital Heart Disease Service with color Doppler transthoracic and transesophageal echocardiography and multidetector computed tomography showed intracardiac total anomalous pulmonary venous return into the coronary sinus. Corrective surgery was performed successfully, with favorable evolution during short-term follow-up.

Presentación del caso

Paciente de 46 años, sexo masculino, tez oscura, con antecedentes de soplo detectado a los 4 años de edad. Consultó por disnea en clase funcional II de 6 meses de evolución. Se diagnosticó comunicación interauricular, por lo que se decidió su derivación a un centro de mayor complejidad para tratamiento quirúrgico.

A su ingreso presentaba signos de insuficiencia cardíaca congestiva, soplo sistólico en base y desdoblamiento del segundo ruido. Saturación de O₂: 88%. El ECG y la radiografía de tórax mostraban signos de sobrecarga de cavidades derechas (Figura 1 y Figura 2). La ecocardiografía Doppler color transtorácica realizada por un ecocardiografista de adultos mostró signos de sobrecarga de volumen de cavidades derechas, HTP leve, no pudiéndose establecer la localización del defecto.

Se realizó una valoración por el Servicio de Cardiopatías Congénitas del Adulto. La ecocardiografía Doppler color transtorácica mostró una anomalía total del retorno venoso pulmonar en seno coronario (Video 1). Se realizó también una ecocardiografía Doppler color transesofágica que brindó mayor detalle anatómico (Video 2, Video 3, Video 4, Video 5 y Video 6). La tomografía cardíaca multicorte (64 pistas) corroboró el diagnóstico y permitió descartar enfermedad coronaria (Video 7).

Se realizó cirugía correctora en forma exitosa. La ecocardiografía transesofágica mostró la adecuada corrección de la anomalía, sin defecto residual (Figura 3). Durante el seguimiento a corto plazo, el paciente evolucionó de forma favorable, con mejoría de su capacidad funcional, hipertensión pulmonar leve y normalización de su saturación.

Estudio por imagen



Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior. Cardiomegalia, signos de hiperflujo pulmonar activo

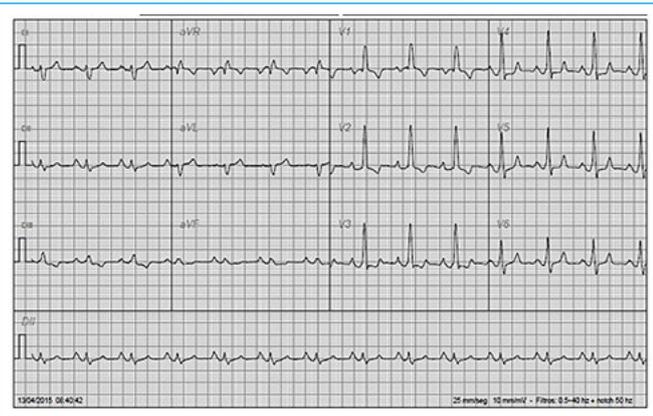
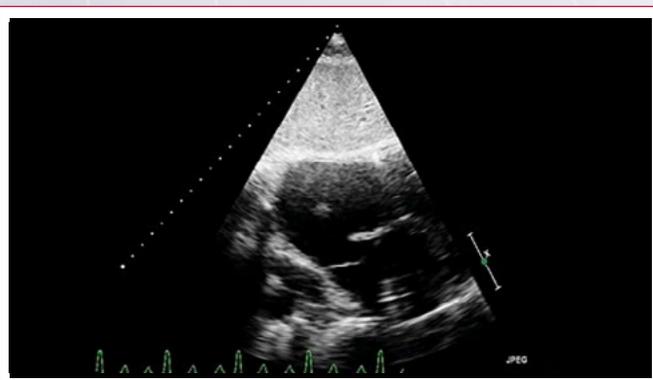
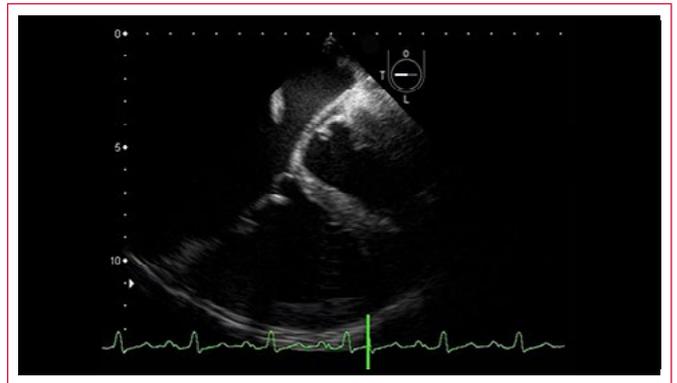


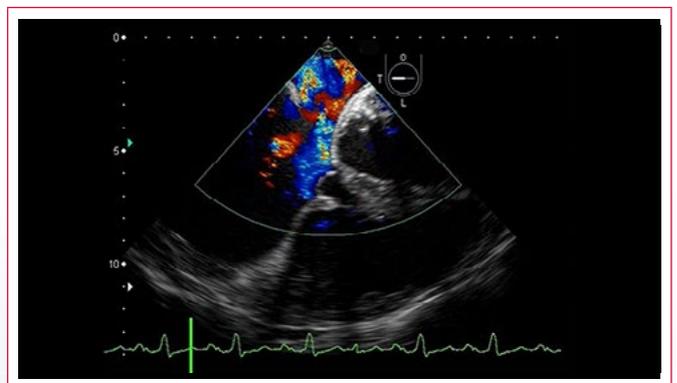
Figura 2. ECG preoperatorio. Hipertrofia ventricular derecha



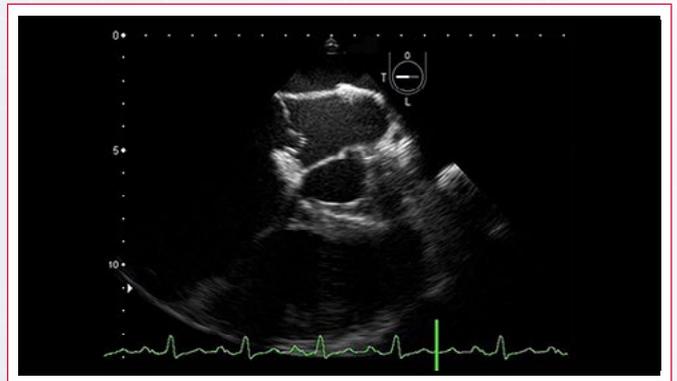
Video 1. Ecocardiografía transtorácica, ventana subcostal, barrido coronal que muestra las venas pulmonares confluyendo en un colector que drena en un seno coronario dilatado



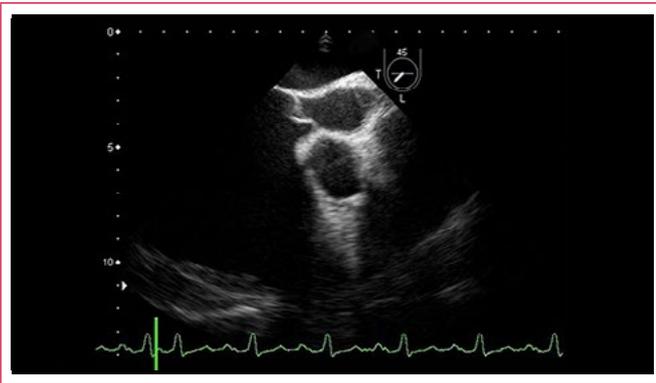
Video 2. Ecocardiografía transesofágica, ventana en esófago bajo. El colector de venas pulmonares drena en aurícula derecha a través del seno coronario, cuya boca se encuentra dilatada (sitio de cortocircuito de izquierda a derecha)



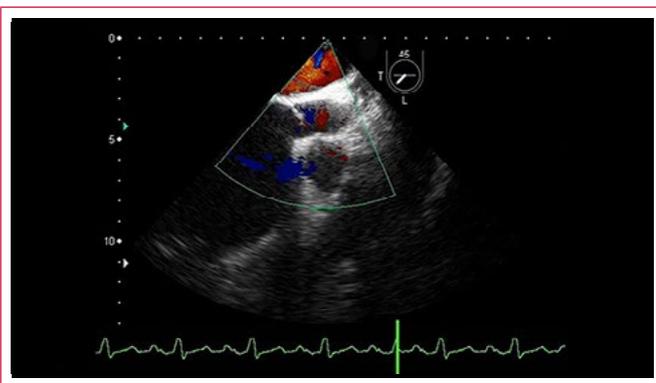
Video 3. Ecocardiografía transesofágica similar a la del **Video 2**, con Doppler color que evidencia el cortocircuito de izquierda a derecha



Video 4. Retirando sonda a posición medioesofágica. Colector de venas pulmonares posterior a aurícula izquierda. Aneurisma del septum interauricular a nivel de la fosa oval



Vídeo 5. Retirando ligeramente la sonda respecto al **Vídeo 4**, se observa una comunicación interauricular alta, sitio de cortocircuito de derecha a izquierda



Vídeo 6. Similar al **Vídeo 5**, con Doppler color, se observa el cortocircuito de derecha a izquierda a través de la comunicación interauricular



Vídeo 7. Tomografía computarizada multicorte que muestra dilatación de cavidades derechas y arteria pulmonar. Confirma la anomalía total del retorno venoso pulmonar en seno coronario

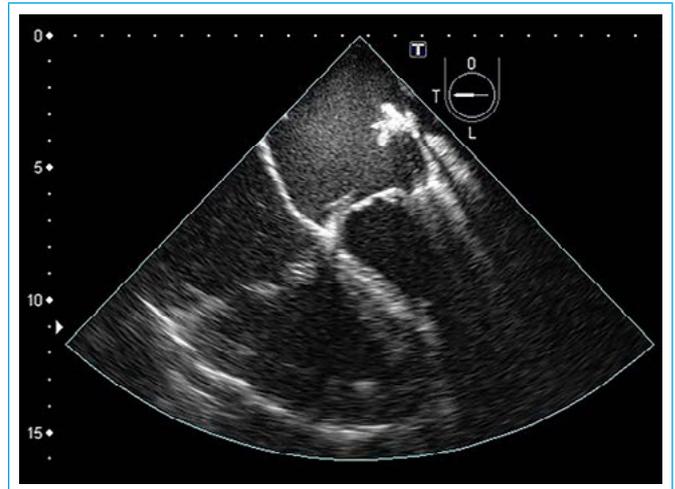


Figura 3. Ecocardiografía transesofágica intraoperatoria en donde se ve la corrección quirúrgica

Discusión

La anomalía total del retorno venoso pulmonar es una cardiopatía cianótica infrecuente, en la que el flujo venoso pulmonar drena en la aurícula derecha y/o en el retorno venoso sistémico. Representa el 1 al 1,5% de las cardiopatías congénitas⁽¹⁾. Se clasifica en supracardíacas, cardíacas, infracardíacas y mixtas, siendo las supracardíacas las más frecuentes.

La ecocardiografía se considera el método diagnóstico inicial con una sensibilidad y especificidad mayor al 95%⁽²⁾. Suelen diagnosticarse y requerir tratamiento en los primeros meses de vida, pues sin tratamiento quirúrgico la mortalidad es elevada⁽⁴⁾.

Excepcionalmente, el diagnóstico se realiza en la vida adulta. Existen limitadas publicaciones de pacientes diagnosticados en este grupo etario^(2,3).

El retorno venoso pulmonar ocurre de forma anómala en el seno coronario, desembocando a través del mismo en la aurícula derecha (cortocircuito de izquierda a derecha). Es aquí donde se produce la mezcla completa oximétrica, ya que dicha cavidad recibe el flujo de las venas pulmonares y de las venas cavas. Parte de ese flujo ingresa al ventrículo derecho y parte a la aurícula izquierda a través de una comunicación interauricular o foramen oval permeable, lo que provoca una insaturación sistémica. La sobrecarga de volumen de cavidades derechas se debe a la derivación de una mayor proporción de flujo al ventrículo derecho resultante de la relación entre las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares.

Los pacientes con diagnóstico tardío se comportan con resistencias arteriolas pulmonares bajas y sin obstrucción a nivel de las venas pulmonares, seno coronario ni de la comunicación interauricular, por lo que no presentan hipertensión venocapilar pulmonar. Es por ello que suelen presentarse como una comunicación interauricular con sobrecarga de volumen si la insaturación no es franca.

El tratamiento quirúrgico ofrece beneficios también a esta edad con mejoría de la clase funcional y descenso de la presión arterial pulmonar⁵⁾.

Conclusión

En pacientes adultos con signos de sobrecarga de volumen de cavidades derechas en quienes no se puede detectar una comunicación interauricular debe considerarse la anomalía total del retorno venoso pulmonar como diagnóstico diferencial.

La ecocardiografía, en manos de profesionales con experiencia en cardiopatías congénitas del adulto, permite realizar el diagnóstico de anomalía total del retorno venoso pulmonar con elevada sensibilidad y especificidad. La tomografía cardíaca multicorte permite definir las relaciones anatómicas con elevada precisión.

Ideas para recordar

- En la evaluación ecocardiográfica de un paciente con cardiopatía congénita suele ser de gran ayuda obtener la saturación de O₂.
- Hay que considerar la anomalía del retorno venoso pulmonar como diagnóstico diferencial de la comunicación interauricular cuando existe sobrecarga de volumen de cavidades derechas.
- En los pacientes con cardiopatías congénitas, la presencia de insaturación puede deberse a mezcla completa de sangre no implicando siempre hipertensión pulmonar.

Bibliografía

1. Kanter KR. Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 40-4.
2. Zhang Z, Zhang L, Xie F, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous pulmonary venous connections: Experience of 84 cases from 1 medical center. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95 (44): e5389.
3. Wetzel U, Scholtz W, Bogunovic N, et al. Successful Correction of a Total Anomalous Venous Connection in a 63-year-old Male—Case Report and Review of the Literature. *Congenit Heart Dis* 2010; 5: 470-475.
4. Bonham Carter RE, Capriles M, Noe Y. Total anomalous pulmonary venous drainage. A clinical and anatomical study of 75 children. *Br Heart J* 1969; 31: 45-51.
5. Rodríguez-Collado J, Attie F, Zabal C, et al. Total anomalous pulmonary venous connection in adults. Long-term follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103 (5): 877-880.

Búsqueda de fuente cardioembólica: por qué no se debe olvidar la aorta

Johanna Carolina López-Quintero*
José Julián Carvajal-Rivera**
Carlos Morr-Velenzuela**
Jose Alberto De-Agustin-Loeches*

Correspondencia

José Alberto de Agustín Loeches
email: albertutor@hotmail.com

*Unidad de Imagen Cardíaca. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

**Fellowship Imagen Cardíaca Avanzada. Universidad Complutense de Madrid. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Aorta
- ▷ Fuente cardioembólica
- ▷ Trombo

Keywords

- ▷ Aorta
- ▷ Cardioembolic source
- ▷ Thrombus

RESUMEN

Paciente masculino de 42 años con signos de isquemia intestinal recurrente, en quien se pudo comprobar que la fuente de causa cardioembólica se encontraba en la aorta descendente y presentaba características trombóticas, que posteriormente se confirmaron en patología.

A pesar de no ser una estructura cardíaca, la aorta torácica debe evaluarse de manera sistemática en aquellos pacientes con sospecha de patología embólica, que aunque es menos frecuente, sí tiene un alto valor en la morbilidad y mortalidad de los pacientes.

ABSTRACT

A 42-year-old male patient with signs of recurrent intestinal ischemia, in whom it was verified that the source of cardioembolic cause was in the descending aorta and presented thrombotic characteristics, that were later confirmed in pathology.

Despite not being a cardiac structure, the thoracic aorta must be evaluated systematically in patients with suspected embolic pathology, although it is less common, it has a high value in patient's morbidity and mortality.

Presentación del caso

Paciente de 42 años con antecedentes de hiperuricemia y tabaquismo (2 paquetes/año últimos 3 meses), que ingresa remitido de una institución de menor complejidad con diagnóstico de isquemia mesentérica corroborado con imágenes que sugerían trombo en arteria mesentérica superior y signos de isquemia intestinal en asa de intestino delgado. Se le remitió a cirugía vascular realizándosele una trombectomía de arteria mesentérica superior y resección del intestino comprometido (**Vídeo 1** y **Vídeo 2**).

Durante la hospitalización, inicia dolor súbito abdominal y signos de irritación peritoneal, por lo que se realiza una nueva imagen abdominal, que muestra un nuevo trombo en arteria mesentérica superior, sin isquemia en el momento, y es reintervenido con embolectomía selectiva de arteria mesentérica donde se evidencia salida de abundante material trombótico, que posteriormente se confirmó en el estudio patológico. Se realizó control intraoperatorio con resultado satisfactorio.

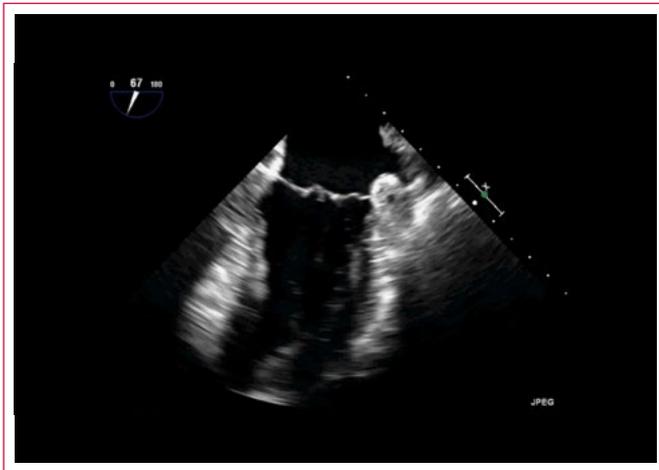
Durante su ingreso en UCI, se realiza estudio etiológico de embolia arterial, descartando trastornos de coagulación (mutación G20210A protrombina-

G1691A factor V de Leiden), niveles normales de antitrombina, Ac antibeta-2 y anti-cardiolipina negativos, ANA negativo, ANCA negativo, proteinograma sin alteraciones, perfil metabólico dentro de parámetros normales (**Vídeo 3**, **Vídeo 4**, **Vídeo 5**, **Vídeo 6**).

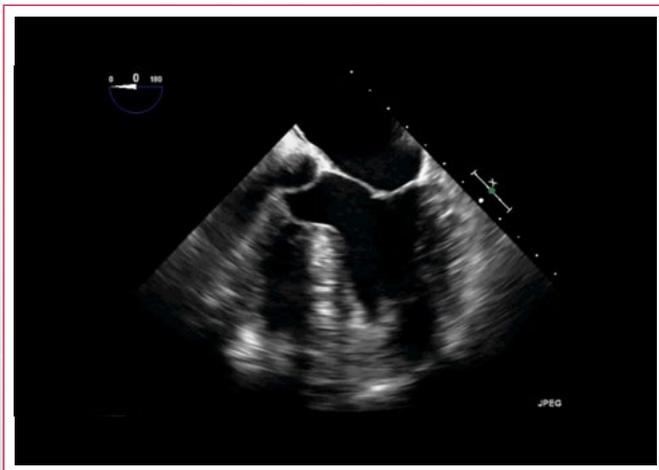
Se realizó una ecocardiografía transtorácica al ingreso que mostró el ventrículo izquierdo de tamaño y función sistólica preservada (FEVI biplano 60%), sin alteraciones o valvulopatías significativas que sugieran fuente cardioembólica. Sin embargo, ante los eventos trombóticos recurrentes posteriores, se realizó una ecocardiografía transesofágica (**Figura 1**, **Videos 7** a **10**) con el fin de evaluar estructuras difícilmente evaluadas por vía transtorácica encontrando una masa móvil de al menos 4 x 0,7 cm de diámetros mayor y menor en aorta torácica descendente, justo después del cayado, compatible con trombo que parece estar anclada en una placa aterosclerótica en la pared aórtica. Se complementó este hallazgo con TC de tórax confirmando un trombo flotante de 5 cm en aorta torácica descendente inmediatamente en la salida de la arteria subclavia izquierda y, adicionalmente, hallazgos compatibles con infarto renal bilateral.

El paciente presentó múltiples complicaciones durante su hospitalización, no obstante evolucionó satisfactoriamente hasta darle el alta.

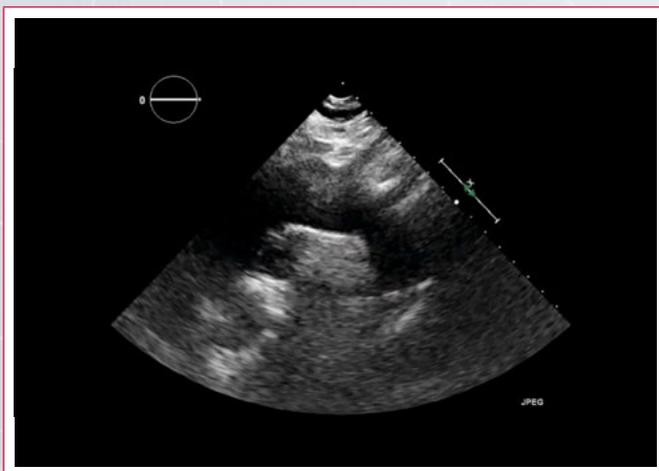
Estudio por imagen



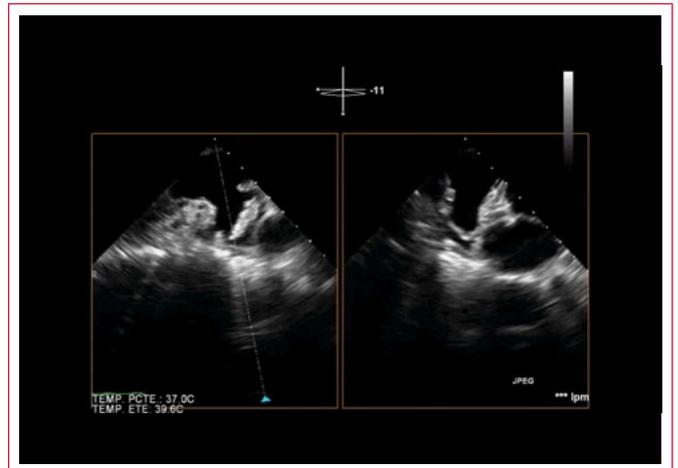
Vídeo 1. Vista de dos cámaras en ecocardiografía transesofágica sin hallazgos relevantes que sugieran fuente cardioembólica



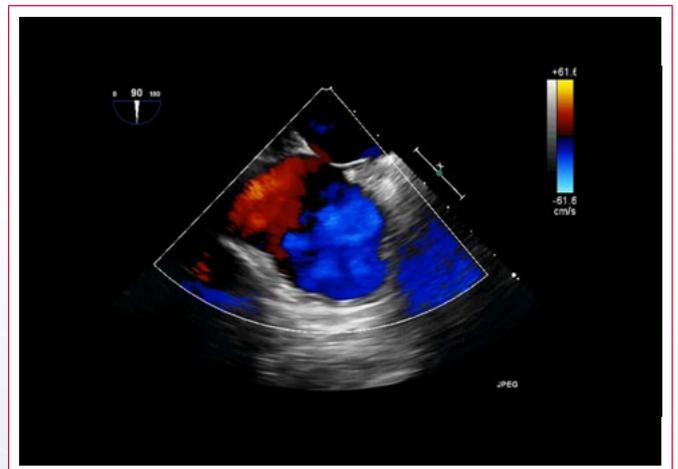
Vídeo 2. Vista de cuatro cámaras en ecocardiografía transesofágica sin hallazgos relevantes que sugieran fuente cardioembólica



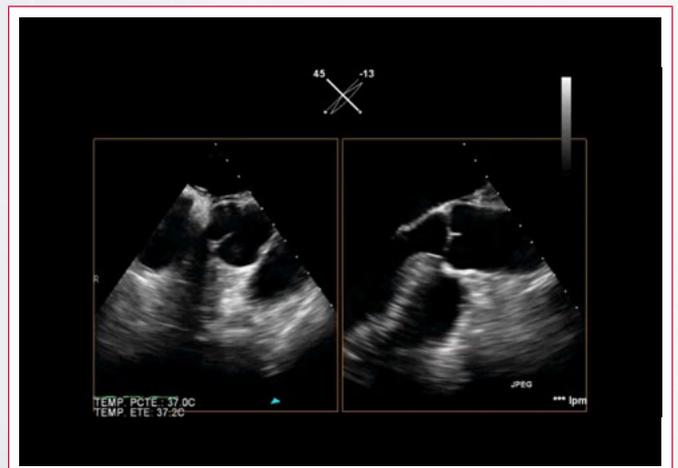
Vídeo 3. Evaluación sistemática de búsqueda de fuente cardioembólica: aorta ascendente



Vídeo 4. Evaluación sistemática de búsqueda de fuente cardioembólica: orejuela izquierda



Vídeo 5. Evaluación sistemática de búsqueda de fuente cardioembólica: septo interventricular



Vídeo 6. Evaluación sistemática de búsqueda de fuente cardioembólica: válvula aórtica

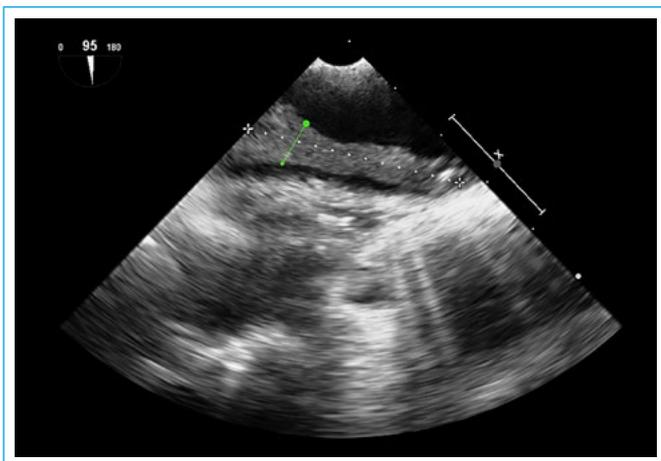
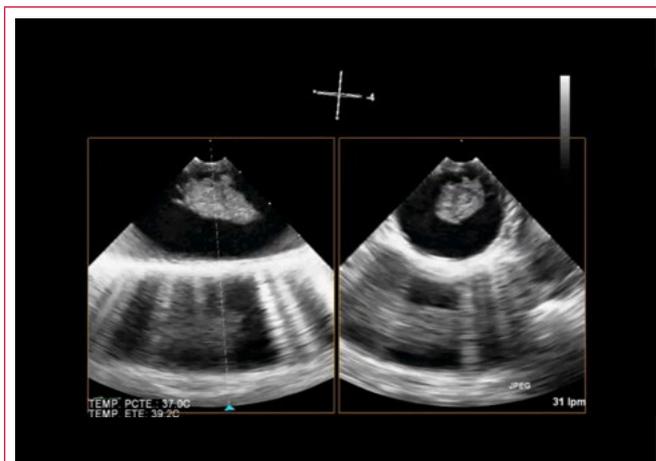
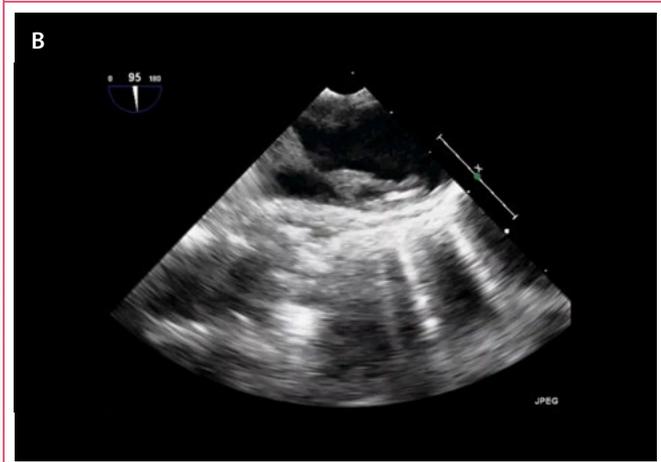
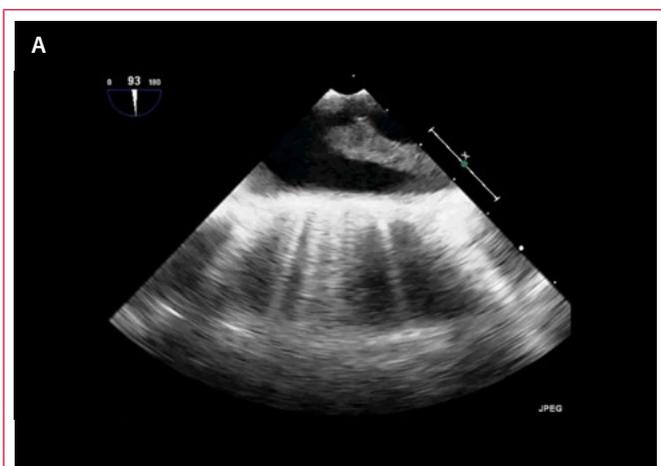


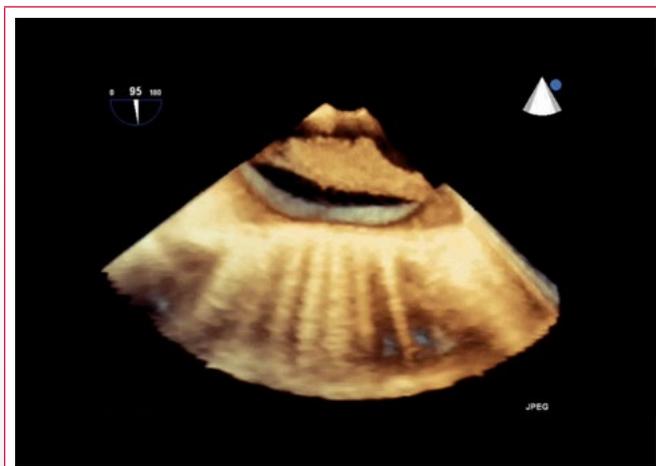
Figura 1. Se observa masa móvil anclada en pared de aorta torácica descendente de 4 x 0,7 cm



Vídeo 8. Ecocardiografía transesofágica. Imagen en X-plane para la caracterización del trombo



Vídeo 7. Ecocardiografía transesofágica. Se observa imagen móvil en aorta descendente anclada a pared



Vídeo 9. Imagen tridimensional del trombo en aorta ascendente

Discusión

El embolismo secundario a trombos en corazón y aorta tiene una morbilidad y mortalidad clínicamente significativa, que tiene como consecuencia ataques isquémicos transitorios, embolia cerebral y oclusión de arterias periféricas⁽¹⁾.

La evaluación del embolismo con sospecha de causa cardíaca requiere un esfuerzo diagnóstico rápido, que debe incluir una historia clínica completa, un examen físico adecuado, química sanguínea e imagen del corazón y de los órganos afectados por la embolia. La ecocardiografía es la prueba principal para valorar la anatomía y función cardíaca. Puede complementarse según los hallazgos de la radiografía de tórax, la tomografía computarizada y la resonancia magnética en caso de que sea necesario.

Dentro de la evaluación integral, la imagen de la aorta es esencial como causa de embolia cerebral y embolia periférica. Por definición la aorta no es una estructura cardíaca, sin embargo la embolia de la aorta torácica se incluye dentro de la evaluación por su proximidad al corazón y la posibilidad de evaluación durante los estudios de imagen. La aterosclerosis es la causa más común de embolia originada de la aorta, en raras ocasiones se deriva de tumores aórticos. La fisiopatología incluye los siguientes elementos básicos: presencia de placa aterosclerótica en la aorta, ruptura de la placa y/o formación del trombo, alojamiento del trombo en arterias distales y daño del órgano.

La detección, caracterización y cuantificación de las placas aórticas es multimodal e incluye la ecocardiografía transesofágica, la tomografía computarizada y la resonancia magnética⁽²⁾. En cuanto a la ecocardiografía transesofágica, las vistas más importantes de visualización de la placa aterosclerótica incluyen la visualización de la aorta ascendente, la raíz aórtica y la válvula aórtica en eje largo medio-esofágico (120-150°) y eje corto (30-60°). El grosor de la placa mayor de 4 mm en la aorta ascendente o el arco aórtico está altamente relacionado con eventos embólicos cerebrales⁽³⁾.

Los trombos aórticos flotantes son raros, pero con el mayor uso de imágenes multimodales se ha incrementado su detección⁽⁴⁾. En un estudio de 10.671 autopsias consecutivas, la incidencia de trombo aórtico fue del 0,45%⁽⁵⁾. La localización más común documentada en los estudios clínicos es en la aorta descendente y en el arco aórtico⁽⁶⁾. Los trombos aórticos flotantes casi siempre están relacionados con pacientes jóvenes sin aterosclerosis grave, sin embarazo, el proceso aterosclerótico contribuye en su patogénesis. En otras series la prevalencia de desórdenes hematológicos y condiciones de hipercoagulabilidad pueden contribuir a la fisiopatología.

Los tratamientos de elección incluyen anticoagulación, trombectomía quirúrgica y, en algunos casos, tratamiento endovascular, sin embargo, con ausencia de recomendaciones⁽⁷⁾.

Conclusión

La evaluación de la aorta torácica en todos sus segmentos debe ser sistemática en los pacientes con sospecha de embolia de fuente cardioembólica, que aunque es infrecuente su hallazgo está relacionado con peor pronóstico. Aún su manejo es controvertido, sin embargo, con las tecnologías multimodales se puede ofrecer una visión integral del problema.

Ideas para recordar

- La búsqueda de fuente cardioembólica debe ser exhaustiva.
- No hay que olvidar que la aorta, aunque es una estructura extracardíaca, se debe considerar una potencial fuente y su evaluación sistemática.
- Las imágenes multimodal con tomografía computarizada y resonancia magnética ofrecen una caracterización adicional de las lesiones haciendo un diagnóstico más preciso.

Bibliografía

1. Saric M, Armour A, Arnaout S, et al. Guidelines for the use of echocardiography in the evaluation of a cardiac source of embolism. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29: 1-42.
2. Pepi M, Evangelista A, Nihoyannopoulos P, et al. Recommendations for Echocardiography in the Diagnosis and Management of Cardiac Sources of Embolism. *Eur J Echocardiogr* 2010; 11: 461-476.
3. Jones EF, Kalman JM, Calafiore P, et al. Proximal aortic atheroma: an independent risk factor for cerebral ischemia. *Stroke* 1995; 26: 218-224.
4. Laperche T, Laurian C, Roudaut R, Steg PG. Mobile thromboses of the aortic arch without aortic debris. A transesophageal echocardiographic finding associated with unexplained arterial embolism. The Filiale Echocardiographie de la Societe Francaise de Cardiologie. *Circulation* 1997; 96: 288-294.
5. Machleder HI, Takiff H, Lois JF, Holburt E. Aortic mural thrombus: an occult source of arterial thromboembolism. *J Vasc Surg* 1986; 4: 473-478.
6. Fayad ZY, Semaan E, Fahoum B, et al. Aortic mural thrombus in the normal or minimally atherosclerotic aorta. *Ann Vasc Surg* 2013; 27: 282-290.
7. Weiss S, Buhlmann R, Von Allmen R, et al. Management of floating thrombus in the aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 1-8.

Estenosis aórtica supravalvular. Cuerda aórtica

Victor Darú*
Mónica Bassara**
Walter Rodríguez***
Iván Constantin*
Nicolás González*

Correspondencia

Victor Darú
email: vdaru@ecosiac.org

*Sección Eco-Doppler cardiovascular. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

**Consultorio de Cardiología Campana. Pcia de Buenos Aires. Argentina

***Unidad de Cirugía Cardiovascular. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Aorta bicúspide
- ▷ Estenosis supravalvular
- ▷ Cuerda aórtica

Keywords

- ▷ Bicuspid aortic valve
- ▷ Supraaortic stenosis
- ▷ Aortic chordae

RESUMEN

La estenosis supravalvular aórtica es la forma menos frecuente de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. Se presenta el caso de un adulto con enfermedad de Von Willebrand en quien se detecta estenosis aórtica supravalvular asociada a válvula bicúspide y a una cuerda anómala desde el rafe a la unión sinotubular estrecha. Se analiza el diagnóstico por ecocardiografía, tomografía y su correlato quirúrgico.

ABSTRACT

Aortic supraaortic stenosis is the least common form of obstruction to left ventricular outflow. We present the case of an adult with Von Willebrand disease in whom supraaortic aortic stenosis is associated with a bicuspid valve and an anomalous cord from the raphe to the narrow sinotubular junction. The diagnosis is analyzed by echocardiography and tomography with surgical correlate.

Presentación del caso

Paciente de 38 años, que consultó por disnea en clase funcional II de 3 meses de evolución. No presenta factores de riesgo para enfermedad coronaria. Tiene antecedentes de enfermedad de Von Willebrand sin sangrados mayores. Se detectó al examen físico un soplo sistólico expulsivo en foco aórtico por lo que se indicó estudios complementarios.

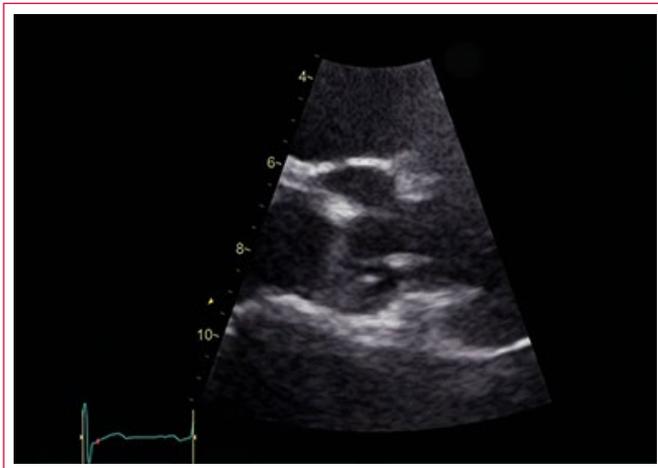
La ecocardiografía Doppler transtorácica muestra leve hipertrofia ventricular izquierda con leve predominio septal. La válvula aórtica presenta limitación de su apertura y la aorta ascendente aspecto de reloj de arena, con estrechamiento a nivel de la unión sinotubular (Video 1). Se obtiene desde el 3.º espacio intercostal derecho un gradiente aórtico pico de 85 mmHg (Figura 1).

Las vistas transefágicas permiten una mejor caracterización de la raíz aórtica y de las obstrucciones secuenciales a nivel valvular y supravalvular (Video 2). La unión sinotubular mide 13 mm. El anillo aórtico y los senos de Valsalva son normales (Figura 2). La válvula aórtica es bicúspide (Video 3) con calcificación, rafe entre ambas valvas coronarias y la apertura se encuentra moderadamente restringida. El eje largo (Video 2 y Figura 2) también permite apreciar un trazo lineal entre las sigmoideas aórticas y la unión sinotubular que corresponde a una cuerda anómala. No se identifica reflujo.

La tomografía computarizada muestra el aspecto en reloj de arena de la aorta ascendente, con marcada estrechez de la unión sinotubular por un rodete membranoso que conforma un anillo con un diámetro mínimo de 14 mm (Figura 3, Figura 4, Figura 5 y Figura 6). Se aprecia el engrosamiento de la válvula aórtica, el tracto fibroso que conforma la cuerda aórtica anómala (Figura 4) y la dilatación del origen de los vasos coronarios, tanto de la coronaria derecha (Figura 4) como de la coronaria izquierda (Figura 5). No se observó estrechez coronaria en el resto de sus trayectos. La Figura 6 compara el diámetro de la porción tubular de la aorta ascendente respecto a la unión sinotubular.

Durante el acto quirúrgico se constata la estrechez de la unión sinotubular (Figura 7). Se realiza aortotomía oblicua desde la porción tubular hasta la base del seno no coronario, visualizando el anillo fibroso (Figura 8) que se reseca. La válvula aórtica es bicúspide, tipo Sievers 1, con fusión derecha-izquierda, con fibrosis, retracción y calcificación parcial de las valvas. Se observa la cuerda anómala a la unión sinotubular (Figura 9). Se reseca la válvula (Figura 10 y Figura 11) implantando una prótesis mecánica n.º 24. Se realiza una aortoplastia con parche de dacrón para la ampliación de la unión sinotubular (Figura 12). A la salida de la circulación extracorpórea recibe protamina, ácido tranexámico y desmopresina con hemostasia adecuada. En el postoperatorio presentó derrame pericárdico que no requirió drenaje.

Estudio por imagen



Vídeo 1. Vista transtorácica ampliada de la raíz aórtica. Esclerocalcificación valvular, apertura limitada, estenosis supravalvular y tracto fibroso entre la válvula y la unión sinotubular

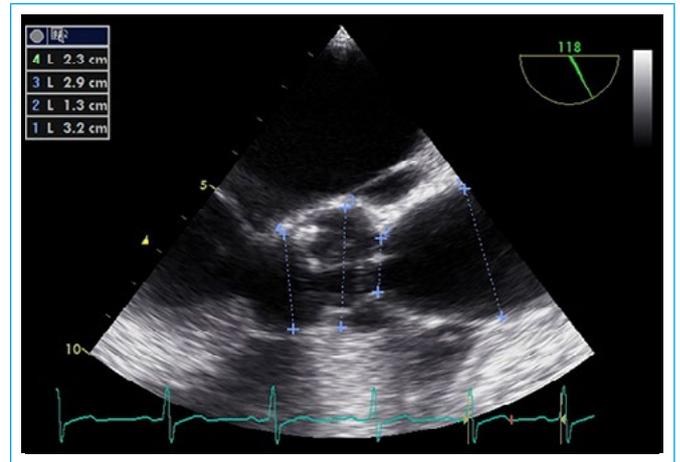


Figura 2. Vista transesofágica de la raíz y aorta ascendente. Anillo y senos de Valsalva normales (23 mm y 29 mm, respectivamente). Marcada estrechez a nivel de la unión sinotubular (13 mm). Porción tubular normal (32 mm). Se observa fibrosis y calcificación aórtica y el tracto fibroso hacia la unión sinotubular. La deformidad de la unión sinotubular genera un receso pericárdico posterior no habitual

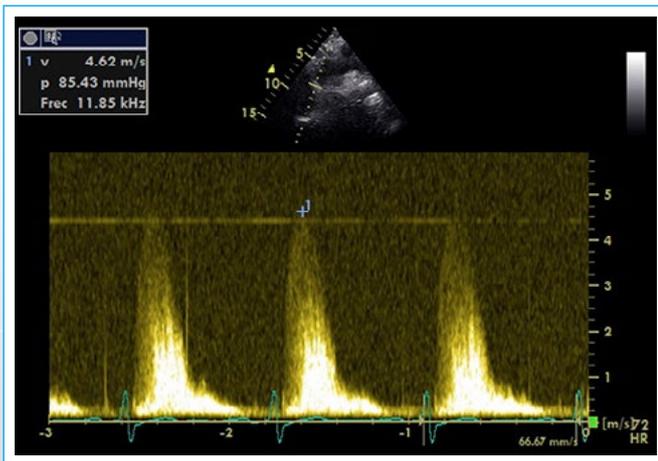


Figura 1. Flujo aórtico adquirido con Doppler continuo desde el hueco suprasternal, con gradiente pico 85 mmHg



Vídeo 3. Aorta bicúspide estenótica. Tronco de coronaria izquierda dilatado



Vídeo 2. La vista transesofágica demuestra la estenosis supravalvular

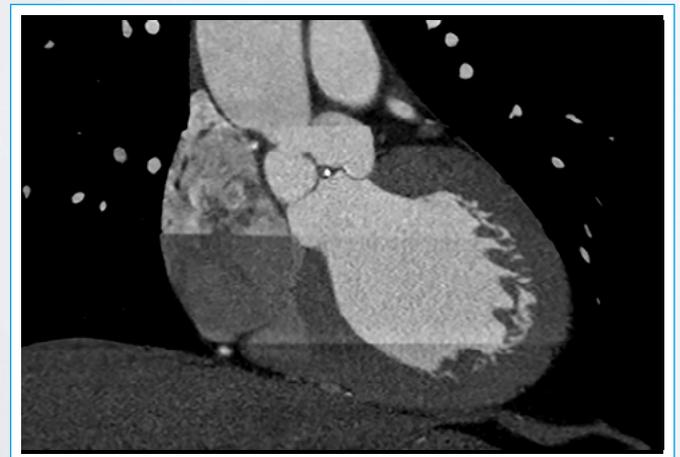


Figura 3. Tomografía computarizada. La vista coronal muestra la marcada estrechez supravalvular y calcificación sobre la válvula aórtica engrosada

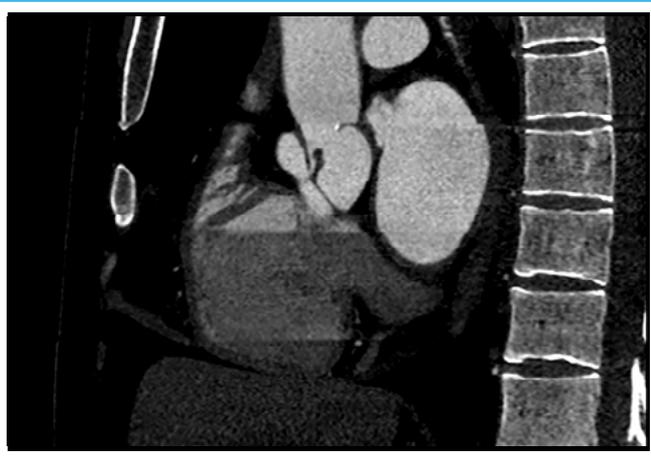


Figura 4. Un corte sagital muestra la obstrucción supraválvular en forma de membrana, la cuerda anómala hacia la unión sinotubular y la dilatación del sector proximal de la arteria coronaria derecha

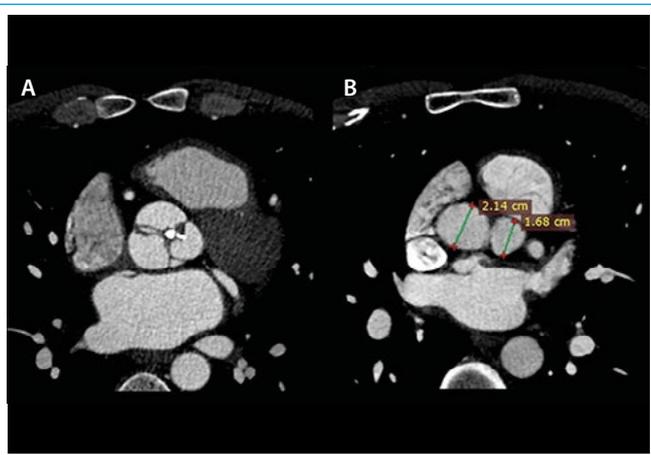


Figura 5. A: el corte horizontal pasa por el plano de la válvula engrosada y con calcificación central; **B:** un corte más craneal muestra la estrechez de la unión sinotubular (diámetro 2,14 cm) y la dilatación del tronco de la arteria coronaria izquierda (1,68 cm)

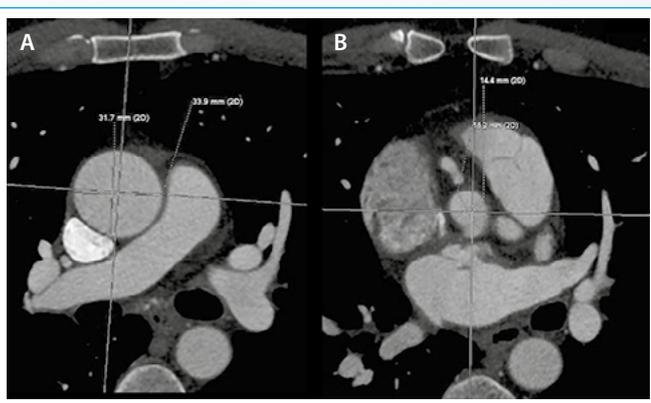


Figura 6. A: porción tubular de diámetro normal (31 x 33 mm); **B:** la aorta ascendente (cortada al nivel de la válvula pulmonar) se encuentra sumamente estrecha (14 x 18 mm)

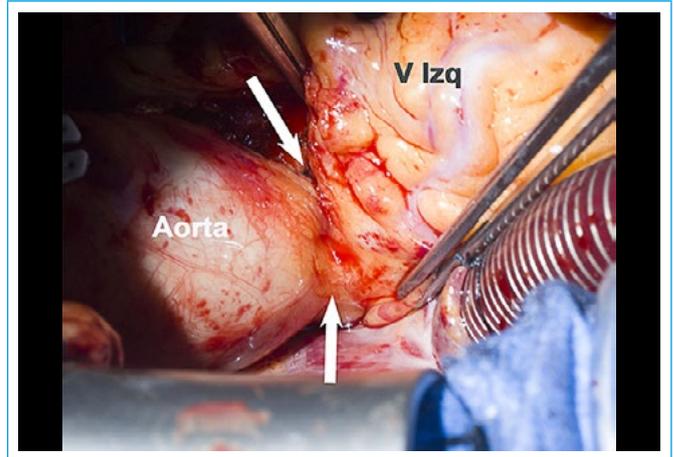


Figura 7. Se observa estrechez de la unión sinotubular (flechas)

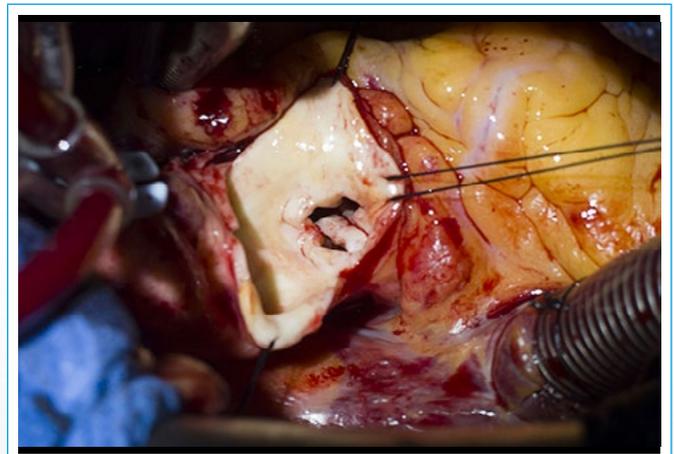


Figura 8. La aortotomía permite apreciar el anillo fibroso que reduce adicionalmente la unión sinotubular



Figura 9. Cuerda anómala desde la válvula aórtica a la unión sinotubular

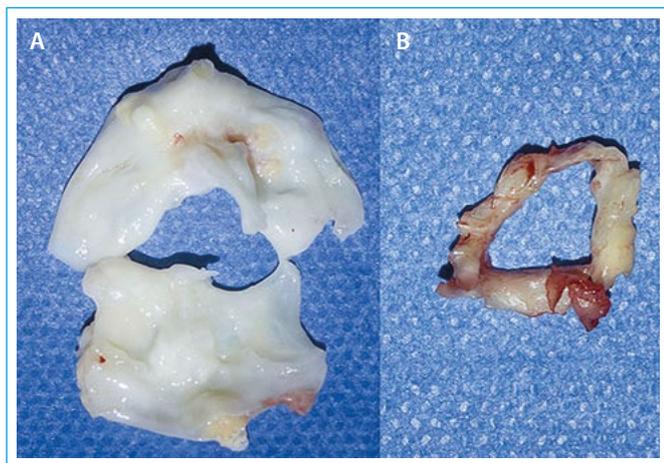


Figura 10. Pieza quirúrgica. **A:** aorta bicúspide; **B:** anillo fibroso de la unión sinotubular



Figura 11. Vista lateral de la válvula aórtica destacando la cuerda anómala

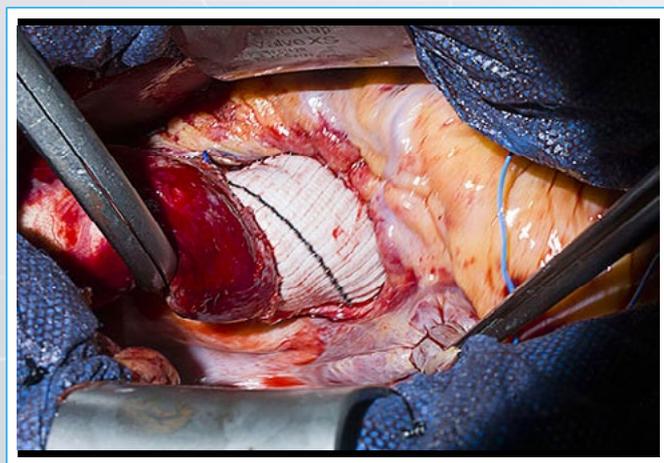


Figura 12. Resultado final de la ampliación de la aorta ascendente

Discusión

La estenosis supra valvular aórtica es la forma menos frecuente de obstrucción a la eyección del ventrículo izquierdo. Puede disponerse en forma localizada, habitualmente a nivel de la unión sinotubular (82% en series pediátricas) o bien de forma difusa, segmentaria (18%)⁽¹⁾.

Si bien esta forma de aortopatía se ha relacionado con alteraciones genéticas, como el síndrome de Williams (alteraciones faciales, deterioro intelectual, estenosis de ramas pulmonares y estenosis supra valvular aórtica), dos tercios de los pacientes no presentan relación con este síndrome. Actualmente se reconoce como una aortopatía vinculada a déficit de elastina, compromiso de la túnica media con hiperplasia e hipertrofia de células musculares lisas, aumento del colágeno y reducción del tejido elástico en forma de fibras con desorganización y disrupción^(2,3). Este caso no se encontraba asociado a alteraciones faciales ni de desarrollo intelectual. Se detectan obstrucciones secuenciales, vinculadas a una válvula aórtica bicúspide más la estrechez supra valvular.

Probablemente el hallazgo más llamativo del caso es la asociación con una cuerda anómala, desde el rafo a la unión sinotubular. Estas estructuras se han descrito como causa muy infrecuente de insuficiencia aórtica, donde su resección puede lograr la recuperación de la armonía de la raíz y restaurar la coaptación, con posibilidad de preservar la válvula nativa^(4,5). No se han encontrado informes de la asociación entre cuerda aórtica anómala y estenosis supra valvular. Asimismo, se ha referido el hallazgo de cuerda desde la cara ventricular de una valva aórtica al *septum* interventricular.

Los segmentos proximales de los vasos coronarios estaban claramente dilatados. La participación en la aortopatía estructural más la sobrecarga de presión pueden favorecer su dilatación. Otros pacientes, por el contrario, asocian estenosis supra valvular con estrechez de los *ostium* o estenosis coronarias que pueden necesitar plastia ostial o revascularización convencional en el momento de tratar la aorta ascendente.

Se sabe que los pacientes portadores de estenosis aórtica severa pueden complicarse por sangrado, especialmente vinculado a angiodisplasias gastrointestinales, en el contexto de un síndrome de Von Willebrand adquirido. En éste, la disfunción plaquetaria se relaciona con la reducción de multímeros del factor Von Willebrand⁽⁶⁾. Es probable que su proteólisis se relacione con modificaciones estructurales del factor generadas por la turbulencia. La evolución clínica y las pruebas de función plaquetaria tienden a mejorar tras el reemplazo valvular. Se estima que el paciente de este caso, en función de la turbulencia producida por las obstrucciones aórticas secuenciales, puede haber presentado un comportamiento similar al síndrome de Heyde descrito para la estenosis valvular. No presentó sangrado postoperatorio ni se detectó complicaciones en el tratamiento anticoagulante con dicumarínicos requerido por el implante de la prótesis mecánica.

Ideas para recordar

- La estenosis supravalvular aórtica puede ocurrir fuera del contexto de síndromes genéticos con dismorfismo característico.
- La válvula aórtica bicúspide puede formar parte de asociaciones de lesiones complejas.
- La válvula aórtica también puede tener cuerdas.

Bibliografía

1. Hickey EJ, Jung G, Williams WG, *et al.* Congenital supravalvular aortic stenosis: defining surgical and nonsurgical outcomes. *Ann Thorac Surg* 2008; 86 (6): 1919-1927.
2. Merla G, Brunetti-Pierri N, Piccolo P, *et al.* Supravalvular aortic stenosis: elastin arteriopathy. *Circ Cardiovasc Genet* 2012; 5 (6): 692-696.
3. Stamm C, Friehs I, Ho SY, *et al.* Congenital supravalvular aortic stenosis: a simple lesion? *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19 (2): 195-202.
4. Vowels TJ, Gonzalez-Stawinski GV, Ko JM, *et al.* Anomalous cord from the raphe of a congenitally bicuspid aortic valve to the aortic wall producing either acute or chronic aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63 (2): 153-157.
5. Mazine A, Vistarini N, Belaidi M, *et al.* Successful repair of a bicuspid aortic valve with anomalous chordal attachment to the aortic wall. *J Ann Thorac Surg* 2014; 98 (4): e83-84.
6. Vincentelli A, Susen S, Le Tourneau T, *et al.* Acquired von Willebrand syndrome in aortic stenosis. *N Engl J Med* 2003; 349 (4): 343-349.

Insuficiencia mitral de etiología poco usual

Guillermo Gutiérrez-Ballesteros*
Dolores Mesa-Rubio**
Mónica Martín-Hidalgo*
Juan Fernández-Cabeza*
Cristhian Aristizábal-Duque*

Correspondencia

Guillermo Gutiérrez-Ballesteros
email: h72gubag@icloud.com
Telf: 0034 646353947

*Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España

**Sección de Imagen Cardíaca. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España

Palabras clave

- ▷ Origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA, del inglés *anomalous left coronary artery from the pulmonary artery*)
- ▷ Anomalías coronarias
- ▷ Insuficiencia mitral
- ▷ Flujo diastólico de la arteria pulmonar
- ▷ Flujos intramiocárdicos con Doppler color

Keywords

- ▷ *Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)*
- ▷ *Coronary anomalies*
- ▷ *Mitral regurgitation*
- ▷ *Diastolic flow of the pulmonary artery*
- ▷ *Intramyocardial flow with color Doppler*

RESUMEN

Se presenta un caso de lactante de 8 meses, que fue enviado por su pediatra para una consulta cardiovascular después de auscultar un soplo en el examen físico. La ecocardiografía demostró el ventrículo izquierdo dilatado con regurgitación mitral grave debido a movimiento restringido de la valva posterior, junto a un flujo diastólico en la arteria pulmonar sugestivo de una anomalía con origen en la arteria coronaria. La angiografía coronaria por tomografía computarizada confirmó el diagnóstico.

El paciente fue sometido a cirugía de reimplante de la arteria coronaria izquierda a la aorta ascendente, más plicatura de valva mitral y cierre de la hendidura de la valva posterior evidenciado ya durante la intervención buenos resultados.

ABSTRACT

We communicate a case of a 8-month breastfed sent by her pediatrician to cardiology consultation after finding a heart murmur on physical examination. Echocardiography showed left ventricle dilatation with severe mitral regurgitation due to restricted posterior leaflet movement, together with a diastolic flow on pulmonary artery suggestive of anomaly of coronary arterial origin. CT coronary angiogram confirmed diagnosis.

The patient underwent surgery with left coronary artery reimplantation on ascending aorta, mitral valve plication, and posterior leaflet closure of pseudo-cleft of posterior leaflet evidenced during intervention, with good results.

Presentación del caso

Lactante de 8 meses sin antecedentes de interés, derivada a la consulta externa de cardiología de nuestro centro por su pediatra tras el hallazgo de un soplo en una revisión. La madre refería que la paciente presentaba fatiga durante las tomas. El desarrollo estaturponderal era normal y no se encontró en la exploración cianosis ni tiraje respiratorio. Los pulsos periféricos estaban conservados y se confirmó la presencia de soplo sistólico en foco mitral II/VI.

En el electrocardiograma se observó taquicardia sinusal a 150 latidos por minuto con signos de crecimiento de cavidades izquierdas y la ecoscopia de consulta mostraba una insuficiencia mitral significativa, por lo que se solicitó una ecocardiografía transtorácica, en la que se observó *situs solitus*, levocardia, concordancia auriculoventricular y ventriculoarterial, con un ventrículo izquierdo dilatado tras ajustar el peso y talla, y con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) conservada pese a discreta hipocinesia inferior (diámetro diastólico [DD]: 42 mm; diámetro sistólico [DS]: 28 mm; FEVI: 62%) (Figura 1).

La aurícula izquierda estaba muy dilatada, con abombamiento del septo interauricular hacia la aurícula derecha y *shunt* izquierda-derecha a través del foramen oval (Video 1). Se observa una insuficiencia mitral masiva por falta de coaptación de velos mitrales secundaria a una retracción del velo posterior con importante *gap* entre ambos velos (Video 2). Así mismo, ambos músculos papilares y las cuerdas tendinosas presentaban una ecogenidad aumentada, sugestiva de fibroelastosis.

Durante el estudio de la arteria pulmonar se objetivó un flujo diastólico con Doppler color a dicho nivel, junto a la presencia de múltiples flujos diastólicos intramiocárdicos tanto en ventrículo derecho como a nivel septal (Video 3 y Video 4). La presión sistólica pulmonar era de 30 mmHg.

Todos estos hallazgos en la ecocardiografía transtorácica hicieron sospechar un posible origen anómalo coronario desde la arteria pulmonar y se solicita una tomografía computarizada coronaria, que confirmó la sospecha, visualizándose el tronco coronario izquierdo emergiendo de la arteria pulmonar (Figura 2).

Tras el diagnóstico de origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA o síndrome de Bland-White-Garland), se presentó el caso

en sesión medicoquirúrgica, decidiéndose intervenir mediante reimplante coronario y cirugía reparadora sobre la válvula mitral, debido a que las lesiones presentes en el aparato valvular mitral visualizadas con ecocardiografía transtorácica sugerían escasa expectativa de mejoría tras el reimplante coronario aislado.

La intervención se realizó a través de esternotomía, confirmándose la salida del tronco coronario izquierdo de la arteria pulmonar. Se llevó a cabo la resección del botón coronario izquierdo con anastomosis a la pared posterior de la aorta ascendente y el cierre de la arteria pulmonar. A continuación, se hizo plastia mitral con sutura de la comisura anterior hasta un tercio de la válvula mitral, y sutura de la hendidura del velo posterior, esto último debido probablemente a que la dilatación del anillo mitral produjo una separación excesiva de los festones que dividen el velo posterior.

En la ecocardiografía transtorácica del postoperatorio se evidenció una reducción significativa de la insuficiencia mitral, que pasó de ser masiva a moderada, y de los diámetros ventriculares (**Vídeo 5**).

La paciente evolucionó de forma favorable durante su ingreso, siendo dada de alta 1 semana después y manteniéndose asintomática en el seguimiento.

La ecocardiografía transtorácica de control a los 6 meses mostraba una franca mejoría respecto a la basal, con una reducción significativa de los diámetros ventriculares (DD: 31 mm; DS: 21 mm), persistencia de una FEVI normal (61%) y reducción del volumen auricular izquierdo (**Vídeo 6**). La insuficiencia mitral se catalogó como leve (**Vídeo 7**) y no se objetivó estenosis significativa tras la plicatura mitral (gradiente transmitral medio de 4 mmHg). Desapareció tanto el flujo diastólico en arteria pulmonar como los flujos intramiocárdicos, y no se halló gradiente significativo en arteria pulmonar (**Vídeo 8**).

Estudio por imagen

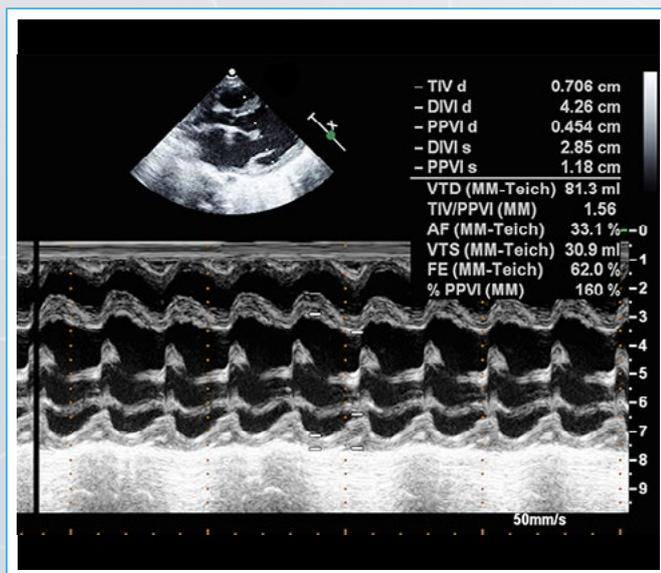
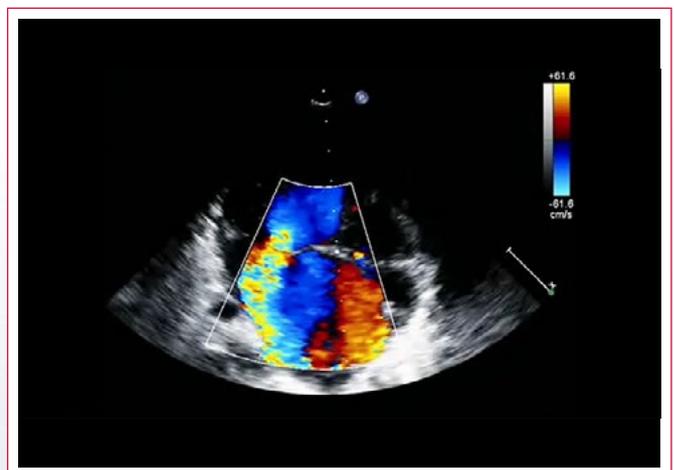


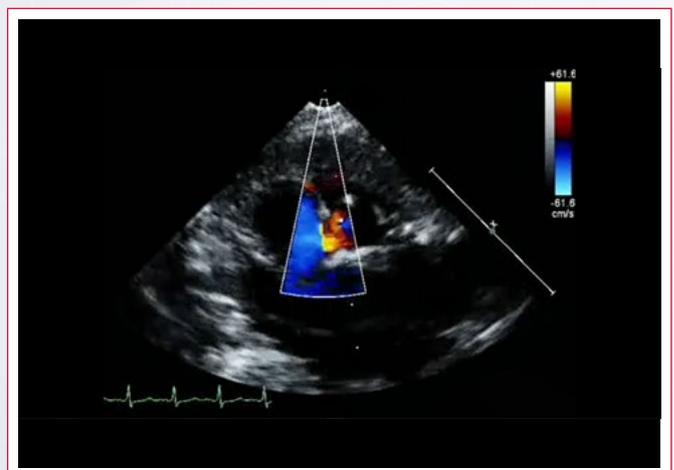
Figura 1. Modo M en paraesternal eje largo en el estudio diagnóstico



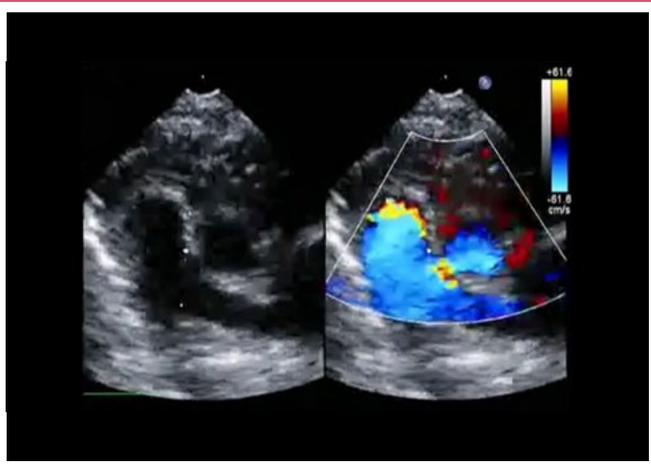
Vídeo 1. Proyección apical de cuatro cámaras donde se objetiva gran defecto de coaptación a nivel de la válvula mitral por restricción de velo posterior. Aurícula izquierda muy dilatada



Vídeo 2. Se objetiva insuficiencia mitral masiva, con efecto Coanda dirigido hacia pared lateral de la aurícula izquierda. Shunt izquierda-derecha a través del foramen oval permeable



Vídeo 3. Se objetiva flujo diastólico en la arteria pulmonar sugestivo de origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA)



Video 4. Se objetivan flujos intramiocárdicos a nivel del ventrículo derecho y del septo interventricular



Video 6. Proyección apical de cuatro cámaras a los 5 meses de seguimiento. Se objetiva desaparición de la separación mitral debido a la plicatura. Reducción del volumen auricular izquierdo

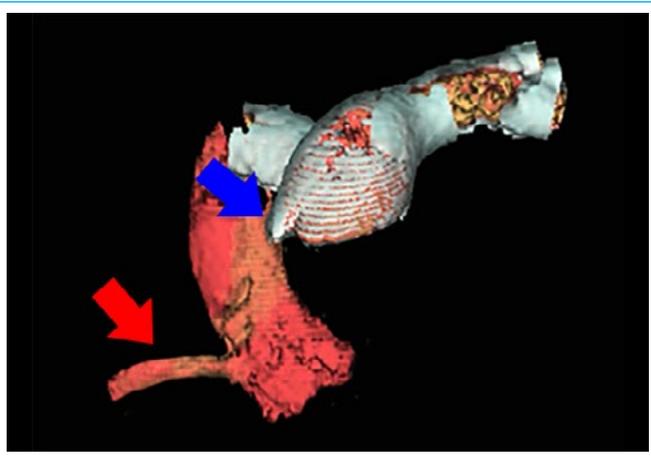
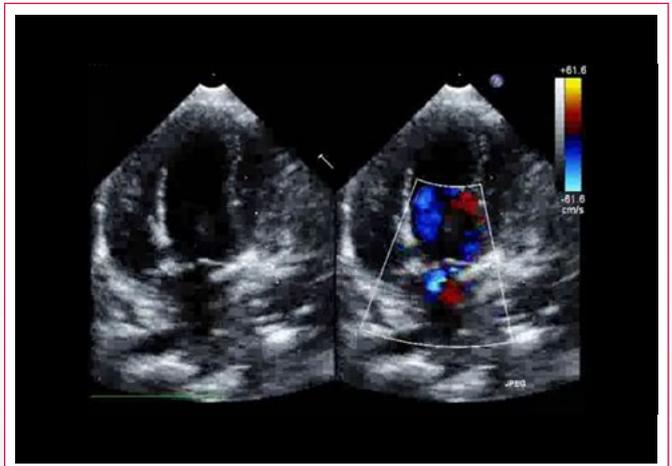


Figura 2. Reconstrucción de tomografía computarizada coronaria, donde se objetiva arteria coronaria derecha con salida desde la aorta (flecha roja) y coronaria izquierda desde la arteria pulmonar (flecha azul)



Video 7. Se objetiva insuficiencia mitral leve tras la cirugía a los 5 meses de seguimiento



Video 5. Control ecocardiográfico en el postoperatorio. Se objetiva plicatura mitral y reducción considerable de la insuficiencia mitral



Video 8. Desaparición del flujo diastólico en arteria pulmonar

Discusión

El origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA) es una entidad rara que representa el 0,4% de las cardiopatías congénitas, afectando a 1 de cada 300.000 recién nacidos. Fisiopatológicamente confluyen dos mecanismos como responsables del cuadro. Por un lado, existe una perfusión de gran parte del miocardio con sangre desaturada procedente de la arteria pulmonar, que determina isquemia miocárdica con dilatación y disfunción ventricular, junto a desarrollo de fibroelastosis endocárdica. Por otro, se genera un *shunt* izquierda-derecha desde el territorio de la coronaria derecha, de mayor presión de perfusión, hacia el de la coronaria izquierda, a través de la formación de fistulas intracardíacas entre ambos circuitos, causando isquemia a su vez en el territorio coronario derecho a expensas de mejorar la perfusión en el territorio izquierdo, junto a sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas de cuantía variable⁽¹⁾.

La forma de presentación característica es un cuadro de insuficiencia cardíaca de aparición durante la lactancia o la infancia, debido al desarrollo de miocardiopatía dilatada y/o insuficiencia mitral. Otras formas menos frecuentes son síndrome coronario agudo, taquiarritmias tanto auriculares como ventriculares o muerte cardíaca súbita. En ocasiones, el paciente se encuentra asintomático u oligosintomático llevándose a cabo el diagnóstico tras el hallazgo casual de cardiomegalia en una radiografía o por la auscultación de un soplo.

Hoy en día la sospecha y la primera aproximación diagnóstica se realiza con ecocardiografía transtorácica, como en el caso de nuestra paciente, aunque precisa confirmación posterior con tomografía computarizada coronaria o angiografía pulmonar. La ecocardiografía transesofágica puede ser de ayuda en situaciones seleccionadas⁽²⁾.

Los hallazgos sugestivos de la presencia de ALCAPA en la ecocardiografía transtorácica son:

- Llenado reverso con Doppler color de la arteria coronaria izquierda⁽³⁾.
- Flujo diastólico con Doppler color en la arteria pulmonar^(3,4).
- Detección con Doppler color de flujo intramiocárdico, correspondiente a las colaterales entre ambas coronarias^(3,4).
- Dilatación de la arteria coronaria derecha junto con predominio de flujo sistólico respecto al diastólico con Doppler pulsado⁽⁵⁾.

Tras el diagnóstico es importante valorar el grado de insuficiencia mitral y el mecanismo de regurgitación. En los casos de insuficiencia mitral de grado III/IV o IV/IV se debe diferenciar si la etiología es puramente funcional por dilatación del anillo, o bien existe fibrosis del aparato subvalvular, porque según el mecanismo responsable se decidirá intervención o no sobre la válvula mitral.

Aunque existe controversia en el manejo de la insuficiencia mitral, hay cierto consenso en realizar plastia mitral en aquellos casos con insuficiencia mitral significativa con fibrosis del aparato subvalvular, porque es menos probable su mejoría con la reducción de los diámetros ventriculares, decisión que se toma con esta paciente, con buen resultado final. En cambio, si la insuficiencia mitral es de carácter puramente funcional hay grupos que optan por la intervención mitral y otros por una actitud expectante, debido a que con la reducción de los diámetros ventriculares y la mejoría de la función ventricular el grado de insuficiencia suele reducirse^(6,7).

Conclusión

Pese a que el origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar es una entidad poco frecuente hay que tenerlo en cuenta dentro del diagnós-

tico diferencial en pacientes jóvenes con miocardiopatía dilatada, insuficiencia mitral, arritmias ventriculares o síndrome coronario agudo, debido a que existe tratamiento curativo.

En el diagnóstico diferencial de insuficiencia mitral en pacientes jóvenes hay que tener presente esta patología, ya que, si este diagnóstico se pasa por alto, aumenta la morbimortalidad y la necesidad de reintervención⁽⁸⁾.

La ecocardiografía transtorácica aporta información muy relevante siempre que se conozcan los signos sugestivos de esta anomalía, y es de gran importancia tanto para su diagnóstico como para el planteamiento terapéutico sobre la válvula mitral si asocia insuficiencia mitral significativa. La tomografía computarizada coronaria es una alternativa válida a la angiografía para el diagnóstico de confirmación.

Ideas para recordar

- Se debe tener en cuenta en el diagnóstico el origen anómalo de la coronaria izquierda en la arteria pulmonar en todo paciente joven con insuficiencia mitral o miocardiopatía dilatada.
- Los signos característicos en la ecocardiografía son la presencia de flujo diastólico con Doppler color en la arteria pulmonar y la detección de múltiples flujos intramiocárdicos.
- De cara al tratamiento quirúrgico es importante valorar el mecanismo por el que se produce la insuficiencia mitral, que va a determinar la intervención o no sobre la misma.

Bibliografía

1. Albert-Brotons D. *Anomalías coronarias*. En: Albert Brotons D (ed). *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. 1.ª ed. CTO EDITORIAL, S.L. Madrid, 2015; 385-390.
2. Ariza J, Mesa D, Pan M. Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar: diagnóstico mediante ecocardiografía transesofágica en un lactante. *Rev Esp Cardiol* 2006; 59 (7): 736.
3. Estévez R, Rueda F, Albert D. Reverse Flow in Left Coronary Artery as the Clue to Diagnosis of an Anomalous Origin of the Left Coronary into Pulmonary Artery in an Infant with Dilated Cardiomyopathy. *Echocardiography* 2008; 25: 663-665.
4. Frommelt MA, Miller E, Williamson J, et al. Detection of septal coronary collaterals by color flow Doppler mapping is a marker for anomalous origin of a coronary artery from the pulmonary artery. *J Am Soc Echocardiogr* 2002; 15: 259-263.
5. Drinkovic N, Margetic E, Smalcelj A, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Eur J Echocardiogr* 2008; 9: 309-310.
6. Ben-Ali W, Metton O, Roubertie F, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: late results with special attention to the mitral valve. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 36: 244-249.
7. Ramírez S, Curi-Curi PJ, Calderón-Colmenero J, et al. Resultados del reimplante coronario para la corrección del origen anómalo de la coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2011; 64 (8): 681-687.
8. Dhale G, Fiane AE, Lindberg HL. ALCAPA, a possible reason for mitral insufficiency and heart failure in young patients. *Scand Cardiovasc J* 2007; 41: 51-58.

“Pororo Ká”. Flujo diastólico paradójico y aneurisma apical del ventrículo izquierdo. A propósito de un caso

Germán Ramos G*
Marcelo Potthoff**,***
Mario Zapata*
Manuel Rodríguez V*
Sebastian Herrera T*

Correspondencia

Germán Ramos G
email: geramosg@yahoo.com

* Laboratorio de Ecocardiografía. Hospital Dr. Sótero del Río. Santiago de Chile

** Servicio de Cardiología intervencional. División de enfermedades cardiovasculares. Universidad Católica de Chile. Santiago de Chile

*** Laboratorio de Cardiología intervencional. Hospital Dr. Sótero del Río. Santiago de Chile

Palabras clave

- ▷ Aneurisma apical
- ▷ Flujo ventricular diastólico paradójico
- ▷ Obstrucción medioventricular
- ▷ Enfermedad coronaria

Keywords

- ▷ Apical aneurysm
- ▷ Paradoxical diastolic ventricular flow
- ▷ Midventricular obstruction
- ▷ Coronary disease

RESUMEN

Hombre de 71 años con reemplazo mecánico de válvula aórtica que evoluciona con deterioro progresivo de la capacidad funcional. La ecocardiografía transtorácica mostró dilatación y disfunción sistólica moderada del ventrículo izquierdo. Se encontró un aneurisma apical con flujo sistólico hacia la cavidad aneurismática y flujo paradójico diastólico del aneurisma a la región medioventricular. Este flujo se contraponía al llenado diastólico pasivo de la aurícula izquierda. La identificación de esta alteración tiene un papel pronóstico en relación con la asociación de aumento de incidencia de muerte súbita, eventos tromboembólicos y deterioro de la capacidad funcional y la función sistólica ventricular izquierda.

ABSTRACT

A 71-year-old male with mechanical aortic valve replacement evolves with progressive impairment of functional capacity. Transthoracic echocardiography showed dilatation and moderate systolic dysfunction of the left ventricle. An apical aneurysm with systolic influx to the aneurysmal cavity and diastolic paradoxical flow of the aneurysm to the midventricular region was found. This flow was counterposed to the passive diastolic filling of the left atrium. The identification of this alteration has a prognostic role in relation to the association with increased incidence of sudden death, thromboembolic events and impairment of functional capacity and left ventricular systolic function.

Presentación del caso

Paciente de 71 años, hipertenso y reemplazo valvular aórtico mecánico por endocarditis perforada. En esa oportunidad la ecocardiografía transtorácica preoperatoria mostró hipertrofia ventricular izquierda moderada con fracción de eyección 65%. Evolucionó estable, en capacidad funcional 1 y bajo tratamiento anticoagulante oral, pero con control irregular de la hipertensión. En junio de 2016, debido a un deterioro progresivo (12 meses) de la capacidad funcional de 1 a 2, se solicitó una nueva ecocardiografía transtorácica que evidenció dilatación del ventrículo izquierdo (volumen diastólico indexado: 110 ml/m²), engrosamiento grave de segmentos medios (Figura 1A), que producía un colapso sistólico de la cavidad medioventricular (Figura 1B y Video 1), y una imagen sugerente de aneurisma en segmentos apicales (Figura 2A y Video 2), que se confirmó ecográficamente por la técnica de strain (Figura 2B y 2C). Además, se evidenció la existencia de un trombo adherido a estos segmentos (Figura 2A y Video 3). La función sistólica global estaba moderadamente disminuida (fracción de eyección por Simpson biplano: 35%). Al Doppler color (Figura 3A, en color rojo) y pulsado (Figura 3B) se observó la existencia de flujo sistólico hacia el aneurisma apical. En protodiástole, al desaparecer el colapso sistólico medioventricular, se evidenció la presencia de flujo paradójico intracavitario desde el aneurisma apical hacia región medioventricular (Figura 4A, mosaico) que chocaba con el llenado pasivo (rojo) anterógrado (Figura 4B, Video 3 y Video 4). Al inspeccionar esa región con Doppler pulsado se confirmó la existencia

de flujo paradójico y su colisión con el flujo anterógrado (onda E) en protodiástole (Figura 5). Para completar el estudio, se realizó una coronariografía que confirmó una oclusión crónica distal de la arteria descendente anterior (Video 5).

Estudio por imagen

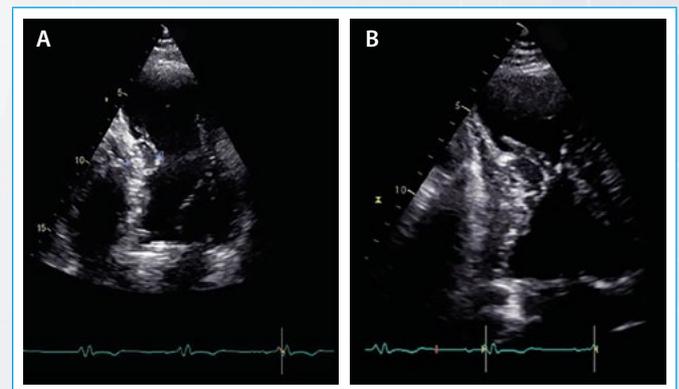
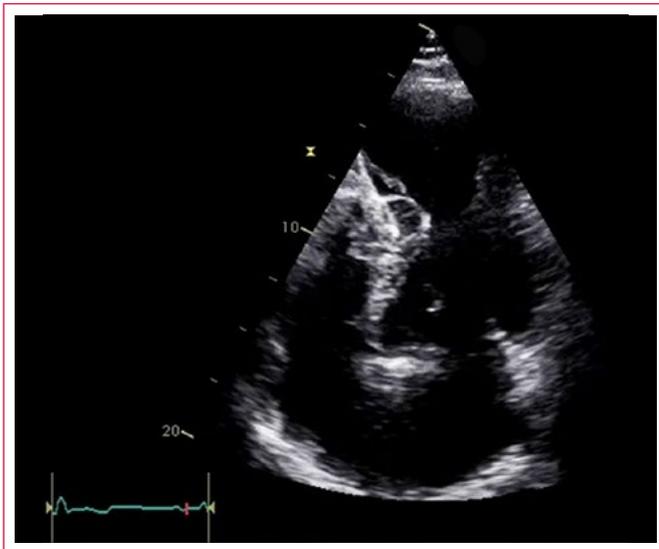


Figura 1. ETT. Planos apicales. Engrosamiento de segmentos medios con aneurisma apical



Video 1. ETT. Plano apical de 4 cámaras Colapso sistólico medioventricular con aneurisma apical



Video 2. ETT. Plano apical de 4 cámaras. Zoom sobre el aneurisma apical

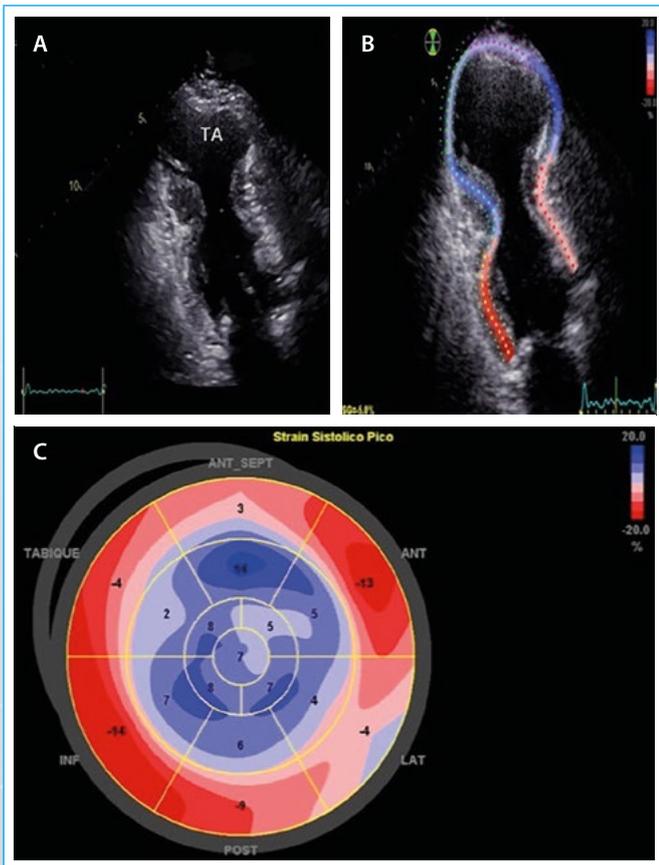


Figura 2. ETT. Estudio de *strain* sobre planos apicales. El mapa de color permite valorar la extensión del aneurisma apical

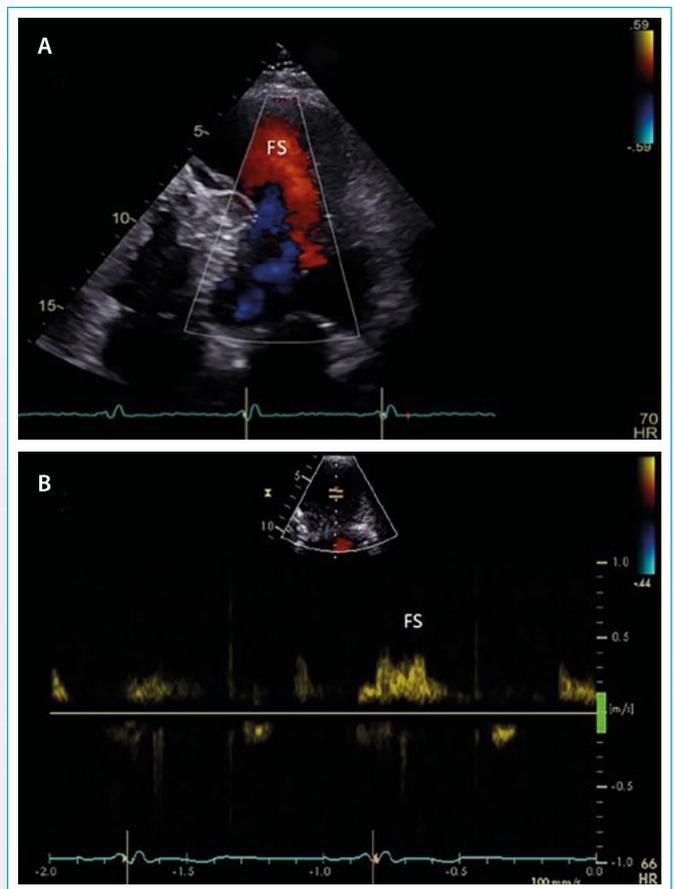
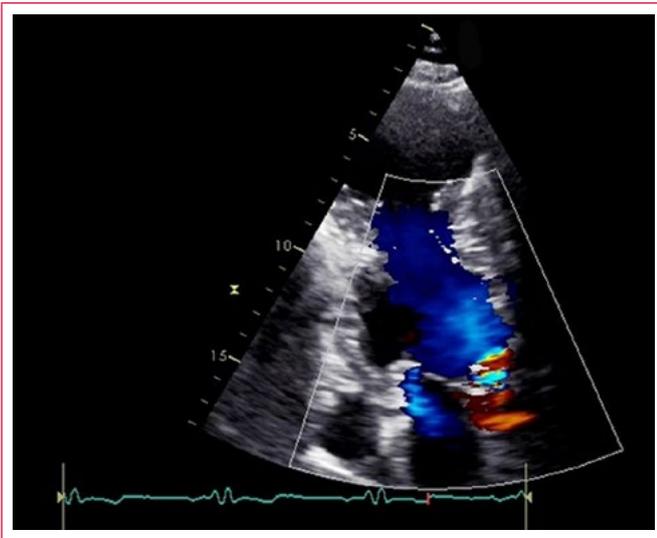
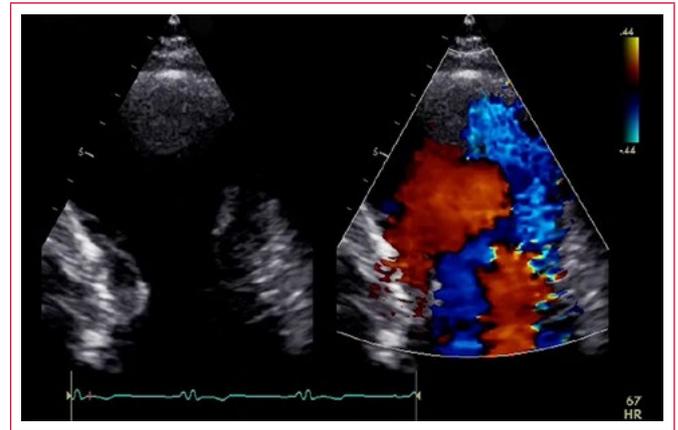


Figura 3. ETT. Doppler pulsado en el aneurisma ventricular. Se aprecia flujo sistólico (FS) hacia el aneurisma



Video 3. Plano apical de dos cámaras con Doppler color. Se aprecia flujo paradójico intracavitario hacia la región medioventricular



Video 4. ETT. Detalle de los segmentos medios y apicales con imagen 2D y Doppler color

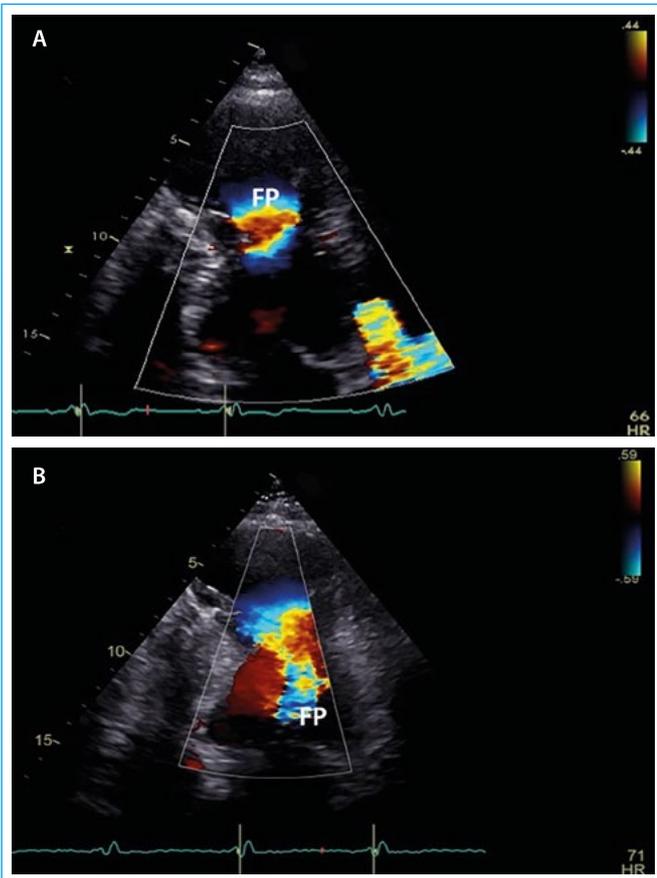


Figura 4. ETT. Detalle del mapa de flujo obtenido en el plano apical de dos cámaras con Doppler color. Hay flujo paradójico (FP) desde el aneurisma hacia la región medioventricular que aparece con patrón de mosaico (A) y choca con la onda de llenado pasivo (B)

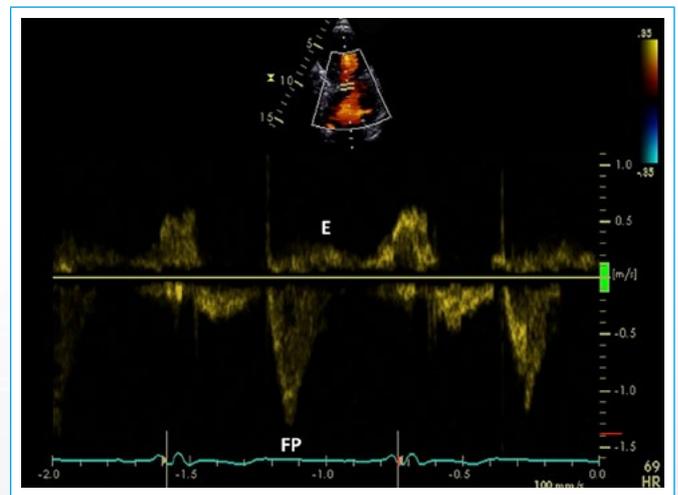


Figura 5. ETT. Patrón con Doppler pulsado de flujo a nivel medioventricular. Se confirma la presencia de flujo paradójico (FP) que colisiona con la onda E del flujo anterogrado



Video 5. Coronariografía. Se aprecia oclusión crónica de la descendente anterior distal

Discusión

La existencia de un flujo paradójico intraventricular se ha descrito por varios autores⁽¹⁻³⁾ y se ha asociado principalmente a miocardiopatía hipertrófica medioventricular, obstrucción sistólica de la cavidad del ventrículo izquierdo a este nivel y la presencia de aneurisma. Se cree que el desarrollo de aneurisma apical en el caso de la miocardiopatía hipertrófica está relacionado con el fenómeno de obstrucción medioventricular. Esto tendría un efecto amplificador sobre la tensión de la pared distal a los segmentos hipertróficos, generando isquemia apical, que se ha demostrado incluso en ausencia de enfermedad coronaria epicárdica⁽³⁾. La fibrosis resultante conduciría a un remodelado apical expresado en la formación del aneurisma apical⁽⁴⁾.

La presencia de este defecto es relevante, ya que produce una mecánica de flujos ineficiente en ambas fases del ciclo cardíaco: en sístole se genera un "secuestro" de volumen dentro del aneurisma debido al flujo sistólico dirigido a esa cavidad y mantenido allí por el colapso medioventricular. Lo anterior genera dos consecuencias: un volumen eyectivo ineficiente y en diástole una oposición al llenado ventricular pasivo. Esto se ha demostrado en estudios hemodinámicos en aneurismas asociados a cardiopatía coronaria, observándose un aumento dramático tanto en el volumen como en la presión de fin de diástole en los ventrículos que tenían aneurismas con un área mayor del 20% de la cavidad total. Esta alteración conduce necesariamente a la dilatación progresiva de las fibras por medio del mecanismo de Starling en un intento por compensar esta fisiología deficiente⁽⁵⁾, generando una mayor incidencia de complicaciones tales como muerte súbita, progresión de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo y alteración de la fracción de eyección (las dos últimas detectadas en el paciente de este caso) y aparición de eventos embólicos por presencia de trombos apicales. La incidencia global de estos eventos (10,5%) es mayor si hay aneurisma que en la población general con miocardiopatía hipertrófica⁽⁶⁾. En estudios recientes de pacientes con miocardiopatía hipertrófica, la prevalencia de aneurisma apical alcanza el 4,8%⁽⁷⁾, pero la resonancia magnética cardíaca alcanza mayor sensibilidad, especialmente en aneurismas apicales⁽⁸⁾ y anterolaterales⁽⁹⁾. En el caso que se presenta no fue posible realizar una resonancia magnética cardíaca por la presencia de un reemplazo valvular aórtico mecánico, pero sí se demostró la presencia de enfermedad coronaria epicárdica, lo que es un hallazgo raro en estos casos.

En cuanto al tratamiento, el uso de fármacos tales como betabloqueantes e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) es obligado. La anticoagulación es necesaria en casos de tromboembolismo documentado o presencia de trombo apical. Sin embargo, también se ha discutido el uso de la terapia profiláctica de anticoagulación en estos pacientes, ya que la formación de trombos parece tener una fisiopatología asociada con discinesia y secuestro de flujo en la cavidad aneurismática, especialmente en aneurismas grandes (diámetro transversal mayor a 3 cm). Esta teoría se vería reforzada por el hecho de que los pacientes con fenómenos embólicos sistémicos demostrados estaban en ritmo sinusal, lo que apoya su uso profiláctico⁽⁴⁾. En este caso este dilema se resuelve debido al uso previo de anticoagulantes por la prótesis valvular mecánica y trombo apical.

El uso de desfibriladores automáticos implantables (DAI) se ha utilizado en la prevención primaria y secundaria de muerte súbita arritmica con resultados diversos. La presencia de aneurismas apicales asociados con miocardiopatía hipertrófica medioventricular se ha asociado con una mayor incidencia de taquicardia ventricular sostenida en estudios de laboratorio⁽¹⁰⁾ y con muerte súbita en el 3% de estos pacientes, con una tasa de eventos/año de 4,7%⁽⁷⁾. Sin embargo, la decisión de implantar un DAI como prevención primaria se ha basado más en la presencia de cicatrización apical (sustrato arritmogénico) que en los factores de riesgo conocidos de muerte súbita. De hecho, de estos pacientes el 75% no tenía factores de riesgo clásicos^(11,12) (espesor septal mayor

a 30 mm, síncope, antecedentes familiares de muerte súbita, documentación de taquicardia ventricular no sostenida en electrocardiograma o Holter, respuesta presora paradójica con ejercicio).

Aunque el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica medioventricular no puede confirmarse definitivamente en este caso, y el paciente no tenía los factores de riesgo de muerte súbita descritos, la presencia de tal aneurisma, enfermedad coronaria con alta probabilidad de rol etiopatogénico en el desarrollo de esta lesión y la existencia de disfunción sistólica significativa (fracción de eyección 35%) motivaron la evaluación del equipo de electrofisiología para el posible implante de un DAI como prevención primaria de muerte súbita.

Un fenómeno natural, similar al flujo paradójico descrito en este caso, ocurre en la desembocadura atlántica del río Amazonas al encontrarse, en un área estrecha, con el flujo oceánico, permitiendo la entrada a mayor velocidad del mar al borde costero, generando un movimiento de colisión de agua (agua de mar desde arriba y la corriente de río desde abajo), dando lugar a una ola gigante en la vecindad. Este fenómeno se ha denominado "Pororo Ká" ("gran estruendo" en la lengua indígena Tupi-Guaraní) por parte de los nativos de estas costas brasileñas y es ahora un evento natural conocido en todo el mundo.

Conclusión

La presencia de aneurismas ventriculares asociados a hipertrofia medioventricular es un hallazgo poco frecuente, pero de relevancia clínica y pronóstica, debido a su asociación con mayor incidencia de muerte súbita, fenómenos embólicos e insuficiencia cardíaca. La existencia de flujo diastólico paradójico asociado a aneurisma apical ventricular es un fenómeno raro que, mediante mecanismos de pseudocompensación, perpetúa una mecánica ineficiente en el llenado y eyección ventricular, empeorando progresivamente el desempeño fisiológico del ventrículo izquierdo. En conjunto, ambos eventos se asocian a deterioro clínico y peor supervivencia, por lo que su diagnóstico implica cambios en el enfrentamiento terapéutico de estos pacientes.

Ideas para recordar

- La existencia de aneurismas apicales puede tener múltiples etiologías, dentro de ellas la enfermedad coronaria o miocardiopatía hipertrófica medioventricular. Si bien la última puede ser frecuente, la enfermedad coronaria epicárdica siempre debe descartarse.
- Independiente de su etiopatogenia, la presencia de aneurismas apicales y aún más, su asociación con flujo paradójico intraventricular son relevantes por ser factores de deterioro clínico y rol pronóstico en cuanto a morbilidad y mortalidad.
- El enfoque terapéutico debe considerar estos hallazgos.

Bibliografía

1. Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, *et al.* Apical sequestration in hypertrophic cardiomyopathy: its clinical features and pathophysiology. *J Cardiol* 1991; 21 (2): 361-374.
2. Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, *et al.* Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 516-524.
3. Hsieh BPC, Tauras J, Taub C. Continuous Apex to Left Ventricle Blood Flow Pattern in Hypertrophic Cardiomyopathy with Apical Aneurysm and Mid-ventricular Obstruction. *Echocardiography* 2013; 29: E131-E133.

4. Saba S, Ertel A, Siegenthaler M, *et al.* Hemodynamic Consequences of Hypertrophic Cardiomyopathy with Midventricular Obstruction: Apical Aneurysm and Thrombus Formation. *J Gen Pract* 2014; 2: 1-4.
5. Klein M, Herman M, Gorlin R. A Hemodynamic Study of Left Ventricular Aneurysm. *Circulation* 1967. Volume XXXV: 614-630.
6. Maron M, Finley J, Bos M, *et al.* Prevalence, Clinical Significance, and Natural History of Left Ventricular Apical Aneurysms in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2008; 118: 1541-1549.
7. Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, *et al.* Hypertrophic Cardiomyopathy With Left Ventricular Apical Aneurysm: Implications for Risk Stratification and Management. *J Am Coll Cardiol* 2017; 69: 761-773.
8. Moon J, Fisher N, McKenna W, Pennell D. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart* 2004; 90: 645-649.
9. Rickers C, Wilke N, Jerosch-Herold M, *et al.* Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2005; 112: 855-861.
10. Mantica M, Della Bella P, Arena V. Hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm: a case of catheter and surgical therapy of sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Heart* 1997; 77: 481-483.
11. Maron B, Spirito P, Shen W-K, *et al.* Implantable cardioverter defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007; 298: 405-412.
12. Elliott P, Poloniecki J, Dickie S, *et al.* Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2212-2218.

Infección por *Salmonella* de aneurisma ventricular izquierdo y trombo mural

Sergio Huertas
María Melendo-Viu
Sagrario Fernández
Carmen Jiménez
Violeta Sánchez

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España

Correspondencia

Sergio Huertas
email: shuertas89@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Trombo
- ▷ Pseudoaneurisma
- ▷ Endocarditis mural

Keywords

- ▷ Thrombus.
- ▷ Pseudoaneurysm.
- ▷ Mural endocarditis.

RESUMEN

Se trata de un caso de infección por *Salmonella* de un trombo mural asociado a un aneurisma del ventrículo izquierdo. Es un caso poco frecuente en el que se muestra la utilidad de la tomografía computarizada cardíaca en la valoración anatómica de las complicaciones de la endocarditis mural.

ABSTRACT

We report a case of *Salmonella* infection of a cardiac mural thrombus associated with left ventricular aneurysm. This clinical case is a good example of cardiac-CT usefulness in anatomic assessment of mural endocarditis complications.

Presentación del caso

Se trata de un varón de 50 años, fumador e hipertenso, con antecedentes 8 años antes de infarto agudo de miocardio anterolateral tratado mediante angioplastia primaria con implantación de *stent* sobre descendente anterior proximal en otro centro. En la ecocardiografía presentaba dilatación y disfunción moderada del ventrículo izquierdo, acinesia de los segmentos distales de la cara anterior y lateral, así como del ápex estricto con imagen de trombo mural organizado, por lo que recibió tratamiento anticoagulante. En la ecocardiografía de control al año se apreciaba mejoría de la función ventricular sin evidencia de trombo apical.

Acude a urgencias por cuadro de 4 días de evolución de fiebre de hasta 39 °C, diarrea profusa, vómitos y dolor abdominal sin mejoría con sueroterapia oral. En la exploración física presentaba datos de depleción de volumen, con hipotensión y oligoanuria. En los hemocultivos se cultivó *Salmonella Typhi* iniciándose tratamiento antibiótico específico. Evolucionó a *shock* séptico con datos de fracaso multiorgánico a pesar de tratamiento, por lo que ingresó en la unidad de cuidados intensivos.

En la exploración destacaba una marcada distensión abdominal. Se realizó una ecografía abdominal urgente compatible con colecistitis gangrenosa, por lo que se le practicó una laparotomía urgente, en la que se objetivó vesícula biliar edematosa sin litiasis, ausencia de signos de peritonitis/perforación y escaso líquido libre realizándose colecistectomía. Presentó mala evolución posquirúrgica, persistiendo datos de fracaso multiorgánico y fiebre mantenida. Se le realizó una ecocardiografía en la que no se objetivan datos

de endocarditis, si bien presenta un trombo mural de gran tamaño adherido a ápex y segmentos distales de cara anterior (**Vídeo 1**). Se inicia anticoagulación y se solicita gammagrafía con galio ante la persistencia de fiebre y bacteriemia presentando captación patológica en la zona del trombo ventricular (**Figura 1**). Se amplía la cobertura antibiótica y el paciente evoluciona favorablemente objetivándose reducción del tamaño del trombo en ecocardiografías de control (**Vídeo 2** y **Vídeo 3**). Dada la estabilidad hemodinámica, se realiza un nuevo rastreo con galio que muestra captación a nivel apical y costal. A pesar de presentar en la ecocardiografía de control reducción del tamaño del trombo (**Vídeo 4** y **Vídeo 5**) se realiza una tomografía computarizada cardíaca para completar el estudio anatómico (**Figura 2**), donde se observa aneurisma del ventrículo izquierdo con calcificación de cara anterior medioapical y ápex, trombo mural adherido y una zona de rotura contenida no visualizadas en la ecocardiografía. No se pudo realizar una resonancia cardíaca debido a claustrofobia. Dados los hallazgos del rastreo con galio y de la tomografía computarizada se decidió realizar cirugía.

Durante la cirugía, que se practicó dentro de las 72 horas posteriores a la realización de la tomografía computarizada, se halló una masa pulsátil protruyendo sobre zona dilatada y calcificada, compatible con pseudoaneurisma, de aproximadamente 2,5 cm de diámetro con tres zonas de rotura contenida (la mayor de 2 mm) en la región calcificada. Se extrajo el trombo y se resecó el pseudoaneurisma y las placas calcificadas de la cicatriz miocárdica antigua reconstruyendo con plastia endoventricular y parche de dacrón (**Figura 3**).

El paciente fue dado de alta en el día ocho postoperatorio en buena situación clínica sin nuevas complicaciones hasta el momento actual.

Estudio por imagen



Vídeo 1. Plano apical de cuatro cámaras que muestra trombo mural de gran tamaño adherido al septo apical con bordes desflecados

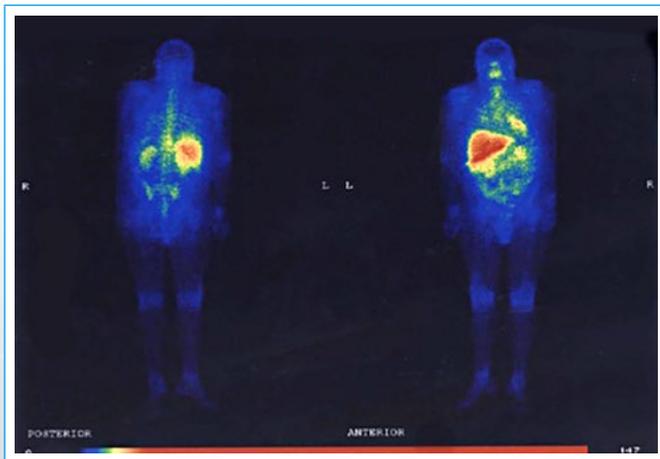
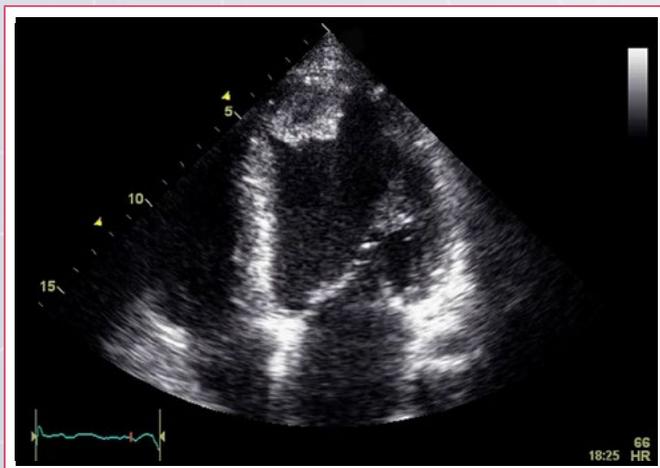


Figura 1. Rastreo corporal con galio que muestra captación intensa a nivel del trombo apical en el ventrículo izquierdo



Vídeo 2. Ecocardiografía realizada a los 11 días del tratamiento antibiótico. Plano apical de cuatro cámaras donde se observa disminución significativa del trombo mural apical



Vídeo 3. Ecocardiografía realizada a los 11 días del tratamiento antibiótico. Plano apical de cuatro cámaras con contraste donde se observa mejor delimitación del trombo confirmando disminución significativa del tamaño



Vídeo 4. Ecocardiografía realizada a los 29 días del tratamiento antibiótico. Plano apical de cuatro cámaras donde se observa disminución significativa del trombo mural apical



Vídeo 5. Ecocardiografía realizada a los 29 días de tratamiento antibiótico. Plano apical de cuatro cámaras con contraste donde se observa mejor la delimitación del trombo, confirmando una disminución significativa del tamaño

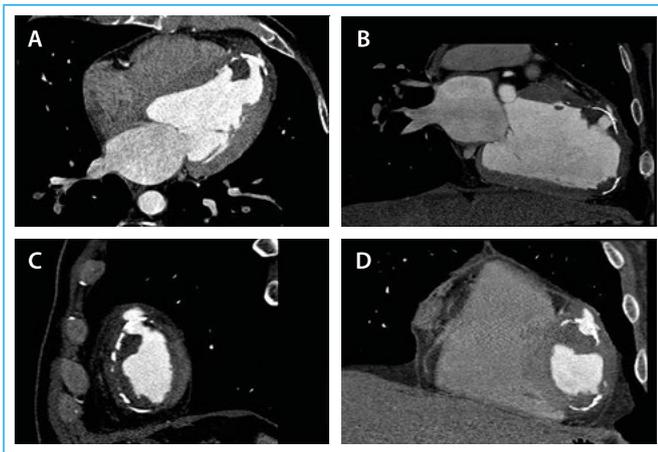


Figura 2. Tomografía computarizada cardíaca en donde se observa aneurisma del ventrículo izquierdo con calcificación de cara anterior medioapical y ápex, trombo mural adherido y una zona de rotura contenida. **A:** cuatro cámaras; **B:** dos cámaras; **C y D:** eje corto

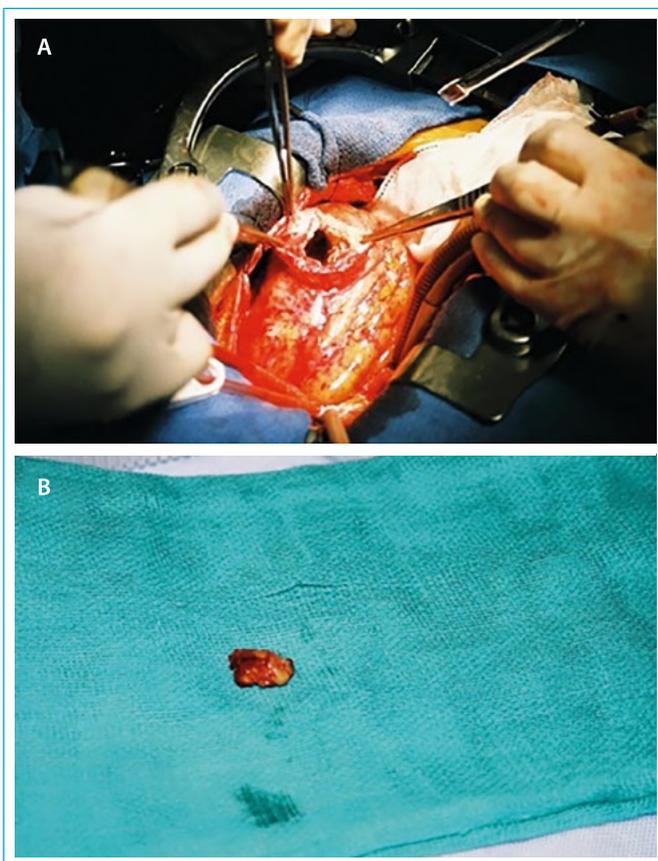


Figura 3. **A:** cirugía de resección. Se observó masa pulsátil con dos soluciones de continuidad de 5 mm en la pared calcificada; **B:** resección de pseudoaneurisma de 22 mm de diámetro con reconstrucción posterior con plastia endoventricular y parche de dacrón

Discusión

La aparición de trombos tras un evento coronario es más frecuente en infartos de cara anterior, ocurriendo hasta en un 10% de los casos, y un 2,5% si es de cara inferior o lateral según las series⁽¹⁾. La incidencia aumenta cuando hay complicaciones mecánicas como la aparición de aneurismas o pseudoaneuris-

ma en la pared ventricular infartada. Clínicamente, la presencia de trombos en el ventrículo izquierdo tiene 2 tipos de implicaciones: peor pronóstico a largo plazo por asociarse a complicaciones mecánicas/disfunción ventricular severa y riesgo de embolismos sistémicos⁽²⁾.

La infección bacteriana por *Salmonella sp.* suele producir un cuadro de gastroenteritis con diarrea sanguinolenta de 3 a 7 días de evolución que se resuelve espontáneamente. En una pequeña proporción (5 a 10%) pueden presentar bacteriemia persistente con importante respuesta inflamatoria. Es conocido el tropismo de la *Salmonella sp.* por aneurismas y pseudoaneurismas ateroscleróticos, así como por la pared arterial sana siendo la endocarditis por *Salmonella* un proceso invasivo y destructivo. Las infecciones por *Salmonella* que ocurren en los aneurismas ventriculares se caracterizan por la formación de pseudoaneurismas, siendo frecuentes los abscesos a este nivel, desarrollo de fiebre persistente, pericarditis y taponamiento^(3,4).

La evolución se relaciona directamente con un diagnóstico precoz, la administración de antibióticos específicos y la intervención quirúrgica oportuna.

La mortalidad de los aneurismas micóticos por *Salmonella* sometidos a cirugía oscila entre el 40-45%⁽⁴⁾. La mortalidad se asocia con un diagnóstico tardío y con ruptura de aneurismas en el momento de la cirugía. La cirugía inmediata está indicada cuando hay signos de ruptura o rotura inminente, independientemente del estado bacteriológico de la infección⁽⁵⁾.

Las técnicas de imagen son esenciales en el diagnóstico precoz de complicaciones asociadas y en la planificación de la intervención quirúrgica. En este caso, la tomografía computarizada cardíaca aportó información fundamental al identificar dos zonas de rotura contenida no identificadas en la ecocardiografía con contraste realizada y una mejor caracterización del trombo mural, así como de la extensión de la calcificación de la pared miocárdica. Probablemente la buena evolución en este caso estuvo relacionada con la identificación mediante tomografía computarizada cardíaca de rotura inminente y la intervención quirúrgica antes de que se asociasen otras complicaciones.

Conclusión

La endocarditis por *Salmonella* es un proceso invasivo y su evolución se relaciona directamente con un diagnóstico precoz, la administración de antibióticos específicos y la correcta indicación quirúrgica. La cirugía inmediata está indicada cuando hay signos de ruptura o rotura inminente. La tomografía computarizada cardíaca proporciona una información anatómica esencial permitiendo la detección precoz de complicaciones de forma muy precisa.

Ideas para recordar

- La mortalidad de los aneurismas micóticos por *Salmonella* es elevada y se asocia con un diagnóstico tardío y con ruptura de aneurismas en el momento de la cirugía.
- La tomografía computarizada cardíaca permite una valoración más precisa de la extensión y posibles complicaciones en la endocarditis mural.

Bibliografía

1. Greaves SC, Zhi G, Lee RT, et al. Incidence and natural history of left ventricular thrombus following anterior wall acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1997; 80: 442-448.
2. Srichai MB, Junor C, Rodríguez LL, et al. Clinical, imaging, and pathological characteristics of left ventricular thrombus: a comparison of contrast-

- enhanced magnetic resonance imaging, transthoracic echocardiography, and transesophageal echocardiography with surgical or pathological validation. *Am Heart J* 2006; 152: 75-84.
3. Catherwood E, Mintz GS, Kotler MN, *et al.* Pseudoaneurysm of the left ventricle complicated by *Salmonella typhimurium* infection. Recognition by two-dimensional echocardiography. *Am J Med* 1980; 68: 782-786.
 4. Fernandez Guerrero ML, Aguado JM, Arribas A, *et al.* The spectrum of cardiovascular infections due to *Salmonella enterica*: a review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine (Baltimore)* 2004; 83: 123-138.
 5. Amyot R, Girouard Y, Baillot R, Sauve C. *Salmonella* endocarditis of a ventricular aneurysm: a case report and review of the literature. *Can J Cardiol* 1997; 13: 299-301.

Patología pericárdica. Reto diagnóstico y terapéutico en la era de la imagen cardíaca multimodal a propósito de un caso

Carlos Igor Morr*
José Julián Carvajal*
Ana Bustos**
José Juan Gómez de Diego*
Leopoldo Pérez de Isla*

* Sección de Imagen Cardiovascular, Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid, España

** Servicio de Radiología. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid, España

Correspondencia

Carlos Igor Morr
email: carlosmorr1110@hotmail.com
teléfono móvil: 674169034,
dirección: Calle García de Paredes 11,
bajo 8
28010 Madrid, España

Palabras clave

- ▷ Constricción pericárdica
- ▷ Infiltración pericárdica
- ▷ Resonancia magnética cardíaca
- ▷ Tiempos de relajación

Keywords

- ▷ Pericardial constriction
- ▷ Pericardial infiltration
- ▷ Cardiac magnetic resonance imaging
- ▷ Relaxation times

RESUMEN

El pericardio está formado por dos capas: el pericardio visceral, constituido por una sola capa de células mesoteliales, elastina y colágeno, adherido a la superficie epicárdica del corazón, y una capa parietal avascular y con amplia red de fibras de colágeno. En el ser humano esta fina estructura llega a medir normalmente hasta 2 mm de espesor. Su función es fundamentalmente mecánica adaptándose a los cambios de volumen de las cavidades cardíacas, aunque variaciones importantes de éstas o la afectación de su tejido, lo hace más rígido condicionando un comportamiento constrictivo. Son múltiples las patologías que pueden afectarlo, desde inflamación, trauma, radiación hasta infiltración tumoral^(1, 2).

ABSTRACT

The pericardium consists of two layers, the visceral pericardium consisting of a single layer of mesothelial cells, elastin and collagen, attached to the epicardial surface of the heart, and an avascular parietal layer with an extensive network of collagen fibers. In humans, this fine structure normally reaches up to 2 mm thick. Its function is basically mechanical adapting to the volume changes of the cardiac cavities, although important variations of these or affection of its tissue, makes it more rigid conditioning a restrictive behavior. There are many pathologies that can affect it, from inflammation, trauma, radiation to tumor infiltration^(1, 2).

Introducción

La patología pericárdica constituye todo un reto diagnóstico, incluso en la era de la imagen cardíaca multimodal, al tratarse de una fina estructura anatómica a la que pueden afectar un amplio número de patologías, que pueden ir desde un simple proceso inflamatorio agudo en respuesta a una infección, generalmente vírica, hasta respuestas inmunológicas mantenidas en el tiempo, traumas mecánicos, radiación, infiltración neoplásica primaria, como mesoteliomas, fibrosarcomas, lipomas, o secundaria, como metástasis de carcinomas de mama, pulmón, linfoma, sarcomas; también procesos reumatológicos, congénitos, postinfarto agudo de miocardio, síndrome pospericardiotomía y secundario a fármacos⁽³⁾.

Es necesario, en conjunto con los datos clínicos del paciente, integrar los diferentes hallazgos de imagen para intentar dar un diagnóstico certero que permita decidir la actitud terapéutica apropiada a cada caso. Esta labor no siempre resulta sencilla y es necesario para realizarla un abordaje multidisciplinar.

Presentación del caso

Paciente varón de 67 años, fumador activo, fibrilación auricular permanente, bajo anticoagulación con acenocumarol. Intervenido de carcinoma prostático

2 años antes sin signos de recidiva. En seguimiento por nódulo pulmonar solitario como hallazgo incidental reciente en revisiones.

Meses más tarde debuta con clínica de disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos y datos de insuficiencia cardíaca derecha, edemas de extremidades inferiores, distensión abdominal y elevación de la presión venosa yugular.

Se le deriva a consulta de cardiología, documentándose datos de pericarditis efusiva constrictiva (**Vídeo 1**, **Vídeo 2**), interpretándose inicialmente como derrame pericárdico hemorrágico secundario a la anticoagulación. En un primer momento se intenta tratamiento médico con antiinflamatorios, pero en vista de la progresión de la clínica y la mala respuesta terapéutica se realiza pericardiocentesis evacuadora en varias ocasiones. El líquido pericárdico fue de aspecto hemorrágico, con características bioquímicas de exudado y negatividad para células neoplásicas y para cultivo de micobacterias.

Finalmente, se realiza ventana pericárdica y se toman muestras de pericardio. 1 semana después del procedimiento evoluciona de forma tórpida, objetivándose en la ecocardiografía de control la presencia de un derrame pericárdico organizado y engrosamiento pericárdico. Se decide completar el estudio con:

- **Resonancia magnética cardíaca.** Se identifica engrosamiento nodular del pericardio con realce asociado y derrame leve-moderado, muy heterogéneo, con presencia de septos, compatible con derrame hemorrágico que puede ser secundario a patología inflamatoria o tumoral. Marcados datos de interdependencia ventricular. Ligera hipocontractilidad biventricular en relación a

compresión extrínseca. Derrame pleural izquierdo (**Figura 1**, **Vídeo 3**, **Vídeo 4** y **Vídeo 5**).

- **Tomografía computarizada toracoabdominal.** Importante engrosamiento y realce pericárdico y pleural en relación con afectación tumoral. Nódulos pulmonares bilaterales en relación con metástasis. Adenopatías mediastínicas de aspecto tumoral (**Figura 2**, **Vídeo 4**, y **Vídeo 5**).
- **Anatomía patológica de tejido pericárdico.** Focos inflamatorios crónicos inespecíficos, de predominio linfocitario y células atípicas, sospechosas de malignidad. Inmunoquímica con positividad para CK policlonal y TTF-1. Concluyéndose como carcinoma poco diferenciado no microcítico, excluyéndose las posibilidades de células mesoteliales, células melánicas y metástasis de adenocarcinoma prostático.

Con todos los hallazgos encontrados se concluye como infiltración tumoral pericárdica en relación a carcinoma no microcítico de pulmón, condicionando constricción pericárdica y empeoramiento rápidamente progresivo a pesar de tratamiento paliativo con quimioterapia. El paciente falleció a las pocas semanas.

Estudio por imagen



Figura 1. Resonancia magnética cardíaca, secuencia *turbo spin echo*, potenciada en T1 sin saturación grasa, donde se objetiva la presencia de engrosamiento pericárdico y derrame pericárdico de intensidad de señal heterogénea, que orienta hacia un derrame de características hemorrágicas

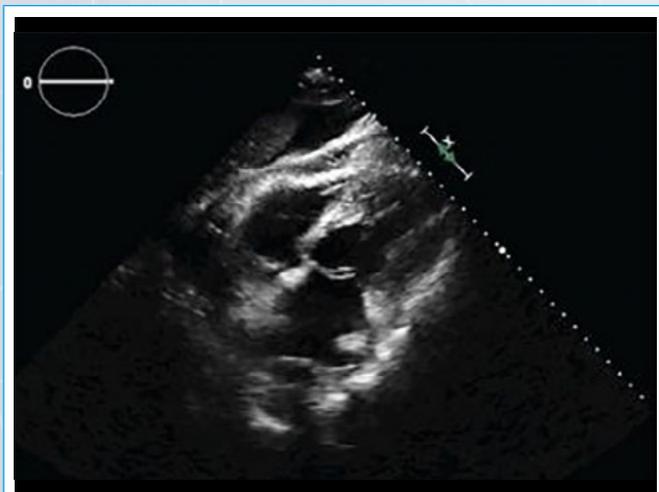
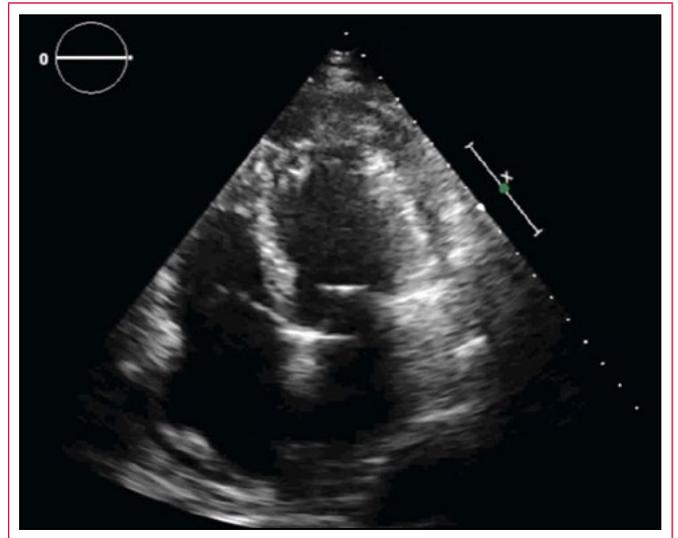


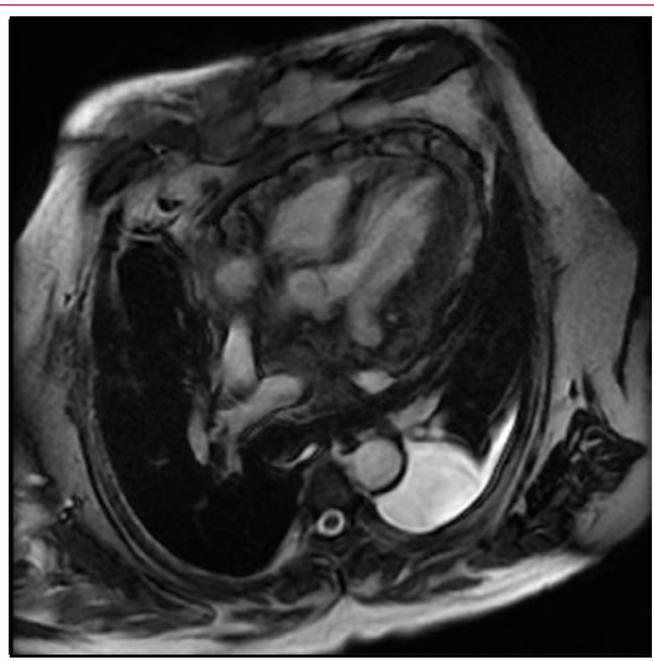
Figura 2. Ecocardiografía, ventana subcostal, plano de cuatro cámaras, en la que se objetiva presencia de derrame pericárdico de densidad heterogénea e importante engrosamiento pericárdico



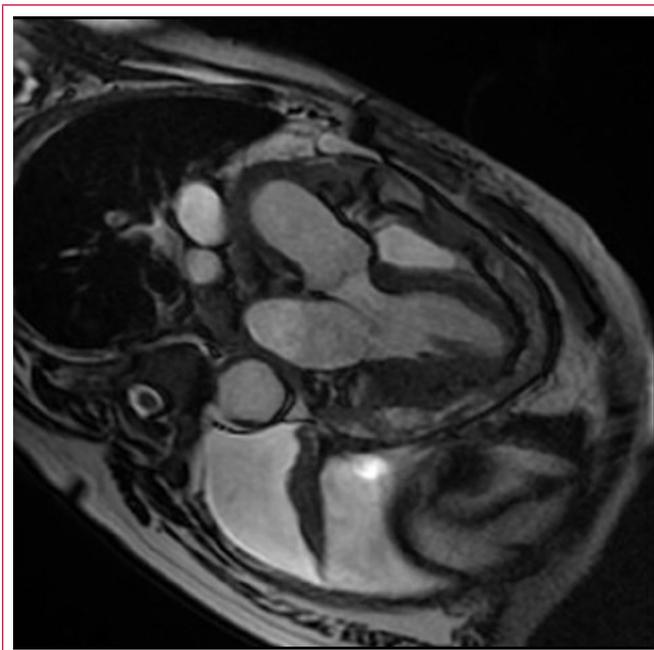
Vídeo 1. Ecocardiografía, ventana apical de cuatro cámaras, donde se objetiva presencia de engrosamiento e hiperrefringencia pericárdica y datos de constricción pericárdica con movimiento paradójico del septo interventricular



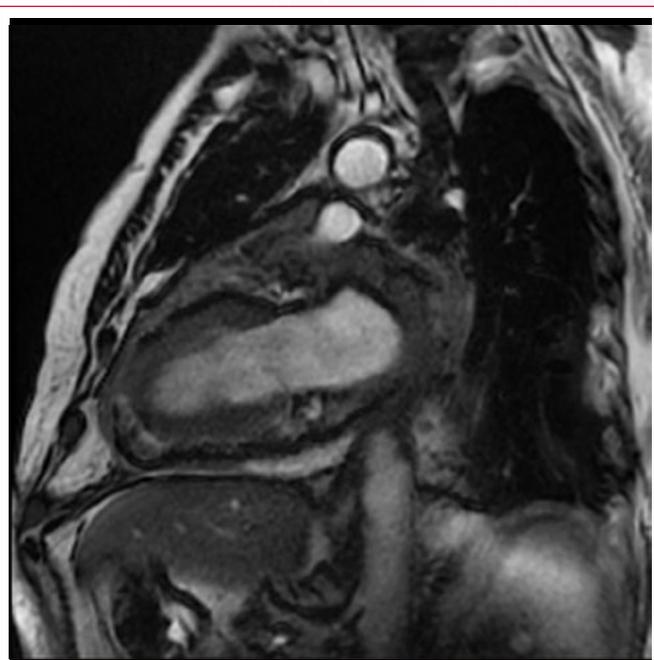
Vídeo 2. Ecocardiografía, ventana subcostal de cuatro cámaras, donde se aprecia de nuevo engrosamiento e hiperrefringencia pericárdica y datos de constricción pericárdica con movimiento paradójico del septo interventricular



Vídeo 3. Resonancia magnética cardíaca, secuencias SSFP, cine de cuatro cámaras, donde se observa engrosamiento nodular de ambas capas pericárdicas, derrame pericárdico moderado con intensidad de señal heterogénea, presencia de tabiques y afectación incluso de los recesos pericárdicos. Derrame pleural izquierdo. Ligera hipocontractilidad de ambos ventrículos y signos de interdependencia ventricular con movimiento paradójico del septo. Imágenes artefactadas por fibrilación auricular



Vídeo 5. Ecocardiografía, ventana apical de cuatro y subcostal de cuatro, donde se objetiva presencia de engrosamiento e hiperrefringencia pericárdica y datos de constricción pericárdica con movimiento paradójico del septo interventricular



Vídeo 4. Ecocardiografía, ventana apical de cuatro y subcostal de cuatro, donde se objetiva presencia de engrosamiento e hiperrefringencia pericárdica y datos de constricción pericárdica con movimiento paradójico del septo interventricular

Discusión

La ecocardiografía constituye la técnica de imagen inicial a la hora de valorar la patología pericárdica. A pesar de su invaluable aporte en cuanto a la valoración anatómica y funcional, en ciertos casos no es concluyente por discrepancia con los hallazgos clínicos o por imágenes de difícil interpretación. De allí deriva en la actualidad el uso de la resonancia magnética cardíaca como la técnica de referencia en la valoración del pericardio. Su importancia radica fundamentalmente en la capacidad de caracterización tisular a través de la realización de secuencias *turbo spin echo*, en donde se aprovecha el diferente comportamiento de la intensidad de señal de los tejidos, tras interpretar el fenómeno de recuperación de la magnetización longitudinal (relajación T1) y el fenómeno de pérdida de coherencia de fase (relajación T2). Además, permite la correcta valoración funcional cardíaca a través de secuencias cine, valorar la interdependencia ventricular con secuencias cine en tiempo real con respiración forzada y la adhesión de las hojas pericárdicas con marcaje a través del *tagging* miocárdico en eje corto. También demostrar la presencia de realce tardío orienta sobre la actividad inflamatoria del cuadro y ayuda a guiar la actitud terapéutica^(4,5).

Por otra parte, la utilización de la tomografía computarizada cardíaca constituye una excelente técnica de apoyo, con muy rápida adquisición, que permite evaluar la presencia y distribución de la calcificación pericárdica, detectar complicaciones, valorar la anatomía coronaria y planificar una posible cirugía^(5,6).

Conclusión

En casos complejos, actualmente la resonancia magnética cardíaca, constituye la técnica de referencia en la valoración pericárdica. El diferente comportamiento de los tejidos sometidos al campo magnético y a pulsos de radiofrecuencia, traducidos en diferente intensidad de señal, permite en muchos casos una correcta caracterización tisular, aproximándose a lo que arrojaría el diagnóstico anatomopatológico

definitivo, aunque no pretende reemplazarlo. En casos como la miopericarditis el uso de la resonancia magnética permite prescindir de la toma de biopsias.

En este caso en concreto de un paciente con infiltración pericárdica tumoral, tanto la ecocardiografía, como la tomografía computarizada y la resonancia magnética permiten orientar el diagnóstico a través de diferentes patrones morfológicos, como engrosamiento nodular del pericardio, derrame pericárdico de densidad heterogénea que sugiera características hemorrágicas, presencia de masas, definir su actividad aguda (realce tardío tras administración de gadolinio), y la localización del tumor primario.

En este tipo de pacientes la valoración multidisciplinar es fundamental, y es necesario llegar al diagnóstico definitivo con el estudio del líquido pericárdico o del tejido para anatomía patológica e inmunohistoquímica, con el objetivo de definir el pronóstico y la esperanza de vida, lo que va a permitir decidir la estrategia terapéutica, que puede ir desde pericardiocentesis para el alivio paliativo de los síntomas, hasta instilación de fármacos en la cavidad pericárdica e incluso, en algunos casos, cirugía como la ventana pericárdica o la pericardiectomía completa.

Ideas para recordar

- La metástasis tumoral pericárdica es la causa más frecuente de derrame en pacientes con neoplasias malignas conocidas, aunque éste puede ser el debut en los pacientes con cáncer no diagnosticados. El carcinoma de pulmón es el más frecuente (40% de los derrames malignos), mientras que el carcinoma de mama y los linfomas representan el resto de los casos.

- Los implantes tumorales pueden producir dolor pericárdico, aunque la característica dominante suele ser un derrame asintomático o clínica de pericarditis efusiva constrictiva⁽⁷⁾.
- La ecocardiografía, la tomografía computarizada y la resonancia magnética son especialmente útiles para definir la extensión de la enfermedad neoplásica y la afectación de estructuras vecinas.

Bibliografía

1. Johnson D. *The pericardium*. En: Stranding S, et al. (eds.). *Gray's Anatomy*. Elsevier Churchill Livingstone. New York, 2005; 995-996.
2. Jöbsis PD, Ashikaga H, Wen H, et al. The visceral pericardium: Macromolecular structure and contribution to passive mechanical properties of the left ventricle. *Am J Physiol* 2007; 293: H3379.
3. Talreja DR, Nishimura RA, Oh JK, Holmes DR. Constrictive pericarditis in the modern era. Novel criteria for diagnosis in the cardiac catheterization laboratory. *J Am Coll Cardiol* 2008; 22: 315.
4. Taylor AM, Dymarkowski S, Verbeken EK, Bogaert J. Detection of pericardial inflammation with late-enhancement cardiac magnetic resonance imaging. Initial results. *Eur Radiol* 2006; 16: 569.
5. Rienmüller R, Gröll R, Lipton MJ. CT and MR imaging of pericardial disease. *Radiologic Clinics of North America* 2004; 42 (3): 587-601.
6. Alter P, Figiel JH, Rupp TP, et al. MR, CT, and PET imaging in pericardial disease. *Heart Fail Rev* 2013; 18 (3): 289-306.
7. Imazio M, Demechelis B, Parrini I, et al. Relation of acute pericardial disease to malignancy. *Am J Cardiol* 2005; 95: 1393.

Inédita asociación: pericarditis, fibrilación auricular y *cor triatriatum*

José Antonio Ortiz de Murua*
Soraya Merchán-Gómez**
María Ruiz-Olgado*
Javier Chimeno-García*
José Luis Santos-Iglesias*

Correspondencia

José Antonio Ortiz de Murua
e-mail: demuruaortiz@gmail.com

* Unidad de Cardiología. Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España

** Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España

Palabras clave

- ▷ *Cor triatriatum*
- ▷ Arritmias auriculares
- ▷ Ecocardiografía transtorácica
- ▷ Resonancia magnética cardíaca

Keywords

- ▷ *Cor triatriatum*
- ▷ Atrial arrhythmias
- ▷ Transthoracic echocardiography
- ▷ Cardiac magnetic resonance

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente con pericarditis aguda recidivante, fibrilación auricular paroxística y el hallazgo casual de un *cor triatriatum*. Las técnicas de imagen empleadas, ecocardiografía transtorácica y resonancia magnética cardíaca, fueron esenciales para la toma de decisiones terapéuticas.

ABSTRACT

We introduce a young's clinical case suffering from relapsing acute pericarditis, paroxysmal atrial fibrillation and *cor triatriatum*. The latter was found by chance. Cardiac image technology, transthoracic echocardiography and cardiac magnetic resonance, was essential to make therapeutic decisions.

Presentación del caso

Paciente de 36 años, que ingresa en nuestro centro por palpitaciones y dolor retroesternal sugerente de pericarditis. En el ECG inicial alterna *flutter* auricular atípico con fibrilación auricular, pasando espontáneamente, a ritmo sinusal. Se aprecia elevación del segmento ST de morfología cóncava en derivaciones inferolaterales, así como datos de crecimiento auricular izquierdo. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia a expensas de aurícula izquierda.

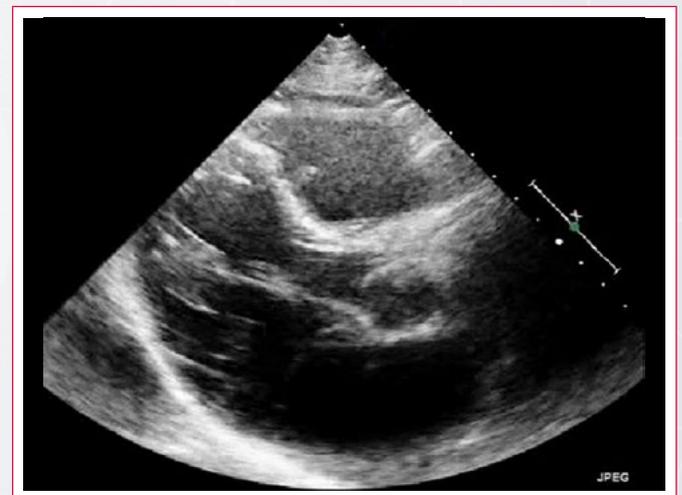
Con el diagnóstico de pericarditis aguda se realiza una ecocardiografía transtorácica (Video 1 a Video 6, Figura 1) donde se observa una aurícula izquierda muy dilatada (52 cm³), con una membrana que la divide transversalmente en dos cámaras, comunicadas por una amplia fenestración inferomedial (14 mm) (Figura 2 y Figura 3). La cámara superior recibe las venas pulmonares, muy dilatadas, contiene la fosa oval y un septo interauricular aneurismático sin paso de flujo a su través. La cámara inferior contiene la orejuela izquierda y el verdadero septo interauricular.

El Doppler pulsado a través de la fenestración muestra un flujo continuo, con refuerzo diastólico, y gradiente medio de 4 mmHg (Figura 4). La resonancia cardíaca (Video 7 a Video 11, Figura 5 y Figura 6) confirma los datos de la ecocardiografía.

El paciente es dado de alta con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y acenocumarol. 8 meses después del primer ingreso el paciente presenta un nuevo

episodio de pericarditis y fibrilación auricular paroxística, iniciándose en ese momento tratamiento antiarrítmico y con colchicina. El *heart team* decide la excisión de la membrana y ablación de venas pulmonares para reducir el riesgo de recurrencia de la fibrilación auricular.

Estudio por imagen



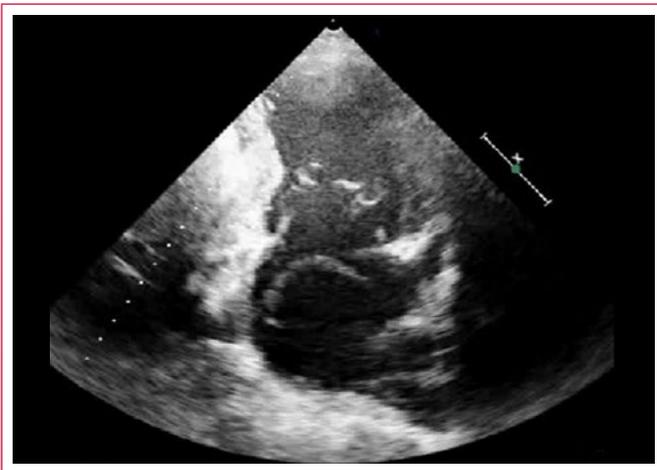
Video 1. Ecocardiografía transtorácica. Plano paraesternal de eje largo



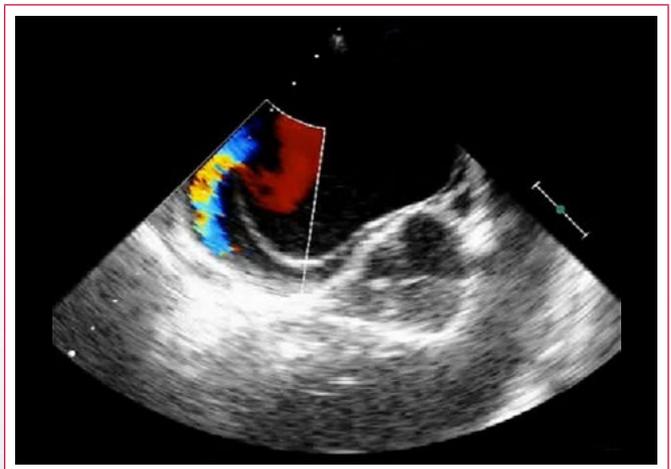
Vídeo 2. Ecocardiografía transtorácica. Plano apical de 4 cámaras



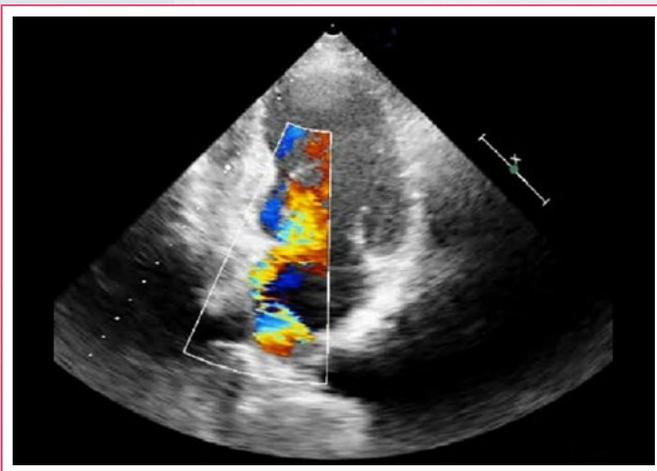
Vídeo 5. Ecocardiografía transesofágica. Plano a nivel medioesofágico de cuatro cámaras



Vídeo 3. Ecocardiografía transtorácica. Plano apical de 2 cámaras



Vídeo 6. Ecocardiografía transesofágica a nivel medioesofágico en la orientación de 135 grados



Vídeo 4. Ecocardiografía transtorácica. Plano apical de 2 cámaras con Doppler color

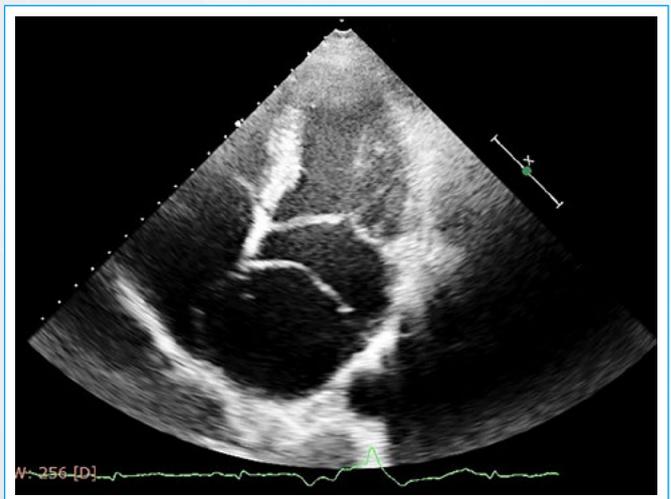


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras, donde se aprecia una membrana supra valvular mitral que divide la aurícula izquierda en dos cámaras, así como un desplazamiento exagerado del septo interauricular a la derecha que cumple criterios de aneurisma del septo interauricular



Figura 2. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de dos cámaras donde se aprecia una amplia fenestración inferomedial

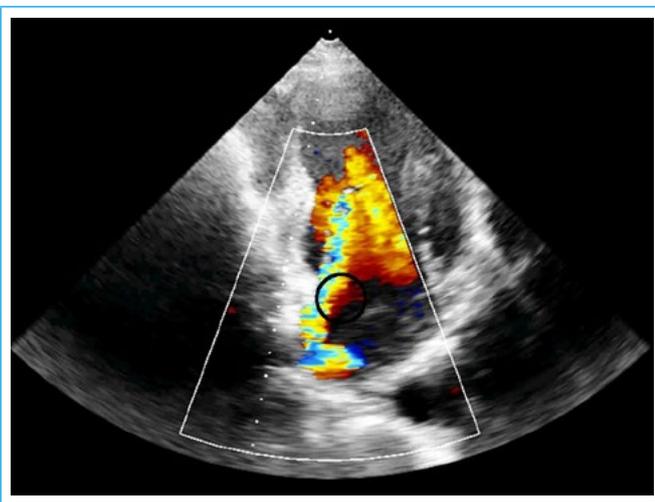


Figura 3. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de dos cámaras con Doppler color, que muestra la aceleración del flujo a través de la fenestración (círculo negro)

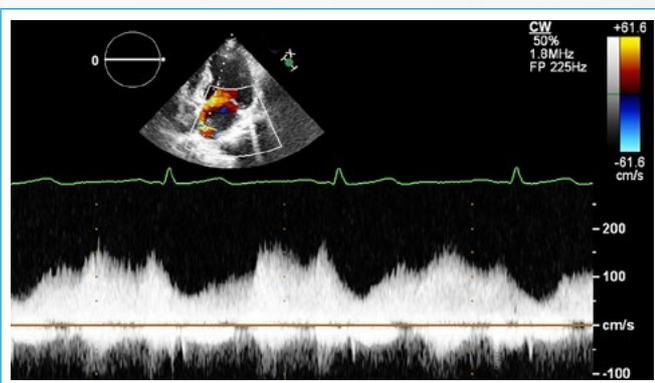
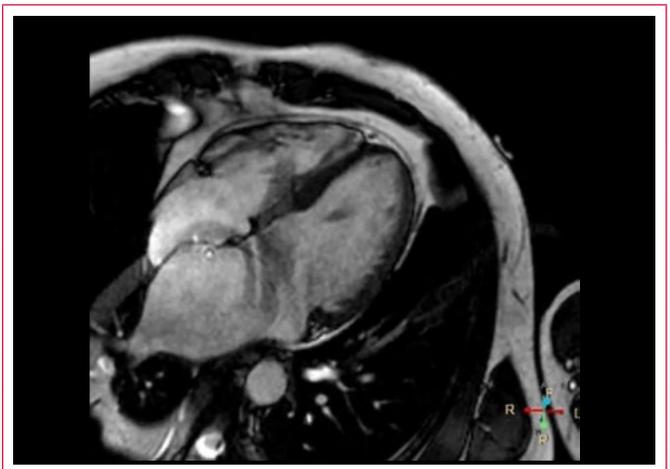


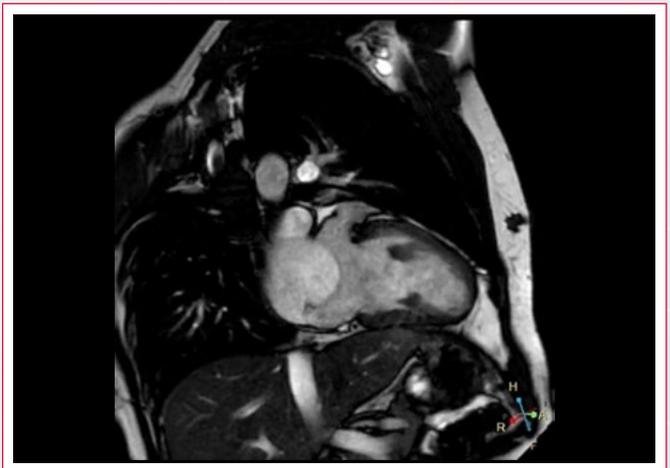
Figura 4. Ecocardiografía transtorácica, Doppler pulsado, que muestra el flujo continuo a través de la fenestración de la membrana



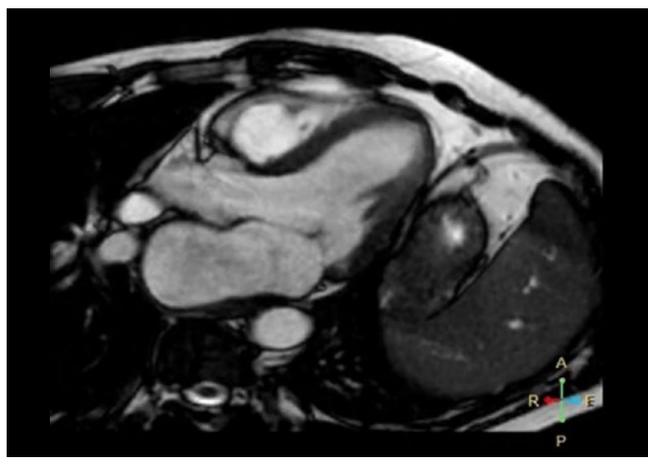
Video 7. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos



Video 8. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos



Video 9. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos



Video 10. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos



Video 11. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos

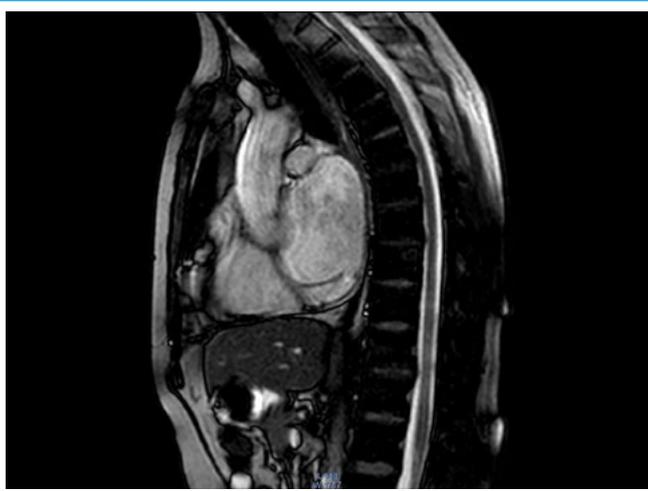


Figura 5. Resonancia magnética cardíaca, plano axial de tres cámaras, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada

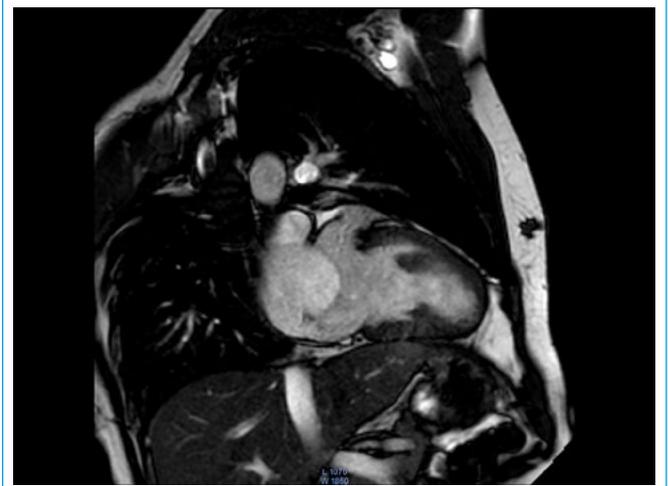


Figura 6. Resonancia magnética cardíaca, plano coronal de tres cámaras mostrando los mismos hallazgos

Discusión

El *cor triatriatum* es una cardiopatía congénita muy rara (0,1% del total)⁽¹⁾ descrita en 1868 por Church como una aurícula izquierda dividida por un septo anómalo. No hay una clara diferencia en cuanto a la incidencia entre hombres y mujeres, y tampoco está relacionada con ningún trastorno genético. La anomalía se asocia, hasta en un 80% de los casos, con otras cardiopatías (vena cava superior izquierda persistente, comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, drenaje venoso pulmonar anómalo, disección de aneurisma aórtico con regurgitación valvular, etc.).

Se barajan tres hipótesis embriopatogénicas:

- **Malseptación**⁽²⁾. Fowler considera que la membrana se origina por la fusión de la valva del foramen oval y la pared auricular opuesta. Borst interpreta la cardiopatía como un origen anómalo de la vena pulmonar común a la derecha del *septum primum*. El retorno venoso pulmonar empujaría el *septum primum* hacia la izquierda y conformaría la membrana.
- **Mala incorporación**⁽³⁾. Se atribuye a un trastorno en el desarrollo auricular izquierdo.
- **Atrapamiento**⁽⁴⁾. Una mala incorporación de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda, al ser atrapada por tejido procedente del seno venoso daría lugar a la membrana supraavicular.

Esta cardiopatía fue clasificada por Loeffler⁽³⁾ en tres grupos dependiendo del tamaño de la fenestración:

- **Tipo 1:** ausencia de la misma.
- **Tipo 2:** uno o dos orificios pequeños.
- **Tipo 3:** amplia fenestración (como en este caso).

Los dos primeros se diagnostican en la edad pediátrica, con datos de congestión pulmonar y alta mortalidad sin cirugía. En el adulto la forma más común es la del tipo 3 y se asocia a una alta incidencia de arritmias auriculares y embolismos sistémicos⁽⁵⁾. La asociación con pericarditis recurrente del caso que se presenta no está reflejada en la literatura consultada, no tiene explicación fisiopatológica y, probablemente, es un hecho casual.

Las técnicas de imagen más utilizadas para el diagnóstico del *cor triatriatum* son la ecocardiografía transtorácica, la resonancia magnética cardíaca y la tomografía computarizada cardíaca.

La ecocardiografía transtortácica permite una excelente delimitación de la membrana y la fenestración. Es importante medir la velocidad a través de la misma, ya que en el caso de velocidades superiores a 2 m/s estaría indicada la cirugía. También sirve para diferenciar el *cor triatriatum sinistrum* del anillo supramitral; este último localizado debajo de la orejuela izquierda.

La ecocardiografía transesofágica tridimensional⁽⁶⁾, la tomografía computarizada cardíaca y la resonancia magnética cardíaca mejoran la valoración anatómica de la fenestración y permiten realizar una valoración cuidadosa de posibles anomalías asociadas, especialmente la comunicación interauricular tipo *ostium secundum* y el drenaje anómalo de venas pulmonares.

En caso de remitir al paciente a cirugía la monitorización con ecocardiografía transesofágica es mandatoria. La cirugía es de muy bajo riesgo en el adulto, con una supervivencia superior al 95% a los 5 años⁽⁷⁾.

Conclusión

En este caso la ecocardiografía transtorácica y la resonancia magnética cardíaca permitieron la realización del diagnóstico de forma fidedigna, descartando anomalías asociadas, salvo un aneurisma a nivel del septo interauricular. En la edad pediátrica (tipo 1 y tipo 2) la cardiopatía es muy sintomática y en adultos (tipo 3) puede ser un hallazgo casual, como en este caso. A pesar de la poca evidencia existente en la literatura acerca del mejor tratamiento del paciente paucisintomático, el *heart team* decidió la excisión quirúrgica de la membrana combinada con ablación de venas pulmonares.

Ideas para recordar

- El *cor triatriatum* es una cardiopatía congénita rara, muy sintomática en la infancia, y que puede ser un hallazgo casual en el adulto.
- La decisión en cuanto a la terapia más adecuada en el adulto puede ser difícil, y para llegar a ella deben tenerse en cuenta datos clínicos y las técnicas de imagen.

Bibliografía

1. Jegier W, Gibbons JE, Wigglesworth FW. Cor triatriatum: clinical, hemodynamic and pathological studies with surgical correction in early life. *Pediatrics* 1936; 31: 255-267.
2. Borst M. Ein Cor Triatriatum. *Verhandl Deutsch Pathol Gessel* 1905; 9: 179.
3. Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium: pulmonary sinus. *Arch Pathol* 1949; 48: 371.
4. Van Praagh R, Corsini I. Cor triatriatum. Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based in 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *American Heart J* 1969; 78: 379.
5. Ridjab DA, Wittchen W, Tschihow W, et al. Cor triatriatum sinister and cryptogenic stroke. *Herz* 2014; 39: 534-537.
6. Sugseng L, Shernam SK, Salgo IS, et al. Live-3D dimensional transesophageal echocardiography: initial experience using the fully sampled matrix array probe. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52 (6): 446-449.
7. Alphonso N, Norgaard MA, Newcomb A, et al. Cor triatriatum: presentation, diagnosis and long-term results. *Ann Thorac Surg* 2005; 80 (5): 1667-1671.

Trombosis de fístula coronaria tras intervención quirúrgica

Ana Martínez-Labuena
José Juan Gómez de Diego

Sección de Imagen Cardiovascular, Servicio de Cardiología.
Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España

Correspondencia

José Juan Gómez de Diego
email: josejgd@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Fístula coronaria
- ▷ Corrección quirúrgica

Keywords

- ▷ Coronary fistula
- ▷ Surgical correction

RESUMEN

Las fístulas coronarias son anomalías poco frecuentes, pero que en ocasiones pueden provocar repercusión clínica y hemodinámica. En esos casos está indicado el tratamiento quirúrgico o percutáneo, que puede provocar secuelas o complicaciones.

A continuación se presenta el caso de una paciente con fístula coronaria de árbol coronario izquierdo a aurícula derecha intervenida quirúrgicamente, que presenta, 3 meses tras la intervención, disfunción ventricular y se objetiva en la tomografía computarizada coronaria trombosis de la fístula intervenida.

ABSTRACT

Coronary artery fistulae are unusual anomalies, that occasionally can cause clinical and hemodynamic impact. In such cases surgical or percutaneous treatment is indicated, but it may cause sequelae or complications.

We present a case of a patient with a fistulae between the left coronary artery and the right atrium, which was surgically repaired. Three months after intervention, the patient developed ventricular dysfunction and the computed tomography angiography showed thrombosis of the repaired coronary fistula.

Presentación del caso

Paciente de 44 años, con antecedente de *flutter* auricular paroxístico. En estudio en consulta de Cardiología por posible fístula coronaria de árbol coronario izquierdo a aurícula derecha. Ingresa en nuestro centro por presentar clínica de palpitaciones frecuentes, refiriendo además astenia importante de 2 años de evolución, que aparece con esfuerzos moderados.

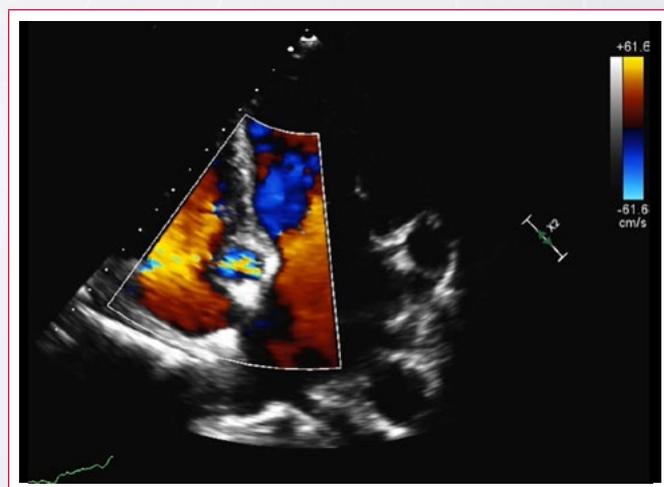
Durante el ingreso, se realiza ECG, radiografía de tórax y analítica de sangre sin objetivarse alteraciones relevantes. Se completa el estudio con ecocardiografía transtorácica y transesofágica (Video 1), objetivándose la presencia de trayecto fistuloso coronario desde tronco coronario izquierdo dirigido a seno coronario y con drenaje en aurícula derecha. Se comenta el caso con el servicio de Cirugía Cardíaca y se decide realizar intervención quirúrgica. Dicho procedimiento se realiza en noviembre de 2016, con cierre directo de la fístula de arteria circunfleja a aurícula derecha. El postoperatorio transcurre sin incidencias.

En la ecocardiografía tras la intervención se objetiva función ventricular conservada con hipocinesia basal inferior y septo inferior, con insuficiencia mitral moderada e insuficiencia aórtica ligera. Se realiza una tomografía computarizada de arterias coronarias previa al alta, observándose trombosis de la porción distal de la fístula (Figura 1 y Figura 2). Tras el alta hospitalaria, la paciente permanece asintomática y estable.

3 meses después de la cirugía se realiza una ecocardiografía de control (Video 2 y Video 3) en la que se objetiva disfunción ventricular leve con alteraciones de la contractilidad en segmentos inferiores e inferoposteriores, e insuficiencia mitral moderada por *tenting* del velo posterior. Ante el deterioro de la función

ventricular, se realiza una nueva tomografía de arterias coronarias, objetivándose progresión de la trombosis del trayecto fistuloso, siendo permeables sólo los 18 mm proximales (Figura 3 y Figura 4). La paciente permanece asintomática y se mantiene bajo tratamiento antiagregante y anticoagulante.

Estudio por imagen



Video 1. Ecocardiografía previa a cirugía. Plano de cuatro cámaras en el que se observa la presencia de drenaje del trayecto fistuloso en aurícula derecha. Dilatación de ambas aurículas y de ventrículo derecho, con función sistólica de ambos ventrículos conservada. Sin alteraciones valvulares significativas

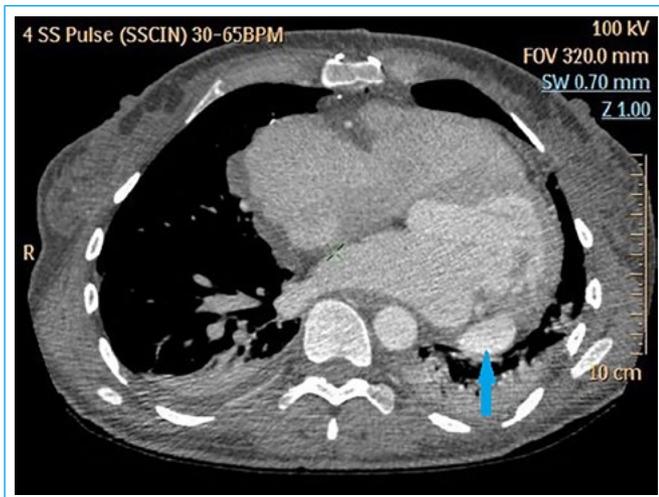
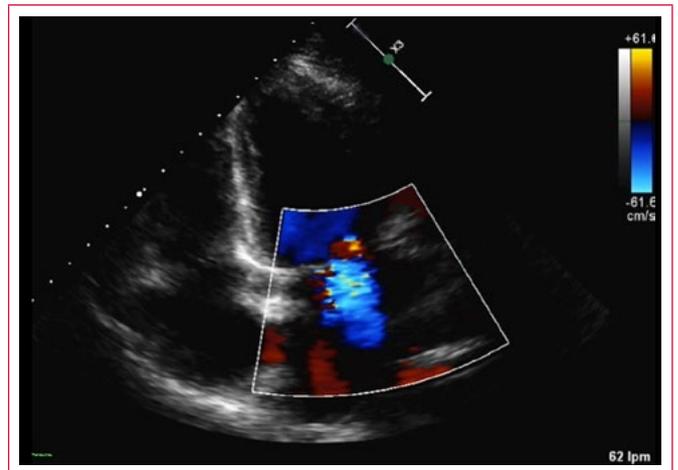


Figura 1. Plano axial de tomografía computarizada realizado tras la intervención quirúrgica, en el que puede apreciarse permeabilidad del trayecto fistuloso a nivel del surco auriculoventricular



Vídeo 3. Ecocardiografía de control 3 meses después de la cirugía. Plano de cuatro cámaras con Doppler color que muestra insuficiencia mitral moderada por *tenting* del velo posterior



Figura 2. Imagen de tomografía computarizada realizada tras cirugía en la que puede observarse trombosis de la fístula a nivel más distal (7 mm distales)

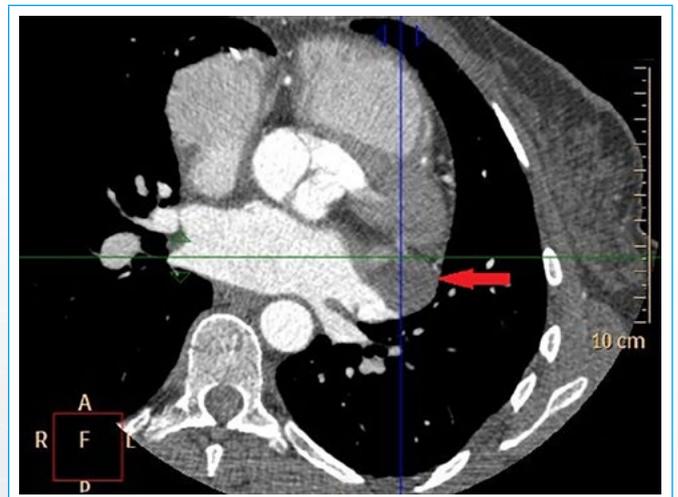
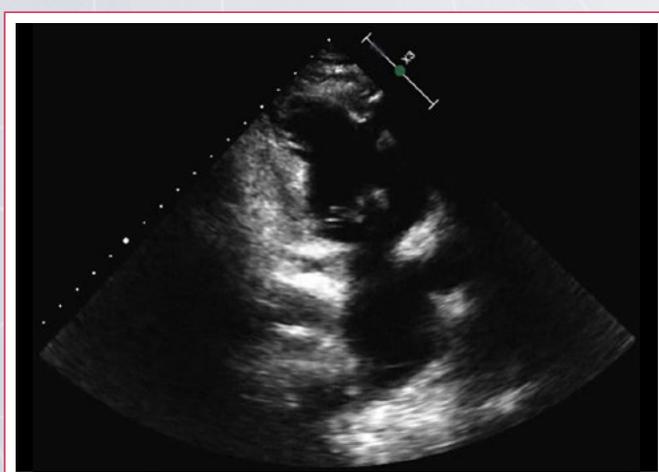


Figura 3. Plano axial de tomografía computarizada 3 meses tras la cirugía en el que se observa trombosis de la fístula en la zona que en la tomografía computarizada previa se veía permeable (ver **Figura 1**).



Vídeo 2. Ecocardiografía de control 3 meses después de la cirugía. Plano de dos cámaras que muestra el ventrículo izquierdo con hipocinesia inferior mediodistal. FEVI global 45%



Figura 4. Imagen de tomografía computarizada 3 meses tras la cirugía en la que se objetiva trombosis de la fístula a nivel más proximal que en la tomografía computarizada inmediatamente tras cirugía

Discusión

Las fistulas coronarias consisten en la comunicación anómala entre una arteria coronaria y alguna de las cámaras cardíacas o un gran vaso cercano al corazón. Son poco frecuentes, con una incidencia en nuestro medio de 0,05-0,25% entre los pacientes a los que se les realiza una coronariografía⁽¹⁾. Habitualmente son de origen congénito, aunque también hay casos adquiridos.

Los lugares más habituales de drenaje son, por este orden, ventrículo derecho, aurícula derecha, arteria pulmonar, seno coronario, aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y vena cava superior.

La mayoría de las fistulas son de pequeño tamaño y sin repercusión clínica, aunque aquéllas con un débito importante pueden producir insuficiencia cardíaca debida a cortocircuito izquierda-derecha o isquemia miocárdica por fenómeno de robo coronario.

El tratamiento de esta entidad es controvertido. Algunos autores recomiendan el cierre de todas las fistulas durante la infancia, aunque sean asintomáticas, mientras que otros defienden que sólo deben tratarse cuando los pacientes presenten síntomas o en aquéllos con riesgo de complicaciones (robo coronario, aneurisma o circuito arteriovenoso significativo)⁽²⁾. Existen dos opciones principales de manejo: la reparación quirúrgica y la embolización percutánea. Esta última es la opción preferida en la mayor parte de los casos, aunque presenta contraindicaciones, como la existencia de fistulas de gran tamaño, fistulas múltiples o la presencia de cardiopatía asociada.

La mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos tras el cierre de la fistula, pero se han descrito secuelas tras el mismo como dilatación coronaria persistente, *leak* residual, trombosis con o sin infarto de miocardio, estenosis coronaria con defectos de perfusión y, más raramente, muerte⁽³⁻⁴⁾. Algunos estudios sugieren que las fistulas de gran tamaño, más distales y aquéllas que drenan en seno coronario son las de mayor riesgo para desarrollar trombosis tras el cierre. Además, los pacientes de mayor edad y con factores de riesgo cardiovascular asociado (dislipidemia, hipertensión arterial, diabetes y tabaquismo) presentan mayor riesgo de complicaciones tras la intervención⁽⁵⁾.

Conclusión

Las fistulas coronarias son una entidad poco frecuente, aunque presente en nuestro medio. El tratamiento de las mismas es controvertido, aunque está indicado en aquellos casos en los que la fistula produzca repercusión clínica. La mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos tras el cierre quirúrgico o percutáneo de la fistula, pero en algunos casos aparecen secuelas graves, como trombosis o estenosis coronaria con defectos de perfusión.

Ideas para recordar

- Las fistulas coronarias son habitualmente asintomáticas, pero en ocasiones pueden producir importante repercusión hemodinámica.
- El tratamiento de las mismas puede producir secuelas graves, como un infarto agudo de miocardio por trombosis tras el cierre.
- La tomografía computarizada coronaria permite una adecuada valoración de la fistula antes de la intervención, y también sirve para valorar el estado de la misma tras el procedimiento para diagnosticar posibles complicaciones.

Bibliografía

1. Lim JJ, Jung JI, Lee BY, Lee HG. Prevalence and types of coronary artery fistulas detected with coronary CT angiography. *Am J Roentgenol* 2014; 203 (3): W237-243.
2. Díaz de la Llera LS, Fournier Andray JA, Gómez Moreno S, et al. Fistulas de arterias coronarias en adultos. Oclusión percutánea mediante coils. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58 (1): 93-96.
3. Gowda ST, Forbes TJ, Singh H, et al. Remodeling and thrombosis following closure of coronary artery fistula with review of management: large distal coronary artery fistula—to close or not to close? *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; 82 (1): 132-142.
4. Said SM, Burkhart HM, Schaff HV, et al. Late outcome of repair of congenital coronary artery fistulas—a word of caution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 145 (2): 455-460.
5. Valente AM, Lock JE, Gauvreau K, et al. Predictors of long-term adverse outcomes in patients with congenital coronary artery fistulae. *Circ Cardiovascular Interv* 2010; 3 (2): 134-139.

Cuantificación de las presiones pulmonares

Roberto Flórez Gómez

Correspondencia

Roberto Flórez Gómez
email: florezgomezroberto@gmail.com

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

Palabras clave

► Evaluación de la presión pulmonar

Keywords

► Pulmonary pressure evaluation

RESUMEN

La cuantificación de la presión pulmonar, forma parte de la exploración rutinaria en ecocardiografía. Un protocolo estandarizado en este campo es fundamental para evitar errores diagnósticos.

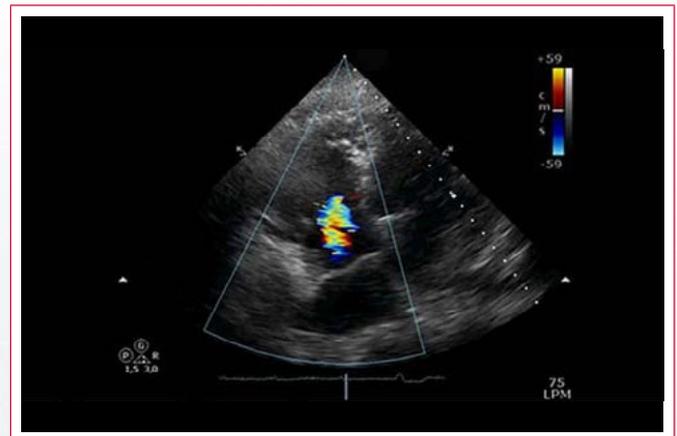
ABSTRACT

The quantification of pulmonary pressure is part of routine echocardiography. A standardized protocol in this field is fundamental to avoid diagnostic errors.

Estimación ecocardiografía de las presiones pulmonares

La presión sistólica de la arteria pulmonar se puede cuantificar por ecocardiografía utilizando el *jet* de insuficiencia tricúspide y estimando las presiones de la aurícula derecha. Utilizando la ecuación de Bernouilli ($\Delta P = 4 \times V^2$) y la velocidad máxima del *jet* de insuficiencia tricúspide es posible estimar la presión sistólica del ventrículo derecho, y si se suma la presión de la aurícula derecha, se consigue un valor de presión sistólica de la arteria pulmonar. Una velocidad máxima de insuficiencia tricúspide superior a 2,8 cm/s (grad max insuficiencia tricúspide mayor de 31 mmHg) se considera un punto de corte razonable para definir la presión pulmonar elevada, excepto en ancianos y personas muy obesas, en los que la presión sistólica de la arteria pulmonar fisiológica tiende a ser más elevada.

Si bien la valoración con Doppler de la insuficiencia tricúspide se ha convertido en el método más utilizado para la estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar, tiene limitaciones, pues infraestima las presiones pulmonares en más de 20 mmHg hasta en un 31% de los pacientes. Para evitar errores, se debe valorar la insuficiencia tricúspide en múltiples proyecciones en busca de la máxima velocidad Doppler (Video 1) y de una correcta alineación del *jet* de la insuficiencia tricúspide (Figura 1 y Figura 2). Para esto último puede ser muy útil la utilización del Doppler color, e incluso en los casos en los que el registro no sea el adecuado (15% de los pacientes), bien por mala ventana o por señal incompleta, puede ser de utilidad el uso de medios de contraste (Video 2 y Figura 3).



Video 1. Plano apical de cuatro cámaras donde se observa un *jet* de insuficiencia tricúspide

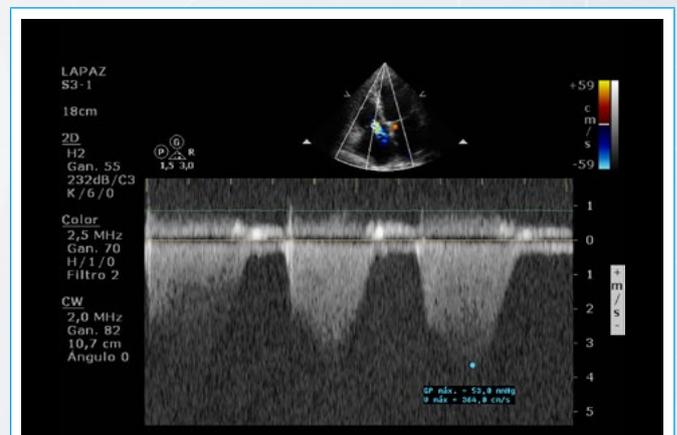


Figura 1. Al colocar el Doppler continuo mal alineado (Video 1), sin seguir la dirección del *jet* de la insuficiencia, se obtiene un gradiente mal definido, con una velocidad máxima que en este caso infraestima la presión sistólica de la arteria pulmonar (grad max 53 mmHg)

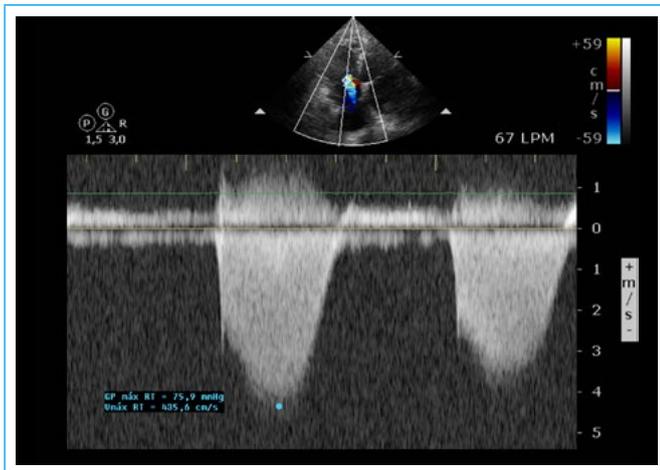
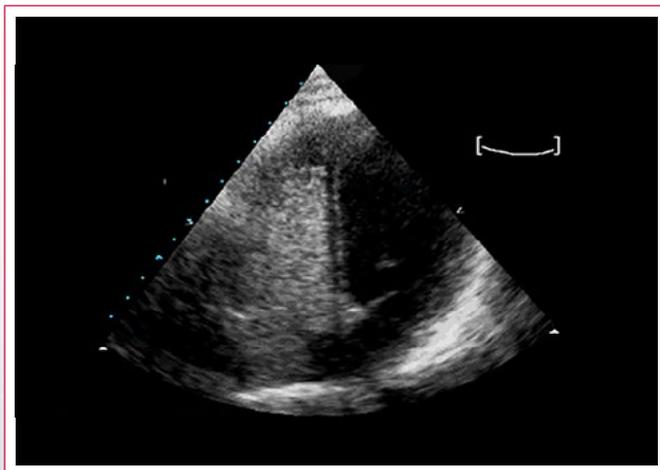


Figura 2. Se debe alinear el Doppler continuo siguiendo la dirección del jet de la insuficiencia tricúspide (Video 1). De este modo se obtiene un gradiente con una señal más densa y una velocidad pico más elevada (grad máx 75 mmHg)



Video 2. Plano apical de cuatro camaras donde se observa en el ventrículo derecho suero salino agitado, introducido como potenciador de la señal Doppler en un paciente con sospecha de hipertensión pulmonar, pero con mal definición basal del jet de insuficiencia tricúspide

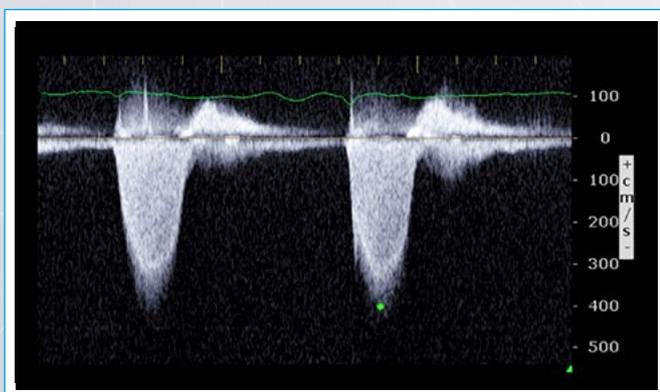


Figura 3. La inyección de suero salino agitado potencia la señal Doppler

La presión de la aurícula derecha es crucial para la correcta estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar. La presión de la aurícula derecha está íntimamente relacionada con la presión venosa central, por lo que se suele valorar mediante la medición del diámetro de la vena cava inferior (VCI) en telediástole, al final de la espiración, en la proyección subcostal a unos 2 cm

de la desembocadura en la aurícula derecha (Figura 4 y Figura 5), así como el grado de colapso respiratorio (Figura 6).

Cava	Colapso respiratorio	PAD (mmHg)
< 1,5	Colapsa	0-5
1,5-2,5	> 50%	5-10
1,5-2,5	< 50%	10-15
> 2,5	< 50%	15-20
> 2,5	Sin cambios	> 20

Tabla 1. Vena cava inferior + presión de la aurícula derecha

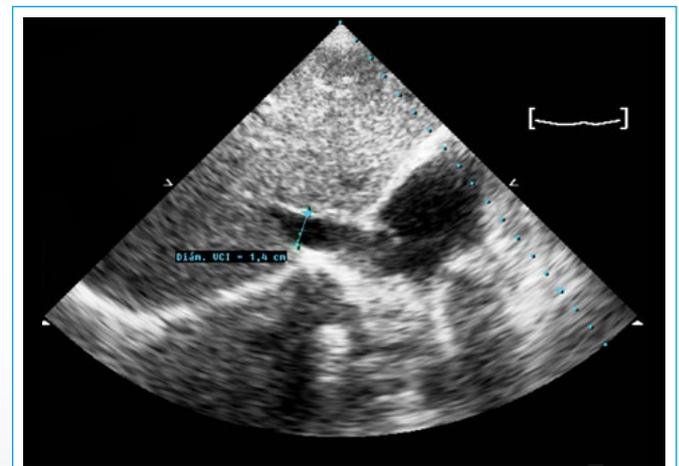


Figura 4. Medición del diámetro de la vena cava inferior (VCI) en telediástole, al final de la espiración, en la proyección subcostal a unos 2 cm de la desembocadura en la aurícula derecha. Se observa una vena cava de tamaño normal de 14 mm

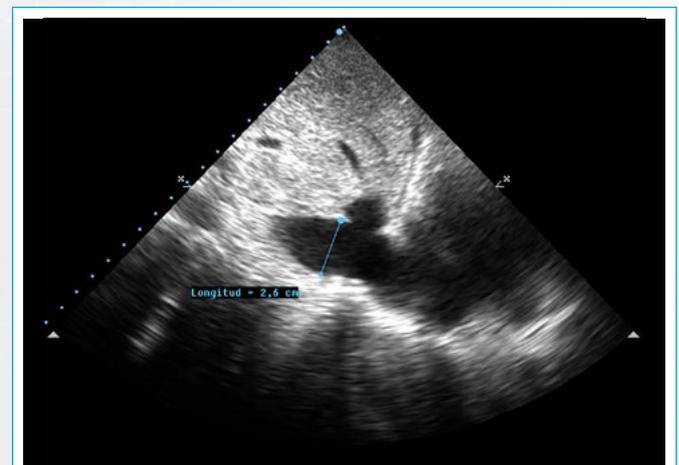


Figura 5. Medición del diámetro de la vena cava inferior (VCI) en telediástole, al final de la espiración, en la proyección subcostal a unos 2 cm de la desembocadura en la aurícula derecha. Se observa una vena cava gravemente dilatada de 26 mm

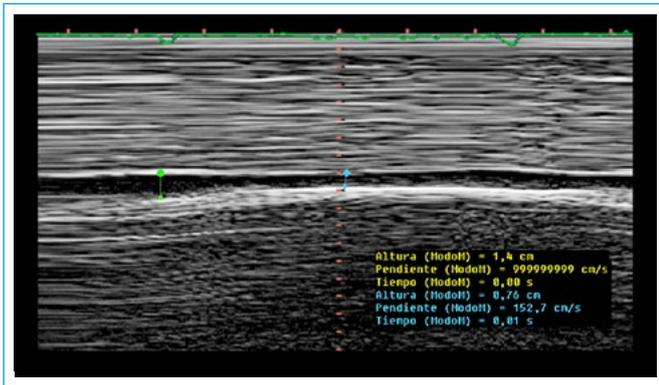


Figura 6. Utilizando el modo M se medirá el colapso de la vena cava inferior (VCI) en relación con la respiración espontánea del paciente. Para ello es necesario comparar las medidas de la vena cava en inspiración y espiración en la proyección subcostal a unos 2 cm de la desembocadura en la aurícula derecha. En este caso se observa que el colapso respiratorio es mayor del 50%

Hay que tener en cuenta que la estimación de la presión de la aurícula derecha a través de la cava tiene sus limitaciones (como el hecho de encontrar pacientes jóvenes con una vena cava inferior > 20 mm en ausencia de aumento de la presión de la aurícula derecha), o bien es un parámetro poco valorable en pacientes con ventilación mecánica.

A nivel práctico la hipertensión pulmonar se estratifica en:

- **Ligera.** Cuando la presión sistólica de la arteria pulmonar (incluyendo la presión en la aurícula derecha) es ≥ 40 mmHg.
- **Moderada.** Cuando la presión sistólica de la arteria pulmonar es superior a 50 mmHg.
- **Grave.** Cuando la presión sistólica de la arteria pulmonar ≥ 60 mmHg.

Métodos indirectos de estimación de las presiones pulmonares

El método indirecto más utilizado para la estimación de las presiones pulmonares es la valoración del flujo pulmonar (Figura 7) mediante Doppler pulsado a nivel de la válvula pulmonar. Tiene forma de cúpula con un ascenso y descenso simétricos, alcanzando la velocidad máxima en mesosístole (flujo pulmonar tipo I). A medida que aumentan las presiones su morfología se hace más asimétrica, con aceleración más rápida (flujo pulmonar tipo II) e incluso aparecen muescas en la fase de deceleración (flujo pulmonar tipo III) correspondientes al cierre precoz de la válvula pulmonar (Figura 8).

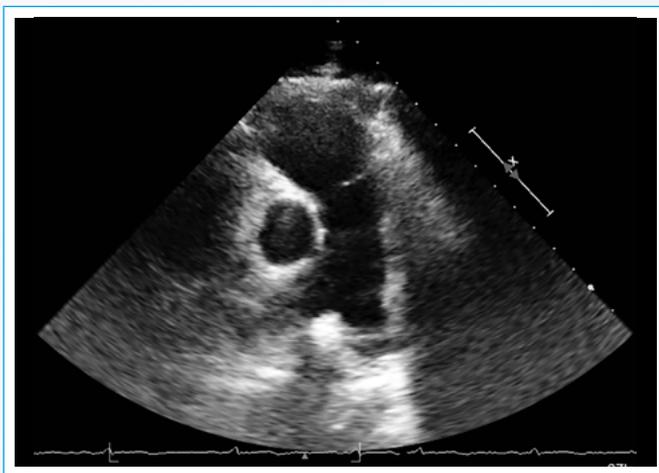


Figura 7. A nivel del plano de grandes vasos se encuentra la arteria pulmonar principal y sus ramas derecha e izquierda

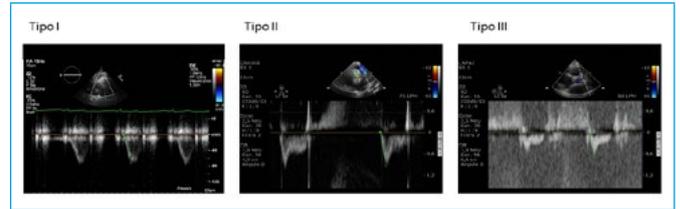


Figura 8. Doppler pulsado a nivel de la válvula pulmonar que tiene forma de cúpula con un ascenso y descenso simétricos, alcanzando la velocidad máxima en mesosístole (flujo pulmonar tipo I). A medida que aumentan las presiones su morfología se hace más asimétrica, con aceleración más rápida (flujo pulmonar tipo II) e incluso aparecen muescas en la fase de deceleración (flujo pulmonar tipo III) correspondientes al cierre precoz de la válvula pulmonar

En cuanto al tiempo de aceleración pulmonar, a mayores presiones pulmonares, el tiempo de aceleración pulmonar será más corto. Un tiempo de aceleración pulmonar inferior a 100 ms tiene elevada especificidad y sensibilidad para predecir hipertensión pulmonar (Figura 9). Un flujo pulmonar normal (tipo I) registra un tiempo de aceleración pulmonar ≥ 120 ms.

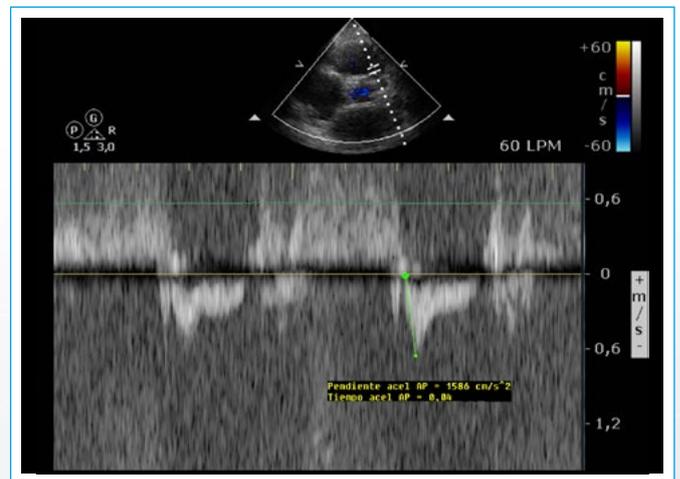


Figura 9. Se observa las muescas en la fase de deceleración (flujo pulmonar tipo III) correspondientes al cierre precoz de la válvula pulmonar. La incisura mesosistólica es un signo de hipertensión pulmonar grave

Todo estudio de hipertensión pulmonar debe completarse con una valoración exhaustiva de las cavidades derechas y de la función del ventrículo derecho, poniendo atención a los marcadores indirectos de sobrecarga de presión del ventrículo derecho y proporcionando unas medidas estandarizadas del mismo. Los pacientes con hipertensión pulmonar significativa suelen presentar hipertrofia del ventrículo derecho, dilatación de la aurícula derecha, aplanamiento diastólico y, sobre todo, sistólico del septo interventricular y derrame pericárdico. La Tabla 2 muestra los valores normales de estos parámetros.

Parámetro	Anormal
Aurícula derecha	Área telesistólica mayor a 18 cm ² (Figura 10)
Volumen del ventrículo derecho	Diámetro basal mayor a 4,2 cm (Figura 11)
Grosor pared libre del ventrículo derecho	Grosor de la pared subcostal mayor a 0,5 cm (Figura 12)
TAPSE	TAPSE menor a 1,7 cm (Figura 13)
Acortamiento fraccional del área de del ventrículo derecho (cuatro cámaras apical)	> 35% (Figura 14)
Índice Tei del ventrículo derecho	valores superiores a 0,54 (Figura 15)
Movimiento anómalo del tabique	genera una deformación en "D" (Figura 16 y Vídeo 3)
Índice de excentricidad del ventrículo izquierdo	distancia anteroposterior/distancia septolateral > 1, mal pronóstico (Figura 17, Figura 18 y Figura 19)

Tabla 2. Valores normales de los parámetros medidos en la hipertensión pulmonar

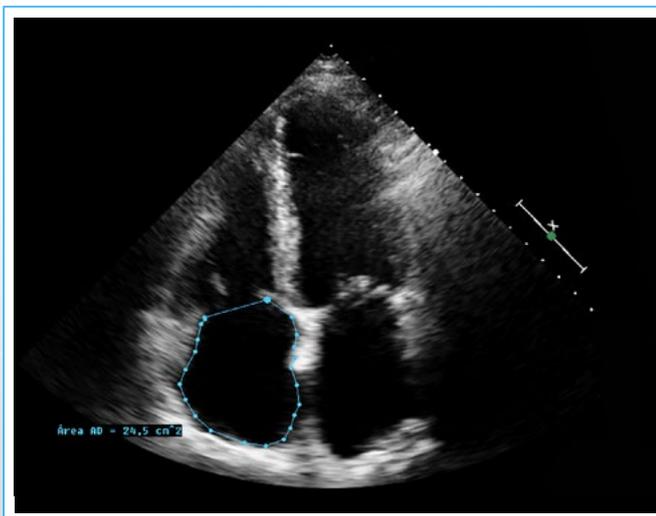


Figura 10. Planimetría de la aurícula derecha. Se observa una aurícula derecha ligeramente dilatada

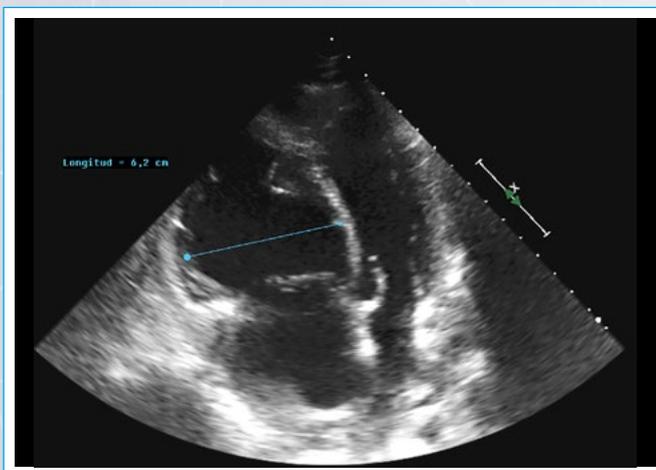


Figura 11. Plano apical de cuatro cámaras, en diástole, donde se mide el diámetro telediastólico del ventrículo derecho a nivel medioventricular

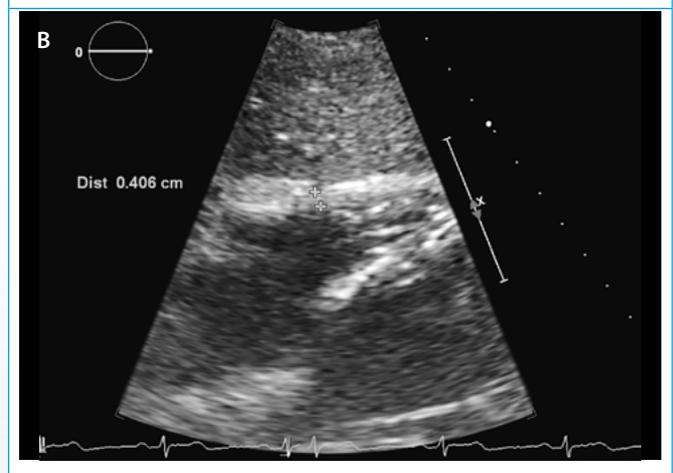
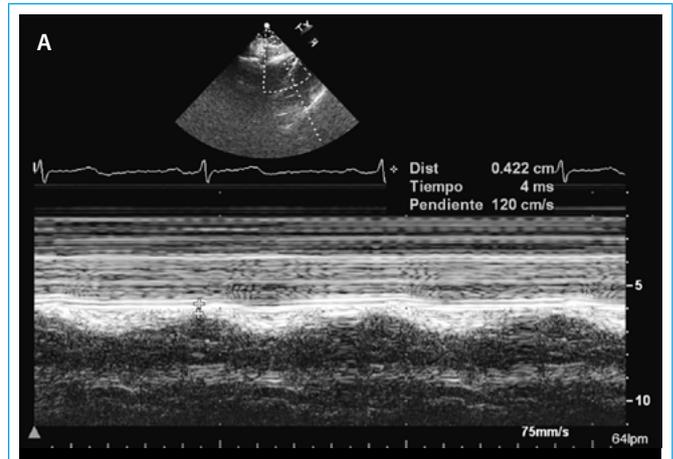


Figura 12. A: plano subcostal de cuatro cámaras con modo M en donde se mide el grosor del ventrículo derecho, en telediástole. Un valor > 5 mm del grosor de la pared libre del ventrículo derecho indica hipertrofia y se asocia con aumento crónico de la poscarga; **B:** plano subcostal de cuatro cámaras donde también es posible realizar la medida bidimensional del grosor del ventrículo derecho en telediástole

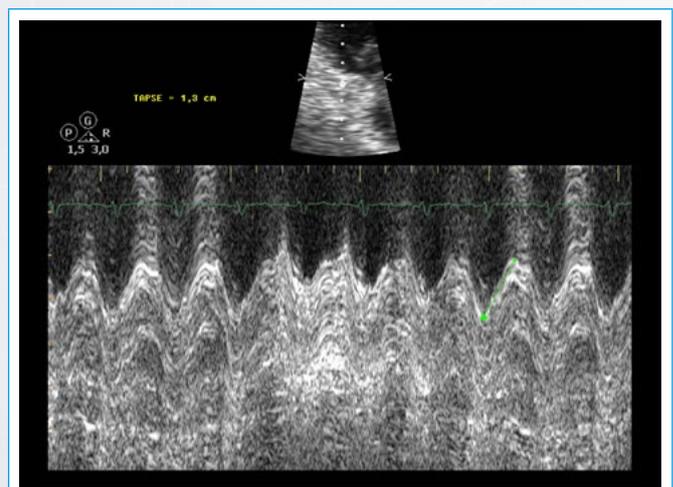


Figura 13. Se muestra la imagen para cuantificar el TAPSE. Utilizando la proyección de cuatro cámaras apical la línea de barrido de modo M debe cruzar el anillo lateral tricúspide. Un valor < 1,7 cm indica disfunción del ventrículo derecho. Es un método rápido y sencillo, es de carácter unidimensional y refleja principalmente la función sistólica regional (basal) del ventrículo derecho

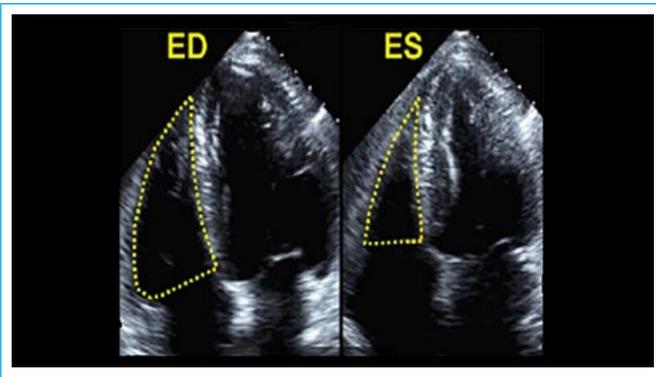
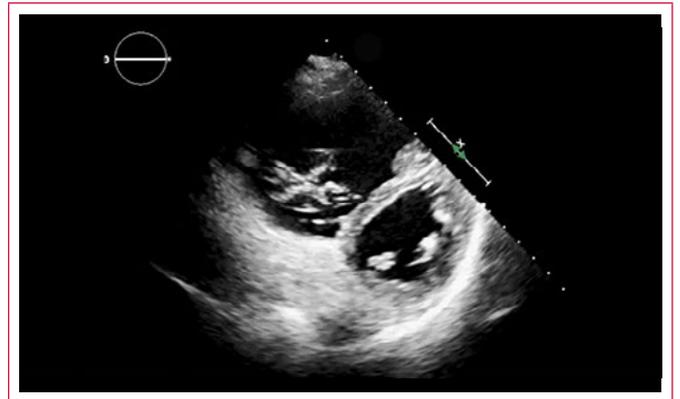


Figura 14. Fracción de acortamiento = $100 \times [\text{área telediastólica} - \text{área telesistólica}] / \text{área telesistólica}$



Vídeo 3. Movimiento anómalo del tabique que genera una deformación en "D", desplazando el septo interventricular hacia la izquierda en sístole

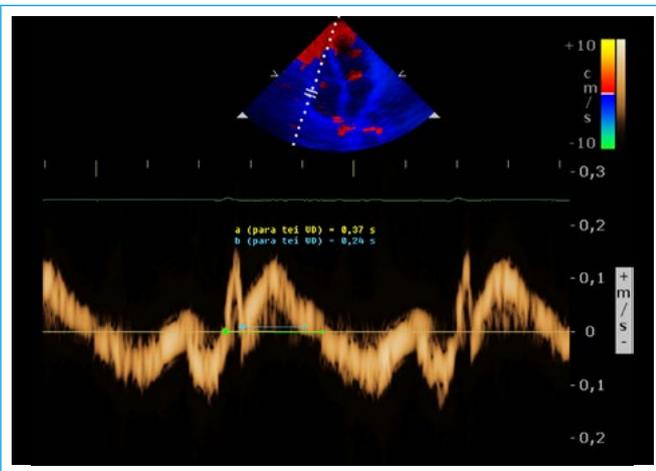


Figura 15. Cálculo del índice de Tei utilizando el Doppler tisular a nivel del anillo tricúspide aplicando la siguiente fórmula:

$$\text{Índice de Tei} = \frac{\text{intervalo de contracción isovolumétrica} - \text{intervalo de relajación isovolumétrica}}{\text{tiempo de eyección}}$$

De forma sencilla se puede medir en la imagen la onda sistólica (a) que corresponde al tiempo de eyección y la duración desde el inicio del ciclo hasta el inicio de la diástole (b) y aplicar la siguiente fórmula simplificada:

$$\text{Índice de tei} = a - b / b$$

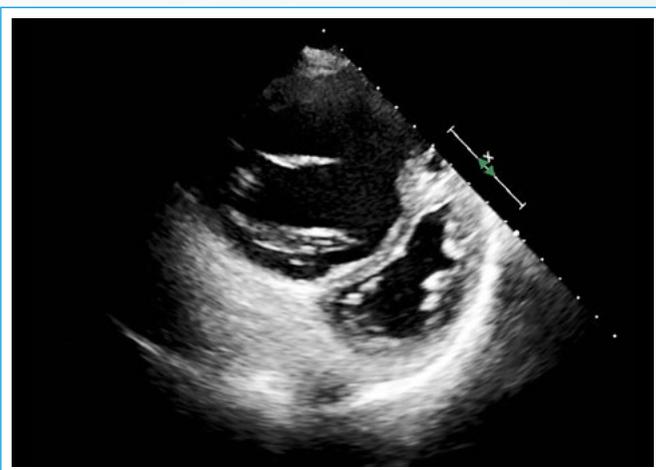


Figura 16. Movimiento anómalo del tabique que genera una deformación en "D", desplazando el septo interventricular hacia la izquierda en sístole

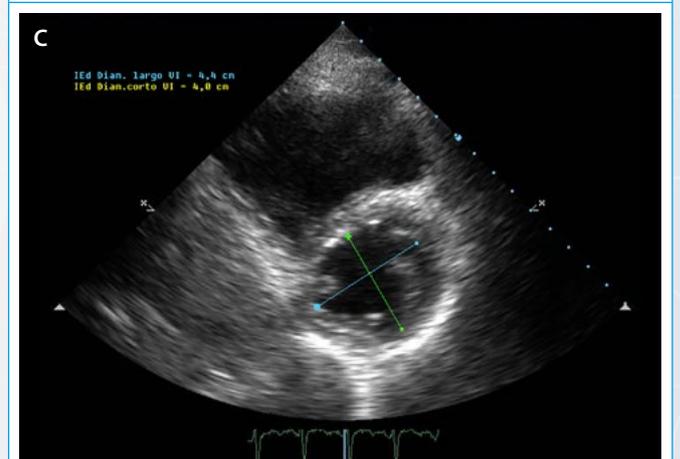
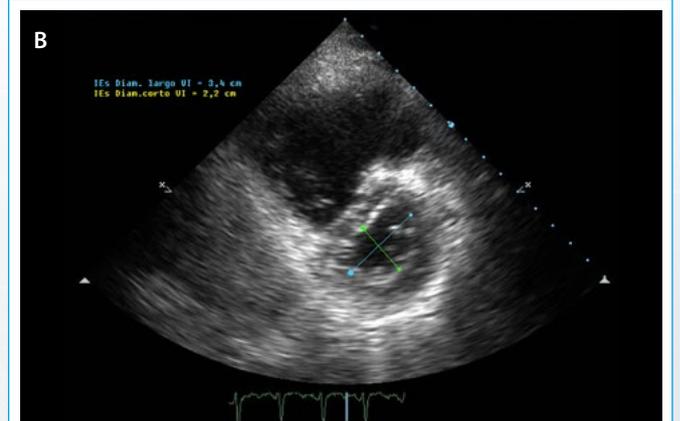
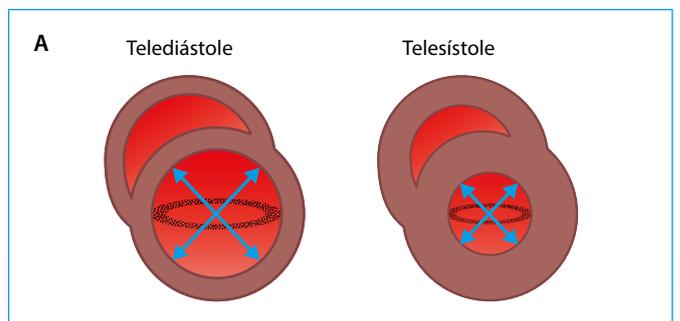


Figura 17. A: esquema de las medidas; B: medidas en sístole; C: medidas en diástole

Ideas para recordar

- Un examen ecocardiográfico detallado puede ayudar en el diagnóstico diferencial de las múltiples causas de Hipertensión pulmonar.
- En ocasiones es posible registrar presiones pulmonares elevadas que presentan falsos positivos, como ocurre en pacientes ancianos y obesos, que tienen fisiológicamente presiones pulmonares más elevadas.
- En la evaluación de un paciente con disnea es particularmente importante la valoración completa de la hemodinámica pulmonar que permita orientar el diagnóstico hacia una patología pulmonar o bien hacia una cardiopatía izquierda.
- En otros casos en que hay un aumento grave de la presión en la aurícula derecha (insuficiencia tricúspide grave o libre, infarto de ventrículo derecho, etc.) el gradiente ventrículo derecho-aurícula derecha está disminuido y puede infraestimar las medidas ecocardiográficas de la hipertensión pulmonar.

- La dilatación de la aurícula derecha, la presencia de derrame pericárdico, el índice de Tei y el índice de excentricidad se han relacionado con mal pronóstico en pacientes con hipertensión pulmonar.

Bibliografía

1. Martin Moreiras J, Cruz González I, Solís Martín J, et al. *Manual de imagen en cardiología*. B-28.265.2011
2. Lang RM, Badano LP. Recommendations for Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in Adults: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *JASE* 2015; 28 (1): 1-39.e14.

Cuantificación del espesor parietal mediante ecocardiografía. Una práctica diaria con muchas dudas

Fernández Fernández, Laura
Lahuerta Martínez, Iñaki
Filmore Carrasco, Urko

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

Correspondencia

Laura Fernández Fernández
email: laura@ecografiacardiaca.com

Palabras clave

- ▷ Espesor
- ▷ Hipertrofia
- ▷ Ecocardiografía

Keywords

- ▷ Thickness
- ▷ Hypertrophy
- ▷ Echocardiography

RESUMEN

La ecocardiografía cuantifica el grosor de la pared y los diámetros ventriculares, necesarios en el cálculo de la masa ventricular izquierda. La masa es junto con la edad, el principal predictor de desarrollar enfermedad cardiovascular. Identificar a los pacientes con hipertrofia ventricular izquierda es imprescindible a la hora de estratificar el riesgo de pacientes con cardiopatía (cardiopatía hipertensiva, miocardiopatía hipertrófica, etc.). Se describe la metodología adecuada para obtener una medición correcta que permita confirmar el diagnóstico, analizar la progresión o regresión de la hipertrofia y evitar en lo posible la variabilidad observada en los estudios ecocardiográficos de la rutina diaria.

ABSTRACT

The echocardiography quantifies the thickness of the ventricular walls and the ventricular width, necessary for the calculation of the left ventricular mass. Mass is along with age, the main predictor of developing cardiovascular disease. Identifying patients with left ventricular hypertrophy is essential to stratify the risk of patients with heart diseases (hypertensive heart disease, hypertrophic cardiomyopathy, etc.).

We describe the appropriate methodology to obtain a correct measurement that allows confirming the diagnostic, analyzing the improvement or regression of the hypertrophy and avoiding, to some extent, the variability observed in routine echocardiographic assessments

Introducción

El valor de la masa ventricular izquierda es el parámetro que define la presencia y el grado de hipertrofia ventricular izquierda, el cual, a su vez, tiene importantes implicaciones en el pronóstico y en la actitud terapéutica de un buen número de procesos cardiovasculares. La ecocardiografía, por razón de su sencillez y amplia disponibilidad, es aceptada en la práctica clínica, sin embargo, la aparente simplicidad en la evaluación de la hipertrofia oculta aspectos importantes que pueden cuestionar su validez real.

Los algoritmos de cálculo de la masa ventricular izquierda se basan generalmente en la sustracción de la cavidad del VI del volumen del VI. Relacionan el volumen con la masa multiplicando el volumen de miocardio por la densidad de miocardio (aproximadamente 1,05 g/ml).

Tanto la ecocardiografía tridimensional como bidimensional permiten el cálculo de la masa, pero ambas técnicas, la primera por la falta de disponibilidad y la segunda por la complejidad del cálculo no están consolidadas en la práctica clínica. De hecho los valores de masa que se utilizan en la toma de decisiones clínicas se han obtenido de estudios que aplicaron el modo M para su cálculo.

El método más utilizado es el método lineal modificado por Deveraux:

$$\text{Masa VI} = 0,8 \times \{1,04 \times (\text{DdVI} + \text{SIV} + \text{PPVI})^3 - \text{DdVI}^3\} + 0,6 \text{ g}$$

Donde DdVI: diámetro diastólico del ventrículo izquierdo; SIV: grosor diastólico del septo interventricular; PPVI: grosor diastólico de la pared posterior; 1,04: gravedad específica del miocardio

Este método incluye los ecos endocárdicos en el grosor de pared sobreestimando la masa verdadera en torno al 20%, por ello, Deveraux propuso la corrección por un factor de 0,8.

El resultado obtenido en gramos (g) se normaliza dividiéndolo por la superficie corporal en metros cuadrados (m²). Los valores de masa del VI varían en función del sexo, la edad, el tamaño corporal, la obesidad y las regiones del mundo. En la **Tabla 1** aparecen los valores de referencia.

Valores normales	Hombres	Mujeres
Masa VI (g)	88-224	67-162
Masa VI/ASC (g/m ²)	49-115	43-95
Grosor septal (cm)	0,6-1,0	0,6-0,9
Grosor pared posterior	0,6-1,0	0,6-0,9

Es importante señalar que esta fórmula eleva las dimensiones lineales a la potencia de 3 y, por tanto, pequeñas variaciones en las dimensiones pueden provocar errores sustantivos en la masa ventricular calculada.

A pesar de que la Sociedad Americana de Ecocardiografía (ASE) ha publicado recomendaciones precisas para las mediciones de las paredes ventriculares, la

realidad cotidiana refleja que existe una importante variabilidad, por lo que es necesario reforzar algunos puntos de su metodología:

1. Las mediciones lineales internas del ventrículo izquierdo deben adquirirse desde una vista paraesternal perpendicular al eje mayor del VI, en el final de la diástole, en el cuadro del ciclo cardíaco en el que se observe la mayor dimensión o volumen ventricular, y trazadas a nivel de la punta de las valvas de la válvula mitral⁽¹⁾ (Figura 1).

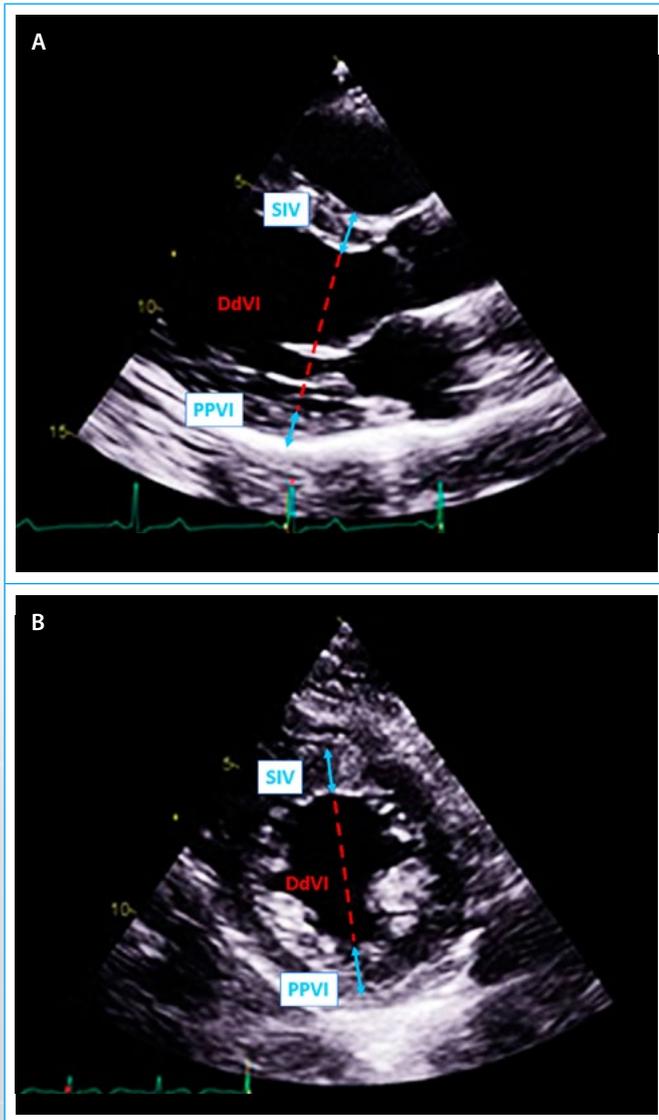


Figura 1.

2. El corte en modo M de la imagen bidimensional, gracias a su alta resolución temporal (> 200 frame/s) y espacial (0,2 mm), permite una medición exacta de los diámetros ventriculares y de los cambios de la motilidad parietal en función del tiempo. No obstante, siempre es necesario contar con la guía de la imagen bidimensional y, en muchos casos, la falta de perpendicularidad de las cavidades izquierdas con el trazado del modo M junto con las mejoras en los equipos de imagen, llevan a la seguridad de medir directamente sobre ella.
3. Es muy importante tener la precaución de no incluir en la medida del espesor septal a la banda moderadora ni otras estructuras del ventrículo derecho, así como evitar la sobrevaloración que resulta de un corte longitudinal del tabique (Figura 2).

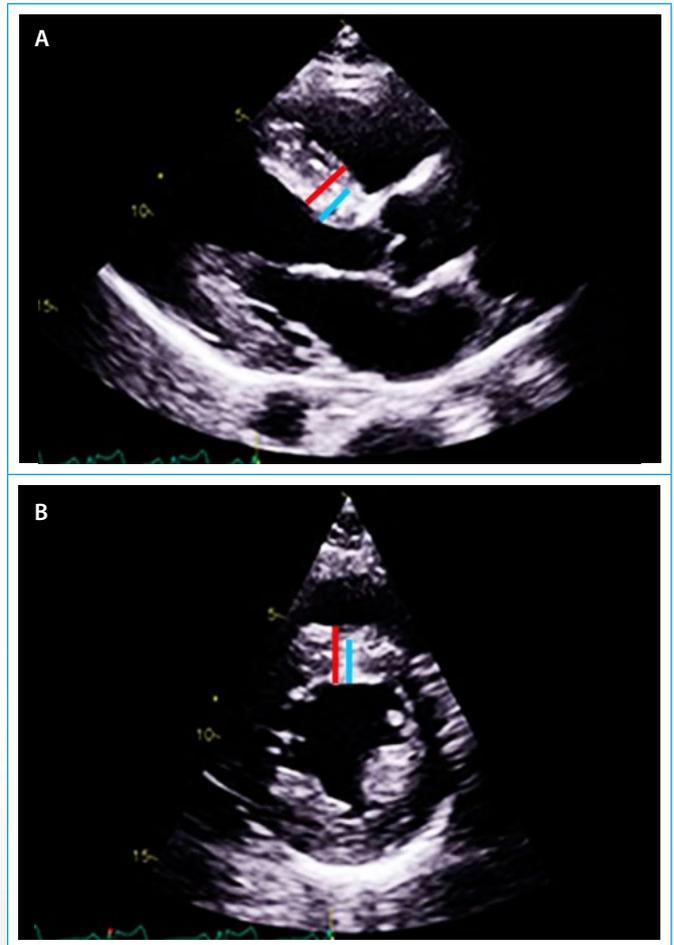


Figura 2.

4. Se debe tener también la pericia de medir adecuadamente el grosor de la pared posterior del ventrículo izquierdo, evitando incluir secciones del músculo papilar posterior y de sus cuerdas tendinosas (Figura 3).

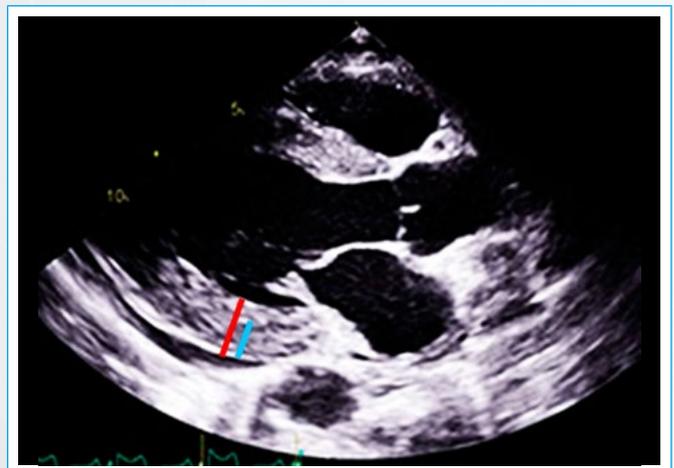


Figura 3.

5. Existen algunas limitaciones en la cuantificación de la masa ventricular que se derivan del fenotipo del corazón y de la adaptación del ventrículo izquierdo a la hipertensión arterial. En los pacientes con hipertrofia septal basal, los métodos de dimensión lineal que utilizan mediciones ventriculares basales dan lugar a una sobrestimación de la verdadera masa, ya que la región más gruesa del tabique interventricular se incorpora en la medición (Figura 4).

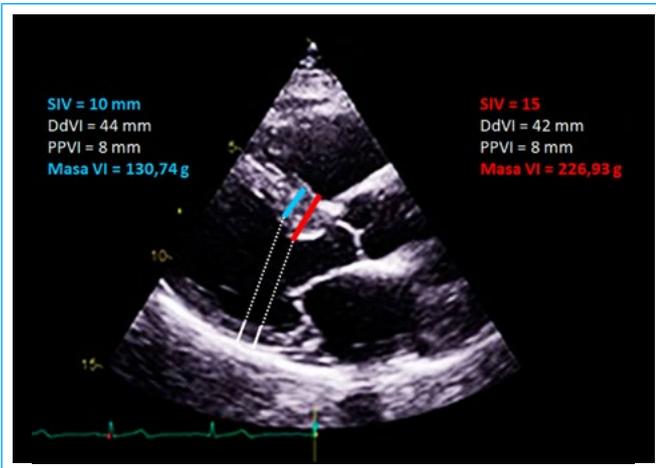


Figura 4.

6. En la mayoría de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica (MCH), el aumento del espesor de la pared ventricular afecta preferentemente al septo interventricular en los segmentos basales del VI, pero a menudo se puede encontrar en cualquier localización (incluido el ventrículo derecho). Es necesario examinar todos los segmentos del VI desde la base al ápex para registrar medidas de los niveles mitral, medioventricular y apical (Figura 5). Si un segmento no se visualiza adecuadamente, se debe considerar la opacificación del VI utilizando agentes de contraste ecográfico⁽²⁾.

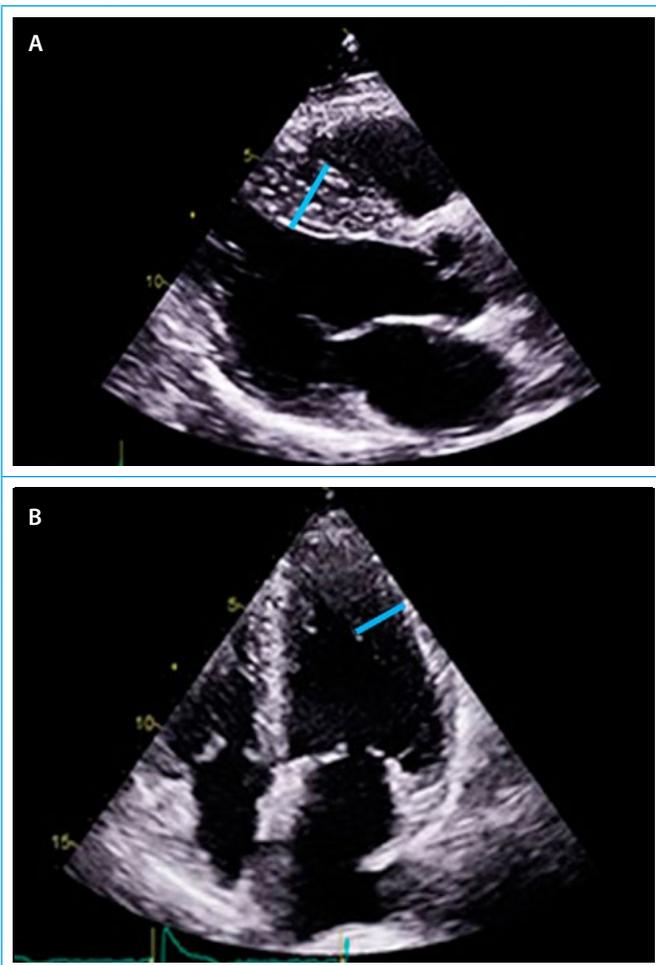


Figura 5.

La orientación correcta y la alineación del haz a lo largo de los planos ortogonales son esenciales para evitar las secciones oblicuas y no sobrestimar el grosor de las paredes. Las medidas deben realizarse en telediástole, preferiblemente en perspectiva del eje corto, y si es posible, se debe evitar las mediciones en modo M en la proyección del eje largo paraesternal, para no sobrestimar el grosor septal⁽²⁾.

Ideas para recordar y reflexión clínica final

La medida de la masa tiene, como se ha visto, un importante valor pronóstico y clínico. Sin embargo, su medición ecocardiográfica tiene importantes inconvenientes para el clínico quien, en ocasiones, no es consciente de que la limitación de una medida puede dar fácilmente datos erróneos. Por esto es muy importante recordar que:

- La medida se proporciona automática y rutinariamente en los informes sin considerar que un pequeño error es claramente potenciado en la fórmula aplicada. Esto hace que en estudios evolutivos, la comparación entre medidas de la masa y más aún si las variaciones son pequeñas, no tenga ningún significado clínico.
- Si la calidad de la imagen es discreta (no pésima), es mejor no medir.
- Aconsejar al clínico que no considere variaciones de la masa en los estudios seriados como un hallazgo con implicación clínica.
- Medir la masa cuidadosamente sólo cuando se pida específicamente, y si la ecocardiografía no es excelente, indicarlo en el informe.

Bibliografía

1. Lang R M, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recomendaciones para la Cuantificación de las Cavidades Cardíacas por Ecocardiografía en Adultos: Actualización de la Sociedad Americana de Ecocardiografía y de la Asociación Europea de Imagen Cardiovascular. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 1-39.
2. Elliot PM, Anastakis A, et al. Guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 2015; 68 (1): 63. e1-e52.