

Revista de ecocardiografía

práctica y otras técnicas de imagen cardíaca

Número 6. Diciembre 2017. Cuatrimestral. ISSN 2529-976X

RETIC

Editorial

La formación y acreditación en ecocardiografía: un reto complejo
Miguel Angel García Fernández

Artículos de revisión

Uso de la resonancia magnética cardíaca en el estudio de pacientes portadores de hipertensión pulmonar
Esteban Ludueña Clos, Bettiana Torterolo Lozano, Adriana García, Osvaldo Manuale

Visión crítica de las guías de función diastólica: verdades y mentiras
José Francisco Forteza, Marta Noris

Casos clínicos

1. Disyunción anular mitral en la patología mixomatosa valvular
Javier Urmeneta Ulloa, et al.

2. Disección del septo interventricular: una complicación postquirúrgica muy infrecuente
Vanessa Escolar Pérez, et al.

3. La aorta diestra
Leonel Díaz González, et al.

4. Aneurisma coronario crónico en paciente con antecedente de enfermedad de Kawasaki en la infancia
José Juan Gómez de Diego, et al.

5. Cardio RM en el "infarto con coronarias normales"
Carlos Igor Morr, et al.

6. Utilidad de la resonancia magnética cardíaca en el estudio de cardiopatías congénitas simples del adulto: dos casos poco frecuentes
Pedro María Azcárate Agüero, et al.

7. ¿Miocardiopatía restrictiva o pericarditis constrictiva? Un caso para revisar el diagnóstico diferencial
Adrián Rivas Pérez, et al.

8. Técnicas de imagen en el diagnóstico y seguimiento de la miocardiopatía dilatada
Cristina Aguilera Agudo, et al.

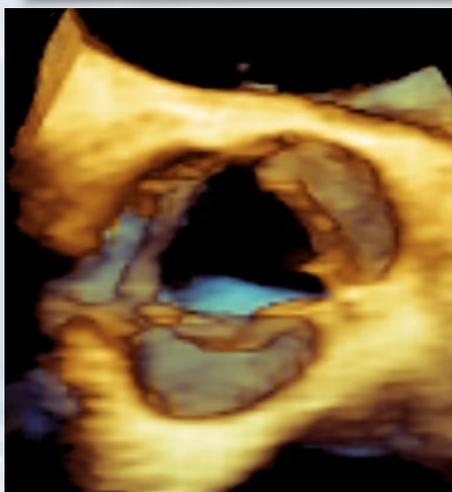
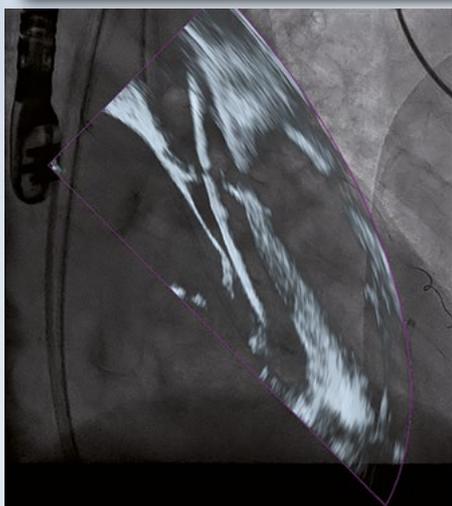
9. Complicación infrecuente de prótesis biológica
Pablo Sorensen, et al.

10. Doble orificio valvular mitral congénito, aorta bicúspide y secuelas de endocarditis infecciosa. El papel primordial de la ETE 2D y 3D en el diagnóstico
Zuilma Vásquez Ortiz, et al.

Trukipedia

Utilidad del índice Tei en el mundo real
Laura Fernández Fernández, et al.

Estenosis aórtica
Roberto Flórez Gómez, et al.



La formación y acreditación en ecocardiografía: un reto complejo con múltiples caminos

Es un hecho que la llegada al diagnóstico clínico en Cardiología de las técnicas de ecocardiografía ha significado uno de los cambios más importantes en el campo del diagnóstico de las enfermedades cardíacas de los últimos 125 años. La revolución producida en estos últimos 40 años fue comparable a la introducción del electrocardiograma a principio del siglo XX. El gran desarrollo de la técnica en sus diferentes modalidades, ha impregnado otras áreas dentro de las unidades del corazón: laboratorio de hemodinámica, unidad coronaria y reanimación, cirugía cardíaca, urgencias cardíacas, laboratorio de electrofisiología. En todas estas áreas, la ecocardiografía realizada por el cardiólogo dedicado o experto en esta técnica y utilizado de manera apropiada, según las guías de práctica clínica, ha significado un mejor reconocimiento de la patología cardíaca del paciente, con importantes implicaciones pronósticas y terapéuticas.

No cabe duda de que ante la importancia que tiene la ecocardiografía como técnica diagnóstica, ha sido necesario establecer los currículum docentes adecuados para una enseñanza del método diagnóstico. Los mecanismos que regulan la formación y acreditación persiguen algo tan importante como asegurar que el médico que realiza el estudio dispone de las capacidades para realizar las tareas que debe desempeñar. La acreditación en cualquier actividad, y específicamente en ecocardiografía, es un proceso muchas veces no adecuadamente valorado, pero extraordinariamente importante, puesto que es un mecanismo de protección del ciudadano ante prácticas no adecuadas o ante personal que no dispone de los conocimientos o las habilidades suficientes para realizar los estudios. Es más, la Sociedad Española de Cardiología (SEC) aconseja a sus socios que no se debe dar por válidos los estudios ecocardiográficos que no hayan sido realizados según los criterios de calidad y acreditación que esta sociedad exige en la salvaguarda de la calidad de la asistencia y el mayor beneficio para el paciente⁽¹⁾.

En los últimos años ha habido tres hechos que condicionan la formación estándar en ecocardiografía: por un lado, la práctica de la ecocardiografía fuera del ámbito específico de la Cardiología, básicamente en el área de anestesia, reanimación y críticos. Por otra parte, la complejidad de las técnicas ecocardiográficas, que hace que se precise un nivel de reciclaje importante, un claro ejemplo lo tenemos en las técnicas de deformación o la ecocardiografía tridimensional transesofágica y transtorácica o su utilización en situaciones que exigen un alto nivel de formación específico como es su aplicación en el intervencionismo estructural. Por último, la aparición de los equipos de bolsillo y el concepto de utilización a la cabecera del enfermo que acuñan un nuevo concepto que nosotros hemos nombrado como “**ecocardioscopia**” que nada tiene que ver con la ecocardiografía clínica que realiza el cardiólogo.

Obviamente, el nivel de formación no puede ser homogéneo y su formación curricular va a depender del uso de la misma.

Analizaremos en diversos apartados cuál debe ser este nivel de formación, nos referiremos a como lo hemos organizado en España, obviamente el espectro de países en habla hispana es muy amplio con peculiaridades muy diversas, aunque en muchos casos el trabajo generado puede ser útil para establecer pautas de actuación similares fuera de nuestro entorno.

1. Normas de formación en ecocardiografía para el cardiólogo:

La SEC tiene establecidos unos criterios de actuación para la formación en ecocardiografía por los especialistas en Cardiología que son los que se encuentran capacitados para la realización de estudios de **ecocardiografía estándar o clínica**⁽²⁻³⁾. En resumen y esencia de estos criterios se definen tres niveles de formación:

- El **nivel I** es el requerido a todos los médicos que se han especializado en Cardiología e implica una actividad recomendada de realización de 200 estudios de eco-Doppler supervisados. Este nivel de formación capacita para la realización e interpretación de estudios con supervisores.
- El **nivel II** complementa al nivel anterior con 3 meses adicionales, la realización de 200 estudios adicionales de eco-Doppler (en total 400), la realización e interpretación supervisada de 30 estudios de ecocardiografía transesofágica y 30 estudios totales de eco de estrés. Este nivel capacita para desarrollar una actividad con plena competencia para indicar, practicar e interpretar un estudio de ecocardiografía. Es importante recordar

que el único programa de formación de médicos especialistas que incluye el adiestramiento en ecocardiografía es el de Cardiología. En este programa de formación el residente rota específicamente entre 6-12 meses en el área de imagen cardíaca.

- Por último, el **nivel III** implica una rotación adicional de 6 meses y acredita para la dirección de un laboratorio de ecocardiografía y la formación en los niveles previos.

La Sección de Imagen Cardíaca de la SEC tiene establecido un Comité de Acreditación de expertos en ecocardiografía avanzada que marca los requisitos mínimos y los procedimientos reglados de las pruebas teóricas de capacitación para la obtención de este nivel de acreditación que es el que capacita para la realización de un estudio ecocardiográfico.

2. Formación de la técnica en otras especialidades médicas

Básicamente la técnica se convierte en indispensable en dos especialidades como son la anestesia-reanimación y cuidados intensivos críticos. Tras el desarrollo inicial de la ecocardiografía en Cardiología en la década de los años noventa, surgió el trasvase de la práctica de la ecocardiografía a otras especialidades médicas y muy específicamente al área de anestesia. En un principio los cardiólogos que trabajábamos en la técnica nos desplazábamos al área quirúrgica para dar solución a problemas concretos de los anestesiólogos, que surgían durante la inducción anestésica o en el postoperatorio inmediato. Dada la cada vez más frecuente petición de nuestra presencia en el quirófano, este trabajo extra se convirtió en una gran carga asistencial difícil de mantener, lo que motivó que empezáramos a formar a los equipos de anestesia que, tras un período de capacitación con los cardiólogos, empezaron a caminar solos sin necesidad de nuestro apoyo o con apoyo puntual. Ante la evidencia de la necesidad de reglar su formación, las sociedades científicas (en este caso la Sociedad Española de Cardiología y la Sociedad Española de Anestesiología) publicaron unas normas para adecuar y reglar la formación de acuerdo con los criterios y las recomendaciones indicados por ambas sociedades médicas⁽⁴⁻⁵⁾. Estos acuerdos son, sin duda, un ejemplo de colaboración entre sociedades científicas, para establecer un consenso sobre la formación precisa para que los anestesiólogos pudiesen realizar esta técnica de forma eficaz y segura. Igualmente, la Sección de Imagen Cardíaca de la SEC, en colaboración con médicos intensivistas, ha definido los criterios de formación en ecografía para esta especialidad, elaborando una serie de recomendaciones y propuestas sobre el establecimiento de programas estandarizados y específicos de formación en ecocardiografía en las unidades de medicina intensiva. Estas son las dos únicas especialidades que tienen recomendaciones que han sido consensuadas con el acuerdo de la Sociedad Española de Cardiología que es la única capacitada para establecer estos consensos.

3. Formación en ecocardiografía

Una pequeña revolución se está produciendo con la llegada de equipos de ultrasonido portátiles de bajo costo y tecnología, que confiere a la técnica carácter de extensión complementaria de la exploración física. Su uso puede integrarse en dos escenarios: por un lado, la realización de estudios con equipos de bolsillo como extensión de la exploración física de forma más o menos rutinaria y por otro la realización de estudios en situaciones emergentes o urgentes a la cabecera del paciente dirigidos a solucionar un problema limitado concreto. Esto ha dado lugar a un tipo de estudio denominado "estudio cardíaco con ultrasonidos enfocado" (*Focus Cardiac Ultrasound: FoCUS*) o ecocardiografía⁽⁶⁻⁸⁾.

Los estudios de ecocardiografía tienen unas indicaciones expuestas en diferentes documentos de posicionamiento sobre el uso de estos equipos; incluyen, cribado en urgencias, evaluación inicial en ambulancias, filtrado de candidatos para realizar un estudio ecocardiográfico reglado y por supuesto en la docencia⁽⁸⁻¹⁰⁾. El estudio de ecocardiografía, carece de informe, no siempre existe grabación, no dispone de sincronización con el ECG y no dispone de Doppler continuo, sólo permite realizar medidas lineales sin todas las mediciones de estudio ecocardiográfico convencional, carece de facturación formal, los hallazgos quedan reflejados en la historia clínica junto con la exploración física. La Sociedad Española de Cardiología ha expuesto su posicionamiento para el uso adecuado de estos equipos de bolsillo fuera del ámbito de la cardiología⁽¹⁾.

Es un importante documento de posicionamiento que se resume en ocho puntos:

- Los estudios realizados por especialistas no cardiólogos abren grandes oportunidades diagnósticas, pero no proporcionan un diagnóstico ecocardiográfico completo y no se pueden considerar estudios de ecocardiografía, sino de ecocardiografía.
- Los pacientes serán informados de que un estudio de ecocardiografía no reemplaza a un estudio completo de ecocardiografía.
- Su indicación debe limitarse a detectar determinadas alteraciones cardíacas que quedan claramente especificadas en esta recomendación.
- La valoración de estos estudios debe ser introducida como una parte de la exploración física. En ningún caso dará lugar a un informe ecocardiográfico.
- Con excepción de los especialistas en Cardiología, se recomienda para los demás operadores la realización de un programa de entrenamiento y formativo específico acreditado en nuestro ámbito por la SEC o la ESC (*European Society of Cardiology*).
- Solamente los operadores que hayan seguido un programa de formación acreditado por la correspondiente sociedad científica deberían estar capacitados y acreditados para la realización de ecocardiografía.
- Ante todo paciente con hallazgos anormales o dudosos en el estudio, diagnósticos de cardiopatía o estudios no concluyentes, se debe remitir, tan pronto como sea posible, a un examen ecocardiográfico reglado o solicitar consulta a un ecocardiografista experto.

- Los operadores relacionados con este tipo de estudios deben mantener relaciones de supervisión y control de calidad con un laboratorio de ecocardiografía relacionado con su institución.

Este documento concluye igualmente que el lugar donde se debe enseñar y aprender ecocardiografía es en los laboratorios de ecocardiografía de las unidades de imagen cardíaca establecidas⁽⁹⁾. El médico no cardiólogo que realice este tipo de estudios deberá tener, como mínimo, un nivel I de entrenamiento en ecocardiografía. En cualquier caso, se precisa de la supervisión y evaluación por expertos de referencia acreditados por la SEC en el caso de que el médico que realiza la exploración no haya superado este nivel de entrenamiento y formación.

La rentabilidad diagnóstica de la ecocardiografía ha promovido que diferentes Escuelas de Medicina la integren en los currículos docentes de pregrado. No me cabe duda de que la ecocardiografía va a cambiar la manera de enseñar medicina y un reto actual es el saber cómo va ser el método de formación de los alumnos y cuál es el nivel de ecocardiografía que les pretendemos proporcionar. Sin duda es un camino docente lleno de interrogantes. ¿Qué es lo que debemos enseñar al estudiante de Medicina? ¿Qué tiempo mínimo necesario? ¿Se debe integrar al alumno en las secciones de imagen cardíaca que les permita ver no sólo lo normal sino lo anormal? ¿Que mantenemos de la enseñanza de la exploración clásica del enfermo?

En mi opinión se debería enseñar al estudiante a hacer una mínima valoración normal *versus* patológica de un estudio básico⁽¹¹⁾: tamaño de aurícula izquierda, tamaño de VI y fracción de eyección, hipertrofia del septo y miocardio, presencia derrame pericardio y a grosso modo normalidad de los movimientos valvulares. Por supuesto estas medidas no son complejas de enseñar por el experto. Sin duda el ascensor de la capacitación esta habitualmente estropeado y debemos subir por las escaleras tediosas y fructíferas de la formación. En nuestra Facultad, desde hace ocho años, ofertamos una asignatura de tres créditos de ecocardiografía, trabajamos con un pequeño grupo de alumnos a los que se les enseñan innumerables casos normales y patológicos por un grupo de profesores cardiólogos expertos en ecocardiografía. Los resultados son espectaculares a pesar de lo cual tenemos muchas limitaciones en el resultado final.

4. Reciclaje y formación en áreas de superespecialización: la importancia de la formación *on-line*

Las técnicas de ecocardiografía han presentado numerosos cambios tecnológicos en muy poco tiempo estos cambios exigen un reciclado continuo. Recordemos la eco transesofágica 3D, la eco tridimensional transtorácica, las técnicas de deformación miocárdica, entre otros. Igualmente, la técnica puede ser utilizada en situaciones muy específicas en las que se exige una formación intensa y puntual sobre determinada práctica como la ecocardiografía de stress o la moderna utilización en el intervencionismo que exige un entrenamiento complejo. En este sentido las sociedades científicas son las que deberían proporcionar las normas de entrenamiento y aspectos curriculares para cada caso específico, así como controlar la calidad de la formación.

Con la mejoría de los sistemas y plataformas de formación, la docencia *on-line* muestra cada vez unas posibilidades formativas mayores, sin duda la agilidad, interconexión con docentes, blogs participativos, flexibilidad y calidad de las presentaciones hacen que sean alternativas muy útiles: de hecho, nuestras dos sociedades SEIC y ECOSIAC están haciendo un importante esfuerzo conjunto para llevar la formación moderna allí donde se encuentran nuestros socios.

En resumen y desde la perspectiva de aquellos que tuvimos la suerte de ver nacer la técnica en la década de los años 70 y que crecimos con ella, ha sido espectacular donde hemos llegado. Una técnica con un poderoso y robusto armamentario que modifica, ayuda y define nuestra práctica clínica. De su enseñanza, formación y acreditación dependerá que nuestros pacientes se beneficien de su correcto uso.

Prof. MA García Fernández
Cátedra de Imagen Cardíaca
Departamento Medicina – Facultad de Medicina
Universidad Complutense de Madrid
garciafernandez@ecocardio.com

Referencias:

1. Barba J, Gomez de Diego JJ, Evangelista A, Lauradogoitia E, Aguilar R, Zamorano JL, MA Garcia Fernandez . La ecocardiografía fuera del ámbito de la cardiología: recomendaciones de la Sociedad Española de Cardiología para un uso adecuado de los equipos de ecocardiografía de bolsillo. Madrid: Sociedad Española de Cardiología; 2014 Disponible en: <http://www.secardiologia.es/publicaciones/catalogo/protocolos/5919-recomendaciones-sec-para-el-uso-de-equipos-de-ecocardiografia-de-bolsillo>.
2. García Fernández MA, Carreras F, Salvador A, Casaldaliga J, Evangelista A. Normas para la correcta formación en ecocardiografía. Recomendaciones de la Sección de Registros Gráficos y Ecocardiografía de la Sociedad Española de Cardiología. *Rev Esp Cardiol*. 1997; 50 Supl5:2- .
3. Fernandez Palomeque C. *Accreditacion de cardiólogos y de laboratorios en ecocardiografía*. En: Aguilar Torres RJ, Paré Barberá JC, editores. Libro blanco de la Sección de Imagen Cardíaca, Grupo Acción Médica. Madrid: Sociedad Española de Cardiología; 2011. p. 229.
4. García-Fernández MA, Navia J. Ecocardiografía transesofágica intraoperatoria: ¿para que?, ¿cómo?, ¿con quien? *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 1.325-1.328.
5. Ecocardiografía transesofágica intraoperatoria: recomendaciones para la formación del anestesiólogo. Grupo de trabajo conjunto de la Sección de Ecocardiografía de la Sociedad Española de Cardiología y de la Sección de Cirugía Cardiorráctica de la Sociedad Española de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 1.380-1.383.
6. García Fernández MA. ¿Es posible entrenar a no cardiólogos para realizar ecocardiografía? *Rev Esp Cardiol*. 2014; 67: 168-170.
7. Neskovic AN, Edvarsen T, Galderisi M, Garbi M, Gullace G, Jurcut R, et al. Focus cardiac ultrasound: the European Association of Cardiovascular Imaging viewpoint. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014; 15: 956-960.
8. J Barba Cosials J Perez de Isla L. Echocardiography Outside the Cardiology Setting. Position Paper and Recommendations of the Spanish Society of Cardiology *Rev Esp Cardiol*. 2016; 69 (7): 644-646.
9. Price S, Via G, Sloth E, Guarracino F, Breikreutz R, Catena E et al. World Interactive Network Focused On Critical UltraSound ECHO-ICU Group. Echocardiography practice, training and accreditation in the intensive care: document for the World Interactive Network Focused on Critical Ultrasound (WINFOCUS). *Cardiovasc Ultrasound* 2008; 6: 49.
10. Gullace G, Demichelli G, Monte I, Colonna P, Carerj S, Caso P, et al, reclassification of echocardiography according to the appropriateness of use, function-and competence-based profiles and application. *Journal of cardiovascular Echocardiography*. 2012; 22: 91-98.
11. García-Fernández M.A Formación en ecocardiografía: las normas bien establecidas. *Revista Clínica Española*, 2017, 217, 329-331.

Uso de la resonancia magnética cardíaca en el estudio de pacientes portadores de hipertensión pulmonar

Esteban Ludueña Clos*
Bettiana Torterolo Lozano*
Adriana García**
Osvaldo Manuale***

Correspondencia

Esteban Ludueña Clos
email: estebanclos@hotmail.com

* *Imágenes Cardiovasculares. Servicio de Cardiología. Hospital Británico de Buenos Aires. Buenos Aires. Argentina.*

** *Diagnóstico por Imagen. Hospital Británico de Buenos Aires. Buenos Aires. Argentina.*

*** *Servicio de Cardiología Hospital Británico de Buenos Aires. Buenos Aires. Argentina.*

Palabras clave

- ▷ Resonancia magnética cardíaca
- ▷ Hipertensión pulmonar
- ▷ Realce tardío
- ▷ Deformación miocárdica

Keywords

- ▷ Cardiac magnetic resonance
- ▷ Pulmonary hypertension
- ▷ Late enhancement
- ▷ Myocardial strain

RESUMEN

La Resonancia Magnética Cardíaca permite la evaluación anatómica y funcional de las cavidades izquierdas y derechas, más el estudio de la circulación aorto-pulmonar en pacientes portadores de hipertensión pulmonar. La información suministrada por este método tiene un gran valor pronóstico previo y durante la terapéutica instaurada. Consta de un conjunto de secuencias anatómicas, funcionales, de deformación miocárdica por bandas de saturación miocárdica (*tagging*) y por seguimiento de marcas (*feature tracking*), de contraste de fase para el flujo pulmonar y aórtico, y tras la administración de gadolinio, para el estudio de fibrosis miocárdica (realce tardío) y de reconstrucción tridimensional del árbol vascular.

ABSTRACT

Cardiac Magnetic Resonance allows the anatomical and functional assessment of left and right cardiac chambers, and aorto-pulmonary vascular tree in patients with pulmonary hypertension. That information has a high prognostic value previous and during treatment. The protocol has a large number of sequences to anatomical and functional assessment, for myocardial strain by tagging and feature tracking, phase contrast for aortic and pulmonary flows and after the administration of gadolinium, for delayed enhancement and tridimensional reconstruction of the vascular tree.

La Resonancia Magnética Cardíaca (Cardio RM) es un método no ionizante con un amplio campo de visión, lo cual permite la evaluación anatómica y funcional de las cavidades izquierdas y derechas (**Vídeo 1**), más el estudio de la circulación aorto-pulmonar. La exploración del parénquima pulmonar por medio de esta técnica sin embargo es difícil, debido a la baja densidad de protones y al elevado número de interfaces tejidos blandos-aire, que reducen la cantidad de la señal emitida.

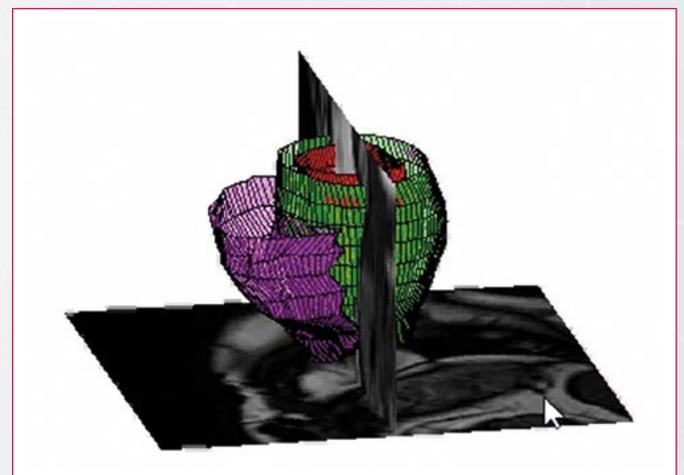
Es un método que es considerado el *gold standard* para el estudio de la anatomía, volúmenes y masa del ventrículo derecho, tanto en sujetos sanos como en aquellos portadores de hipertensión pulmonar, considerando la compleja geometría del ventrículo derecho⁽¹⁻⁵⁾.

El desarrollo de hipertrofia derecha secundario a la hipertensión pulmonar permite inicialmente compensar la sobrecarga de presión, antes que se produzca disfunción y dilatación ventricular derecha.

El deterioro de la función sistólica conduce a la dilatación del anillo tricuspídeo con insuficiencia valvular y dilatación de la aurícula derecha. La caída del volumen sistólico derecho con desplazamiento anormal del *septum* interventricular reduce el llenado ventricular izquierdo y su volumen eyectado. Se asocia además con dilatación de la arteria pulmonar, ingurgitación de la vena cava, derrame pericárdico, entre otras⁽⁶⁻⁷⁾.

La función vascular pulmonar y la del ventrículo derecho tienen valor pronóstico ya que determinan la morbilidad y mortalidad en hipertensión pulmonar. La

información anatómica y hemodinámica brindada por resonancia colaboran en el diagnóstico (con sus distintas causas) y en el seguimiento una vez instaurada la terapéutica vasodilatadora⁽⁸⁾.



Vídeo 1. Modelo de estructura de ventrículo izquierdo y derecho a partir de los datos de la RMN

Los pacientes derivados a Cardio RM, requieren presentar una frecuencia cardíaca estable para el gatillado electrocardiográfico y ser capaces de realizar ap-

neas (idealmente espiratorias) bajo sensor respiratorio. Una vez introducido el paciente en el magneto, se inicia el protocolo para el estudio de hipertensión pulmonar. Este se encuentra compuesto por un conjunto de secuencias, con un orden predeterminado.

Se comienza con la adquisición de imágenes en sangre negra en planos axial, sagital y coronal, para un completo estudio anatómico, como por ejemplo, mediciones del tronco de la arteria pulmonar y sus dos ramas, aorta tórax, etc. Posteriormente se programan las secuencias de cines en los planos ecocardiográficos habituales (dos y cuatro cámaras, eje corto, tracto de salida de ambos ventrículos, etc.) para la evaluación de la función segmentaria ventricular (**Figura 1**). Los cines se realizan con secuencias de precesión libre en estado de equilibrio (*steady state free precession*: SSFP) que presentan una mejor relación señal/ruido con un gran contraste entre el miocardio y la sangre.

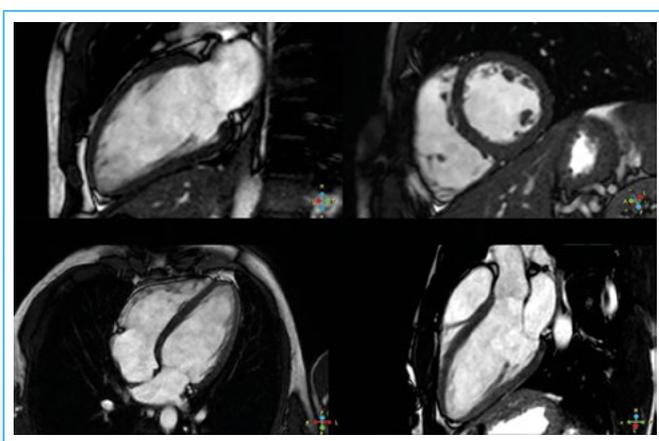
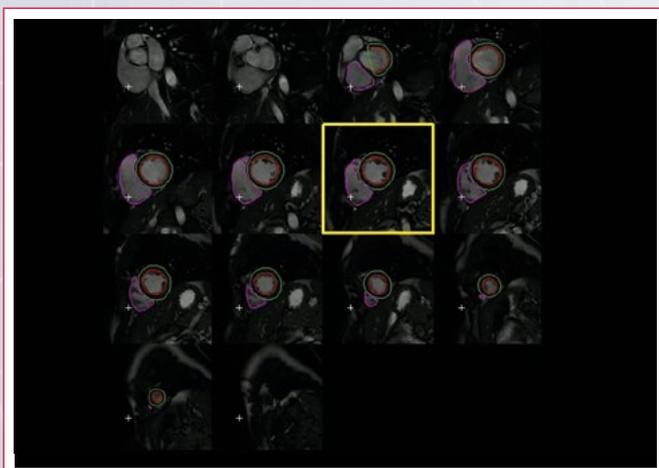


Figura 1. Trazado de los bordes endocárdicos y epicárdicos en ejes cortos (izquierda) para la obtención de los volúmenes y masa ventriculares (derecha)

A través de cortes transversales desde la punta hasta la base de ambos ventrículos es posible, al delinear los bordes endocárdicos y epicárdicos (con el uso de programas especializados en la estación de trabajo), obtener los volúmenes de fin de diástole, fin de sístole, volumen sistólico, gasto e índice cardíaco y la masa ventricular izquierda y derecha⁽⁹⁾ (**Vídeo 2** y **Figura 2**). La correcta definición de bordes es fundamental en estos pacientes debido a los cambios que experimenta la geometría del ventrículo derecho cuando se dilata⁽¹⁰⁾.



Vídeo 2. Seguimiento dinámico en todas las fases del ciclo cardíaco de los bordes endocárdicos y epicárdicos de ventrículo izquierdo y endocárdico de ventrículo derecho

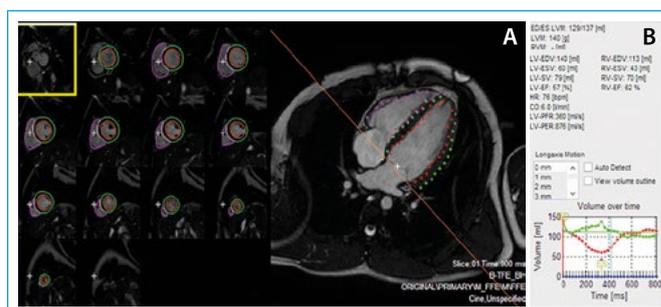
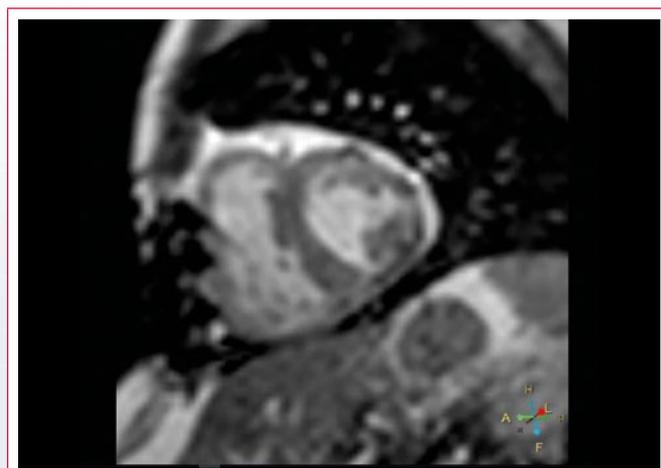


Figura 2. Trazado de los bordes endocárdicos y epicárdicos en ejes cortos (**A**) para la obtención de los volúmenes y masa ventriculares (**B**)

El índice de masa ventricular (cociente entre la masa ventricular derecha e izquierda) proporciona un método no invasivo de estimar la presión media de la arteria pulmonar en pacientes portadores de hipertensión pulmonar, con una sensibilidad del 84% y una especificidad del 71%, comparado con el 89% y 57% respectivamente en ecocardiografía⁽¹¹⁾.

A nivel de eje corto, se pueden hacer secuencias en tiempo real (con pérdida de resolución espacial y mejoría de la temporal) bajo respiración espontánea. Lo cual permite evaluar el comportamiento del *septum* interventricular durante el ciclo cardíaco y las fases inspiratoria y espiratoria (**Vídeo 3**).



Vídeo 3. Secuencias de tiempo real en plano de eje corto, que permite valorar el comportamiento del *septum* interventricular durante respiración libre

La curvatura del *septum* interventricular hacia la izquierda ha sido indicada como un confiable marcador de la presión de la arteria pulmonar⁽¹²⁾. En aquellos pacientes donde se observa un desplazamiento del *septum* interventricular hacia el ventrículo izquierdo, se puede estimar una presión sistólica de la arteria pulmonar de más de 67 mmHg. (**Figura 3**).

Es posible realizar secuencias especiales sobre los mismos ejes obtenidos para los diferentes cines cardíacos.

Uno de ellas es la técnica por marcado miocárdico (*tagging*), que gracias a pre-pulsos de radiofrecuencia se genera una trama cuadriculada en ambos ventrículos permitiendo valorar la deformación miocárdica.

Esta cuadrícula se mueve y deforma cuando el corazón se contrae, perdiendo perpendicularidad las líneas entre ellas. Esto puede ser evaluado cualitativamente en forma visual o cuantitativamente a través de curvas segmentarias con programas adecuados para ello, permitiendo valorar la disincronía del ventrículo derecho respecto al izquierdo⁽¹³⁻¹⁵⁾ (**Figura 4** y **Vídeo 4**).

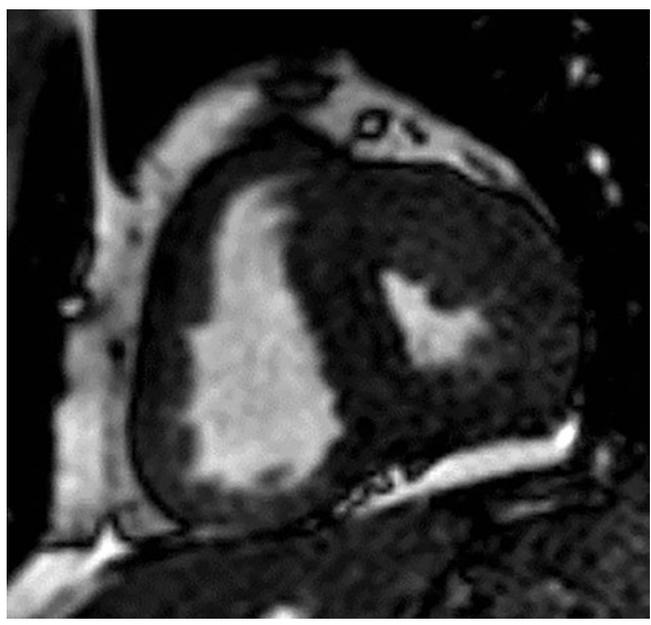


Figura 3. Cine en eje corto, donde se observa el aplanamiento del septum interventricular en sístole, sugestivo de sobrecarga de presión de ventrículo derecho

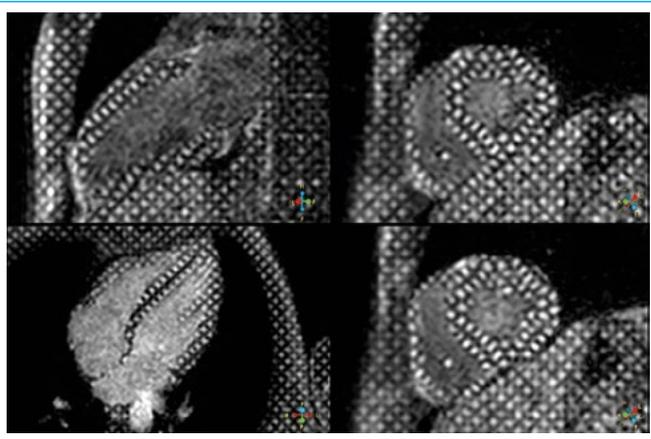
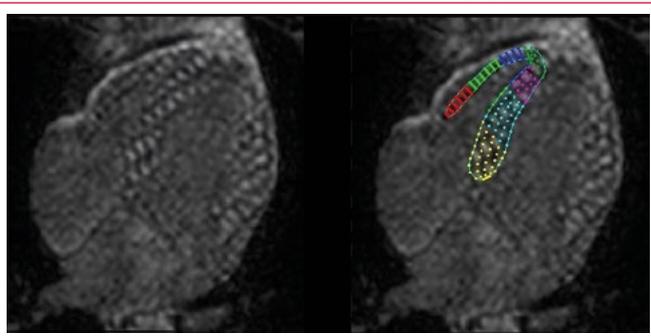
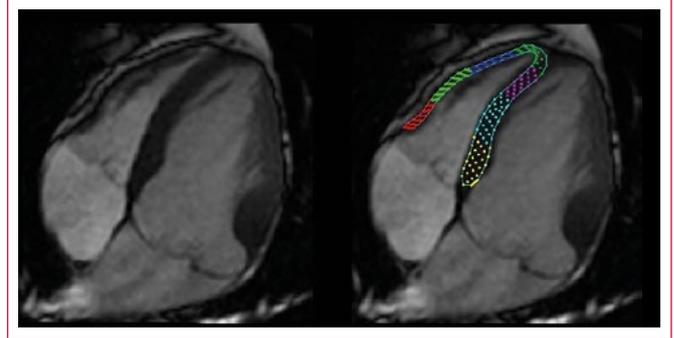


Figura 4. Secuencias de marcado miocárdico (*tagging*), en dos y cuatro cámaras (arriba y abajo a la izquierda, respectivamente), en dos ejes cortos en distintos planos (arriba y abajo a la derecha)



Video 4. Secuencias de *tagging* miocárdico con bordes de ventrículo derecho para análisis de deformación

La deformación además puede ser valorada con los cines adquiridos convencionalmente a través de análisis de *"feature tracking"* tanto del ventrículo izquierdo como del derecho (**Video 5**).



Video 5. Secuencias de cine en 4 cámaras con análisis por *"feature tracking"* de deformación de ventrículo derecho

Con las imágenes anatómicas en sangre negra y los cines adquiridos, es posible conseguir planos de corte perpendicular al plano de las arterias aorta y pulmonar (y sus ramas), para la realización de secuencias de contraste de fase (*Q-flow*) (**Figura 5**, **Figura 6** y **Video 6**).

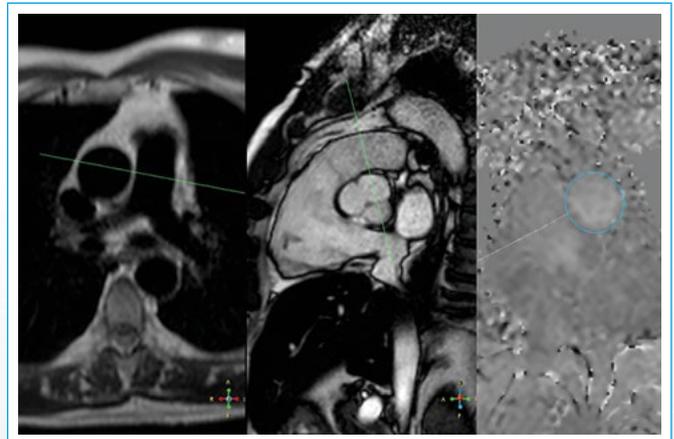


Figura 5. Secuencias de contraste de fase programada sobre el tronco de la arteria pulmonar

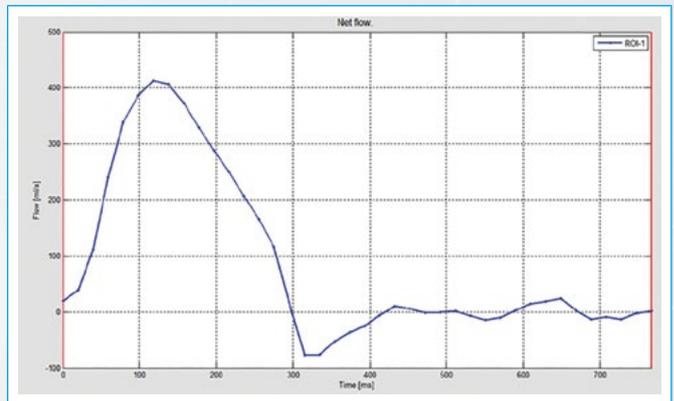
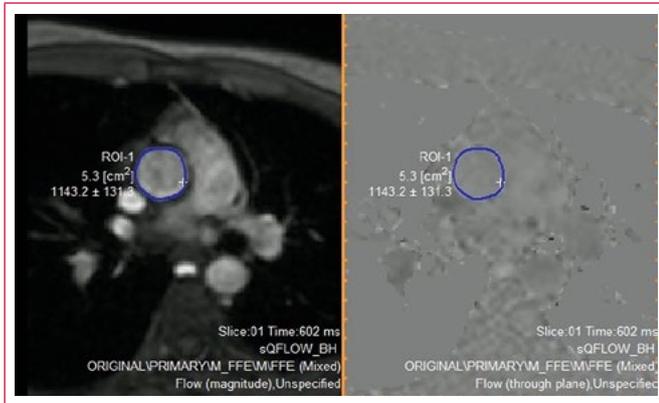


Figura 6. Curva de flujo pulmonar obtenida en la estación de trabajo con secuencia de contraste de fase (*Q-flow*)

En los planos de cine adquiridos (2 y 4 cámaras, eje corto, tracto de salida de ambos ventrículos) se pueden realizar secuencias de eco gradiente de inversión-recuperación (o realce tardío) después de la administración intravenosa de material no ferromagnético (gadolinio) (**Figura 7**). La presencia de fibrosis miocárdica se presenta como áreas hiperintensas por realce del contraste, con señal del miocardio anulada. Se observa en especial a nivel de la inserción de la pared libre del ventrículo derecho con el septum interventricular y se produce secundario a la pérdida de la arquitectura ventricular por hipertrofia y estrés mecánico

(Figura 8). Este hallazgo se asocia directamente con el volumen telediastólico y masa del VD indexado, la presión media de la arteria pulmonar y resistencia vascular pulmonar, e inversamente con la fracción de eyección del ventrículo derecho, constituyéndose como un parámetro pronóstico⁽¹⁹⁻²⁰⁾.



Video 6. Secuencias de contraste de fase (Q-flow) para estudio de flujo de aorta ascendente

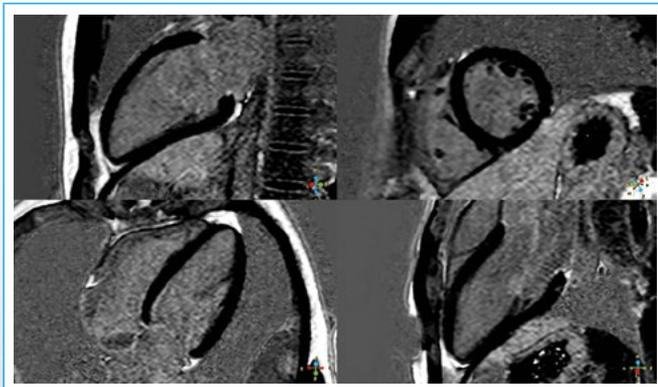


Figura 7. Secuencias de inversión-recuperación (realce tardío) tras la administración de gadolinio, en dos y cuatro cámaras, eje corto y tracto de salida de ventrículo izquierdo

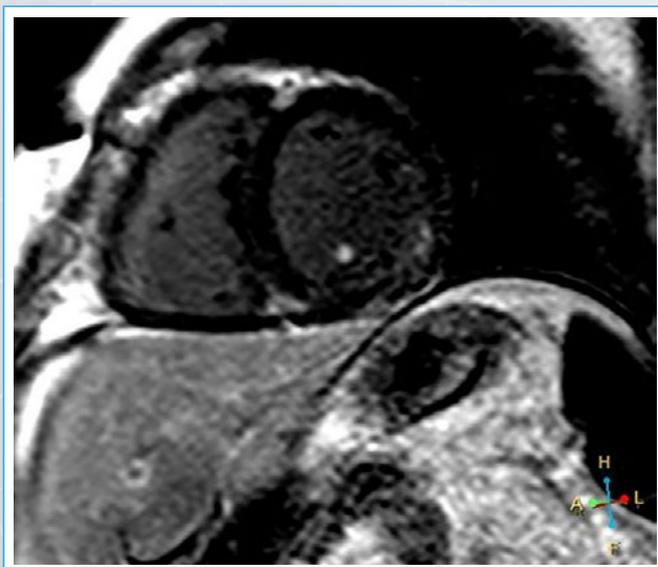


Figura 8. Secuencias de realce tardío donde se observa zonas de hipercaptación (hiperintensas) a nivel de la inserción del ventrículo derecho en el septum interventricular en paciente portador de hipertensión pulmonar crónica

Durante la administración del gadolinio, se realiza una angiografía pulmonar, la cual es de suma utilidad si aún no se ha excluido el diagnóstico de tromboembolismo. Un valor del diámetro de la arteria pulmonar derecha mayor de 28 mm es sensible (89%) y muy específico (100%) para el diagnóstico de HTP crónica⁽²¹⁾.

Es posible evaluar la perfusión pulmonar con la administración de gadolinio, aunque su uso se encuentra poco difundido y requiere mayor investigación para evaluar su utilidad⁽²²⁾.

Resumen

En resumen, la Cardio RM brinda información tanto para el diagnóstico como para el seguimiento, estableciendo variables pronósticas que pueden colaborar con la hemodinamia pulmonar y la ecocardiografía.

Ideas para recordar

- Las variables que se pueden obtener con Cardio RM en pacientes con hipertensión pulmonar asociadas a peor pronóstico de los pacientes incluyen⁽²³⁾:
 - Volumen de fin de diástole de ventrículo derecho > 84 ml/m².
 - Volumen sistólico de ventrículo derecho < 25 ml/m².
 - Volumen de fin de diástole de ventrículo izquierdo < 40 ml/m².
 - Deterioro de la función sistólica derecha.
 - Interdependencia ventricular.
 - Presencia de realce tardío son variables de peor pronóstico en esta población⁽²³⁾.

Bibliografía

1. Pamboucas C, Nihoyannopoulos P. Papel de la resonancia magnética cardiovascular en el diagnóstico y evaluación de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2006; 59 (8): 755-760.
2. Grothues F, Moon JC, Bellenger NG, Smith G, Klein H, Pennel D. Interstudy reproducibility of right ventricular volumes, function, and mass with cardiovascular magnetic resonance. *Am Heart J.* 2004; 147: 218-222.
3. Lorenz CH, Walker ES, Morgan VI, Klein SS, Graham Jr TP. Normal human right and left ventricular mass, systolic function, and gender differences by cine magnetic resonance imaging. *J Cardiovasc Magn Reson.* 1999; 1: 7-21.
4. Mackey ES, Sandler MP, Campbell RM; Graham TP Jr, Atkinson JB, Prie R, Moreau GA: Right ventricular myocardial mass quantification with magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1990; 65: 529-532.
5. Boxt LM, Katz J: Magnetic resonance imaging for quantitation of right ventricular volumen in patients with pulmonary hypertension. *J Thorac Imaging* 1993; 8: 92-97.
6. Raymond RJ, Hinderliter AL, Willis PW, Ralph D, Caldwell EJ, Williams W, Ettinger NA, Hill NS, Summer Wr, de Boisblanc B, et al. Echocardiographic predictors of adverse outcomes in primary pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1.214:1.219.
7. Heath D, Edwards JE: Configuration of elastic tissue of pulmonary trunk in idiopathic pulmonary hypertension. *Circulation* 1960; 21: 59-62.
8. Wilkins M, Paul G, Strange J, Tunariu N, Gin-Sing W, Banya W, et al. Sildenafil versus endothelin receptor antagonist for pulmonary hypertension (SERAPH) study. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005; 171: 1.292-1.297.
9. Heiberg E, Sjögren J, Ugander M, Carlsson M, Engblom H, and Arheden H. Design and Validation of Segment – a Freely Available Software for Cardiovascular Image Analysis, *BMC Medical Imaging*, 2010, 10: 1.

10. Bradlow WM, Hughes M, Keen NG, Bucciarelli-Ducci C, Assomull R, Gibbs JS, Mohiaddin RH. Measuring the heart in pulmonary arterial hypertension (PAH): implications for trial study size. *J Magn Reson Imaging* 2010; 31: 117-124.
11. Saba TS, Foster J, Cockburn M, Cowan M, Peacock AJ. Ventricular mass index using magnetic resonance imaging accurately estimates pulmonary artery pressure. *Eur Respir J*. 2002; 20: 1.519-1.524.
12. Roeleveld RJ, Marcus JT, Faes TJ, Gan TJ, Boonstra A, Postmus PE, et al. Interventricular septal configuration at MR imaging and pulmonary arterial pressure in pulmonary hypertension. *Radiology*. 2005; 234: 710-717.
13. Haber I, Metaxas D, Geval T, Axel L. Three-dimensional systolic kinematics of the right ventricle. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2005; 289: H1.826-1.833.
14. Fayad ZA, Ferrari VA, Kraitchman DL, Young AA, Palevsky HI, Bloomgarden DC, Axel L. Right ventricular regional function using MR tagging: normals versus chronic pulmonary hypertension. *Magn Reson Med* 1998; 39: 116-123.
15. Marcus JT, Gan CT, Zwanenburg JJ, Boonstra A, Allaart CP, Gotte MJ, Vank-Noordegraaf A. Interventricular mechanical asynchrony in pulmonary arterial hypertension: left-to-right delay in peak shortening is related to right ventricular overload and left ventricular underfilling. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51: 750-757.
16. Mousseaux E, Tasu JP, Jolivet O, Simonneau G, Bittoun J, Gaux JC. Pulmonary arterial resistance: noninvasive measurement with indexes of pulmonary flow estimated at velocity-encoded MR imaging-preliminary experience. *Radiology*. 1999; 212: 896-902.
17. Sanz J, Kuschnir P, Rius T, Salguero R, Sulica R, Einstein AJ, Dellegrottaglie S, Fuster V, Rajagopalan S, Poon M. Pulmonary arterial hypertension: noninvasive detection with phase-contrast MR imaging. *Radiology* 2007; 243: 70-79.
18. Kind T, Maurtiz GI, Marcus JT, van de Veerdonk M, Westerhof N, Vank-Noordegraaf A. Right ventricular ejection fraction is better reflected by transverse rather than longitudinal wall motion in pulmonary hypertension. *J Cardiovasc Magn Reson* 2010; 12: 35.
19. Pamboucas C, Schmitz S, Nihoyannopoulos P. Magnetic resonance imaging in the detection of myocardial viability: the role of delayed contrast hyperenhancement. *Ellenic J Cardiol*. 2005; 46: 108-116.
20. Blyth K, Groenning B, Martin T, Foster JE, Mark PB, Dargie HJ, et al. Contrast enhanced-cardiovascular magnetic resonance imaging in patients with pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2005; 26: 1.993-1.999.
21. Kruger S, Haage P, Hoffmann R, Breuer C, Bucker A, Hanrath P, et al. Diagnosis of pulmonary arterial hypertension and pulmonary embolism with magnetic resonance angiography. *Chest*. 2001; 120: 156-161.
22. Levin D, Hatabu H. MR Evaluation of pulmonary blood flow. *J Thorac Imaging*. 2004; 19: 241-249.
23. Torbicki A. Cardiac magnetic resonance in pulmonary arterial hypertension: a step in the right direction. *Eur Heart J*. 2007; 28: 1.187-1.189.

Visión crítica de las guías de función diastólica: verdades y mentiras

José Francisco Forteza
Marta Noris

Correspondencia

José Francisco Forteza Albertí
email: jfortezalbert@gmail.com

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España

Palabras clave

- ▷ Función diastólica
- ▷ Guías función diastólica
- ▷ Ecocardiografía

Keywords

- ▷ Diastolic function
- ▷ Guidelines of diastolic function
- ▷ Echocardiography

RESUMEN

Tras los iniciales estudios por cateterismo, la incorporación del Doppler pulsado y posteriormente de otras técnicas de imagen al ecocardiograma, permitieron el estudio de la diástole a todos los pacientes cardiológicos. La aparición de casos de insuficiencia cardíaca con fracción de eyección preservada incrementa su aportación. Las guías del año 2016 reordenan las del año 2009, restaurando la preponderancia del llenado mitral y reduciendo la importancia del Doppler tisular del anillo, sin poder incorporar los parámetros de deformación que en 2009 parecían prometedores. En este artículo se comentan y discuten los datos aportados por las nuevas guías a la luz de la fisiopatología.

ABSTRACT

After the initial experience with invasive studies, pulsed Doppler and other echocardiographic techniques extended the study of the diastole to general practice. The demonstration of cases of heart failure with preserved ejection fraction increased the interest in diastole evaluation. The 2016 Recommendations for evaluation of left ventricular diastolic function is the new update of the practice guidelines for this topic. The new document restores the preponderance of the mitral filling pattern and decreases the role of the annular tissue Doppler and does not include any of the deformation parameters that in 2009 seemed promising. This article discusses the data provided by the new guidelines from the point of view of pathophysiology.

Introducción: la diástole en el tiempo

Hace más de 50 años los primeros hemodinamistas iniciaron el estudio invasivo de la función cardíaca mostrando un primordial enfoque hacia la contracción y los determinantes de la sístole ventricular⁽¹⁾. Con el tiempo extendieron su campo de interés hacia los condicionantes del llenado y la diástole y por consiguiente estrenaron, de manera invasiva, mediante curvas de presión-volumen y métodos matemáticos complejos, el estudio de las propiedades diastólicas: la relajación y distensibilidad ventricular⁽²⁾.

No fue hasta mediados de los ochenta cuando la incorporación del Doppler pulsado al estudio ecocardiográfico estándar permitió conocer el perfil de velocidad del flujo de llenado a nivel mitral. Fue entonces cuando se inició el estudio no invasivo de la función diastólica⁽³⁾. A los patrones del llenado mitral se añadieron con el paso del tiempo nuevos parámetros como el Doppler de venas pulmonares, la velocidad de propagación del flujo en el ventrículo izquierdo, el Doppler tisular del anillo y los parámetros de deformación y torsión del miocardio⁽⁴⁾.

A principios de los años noventa empezaron a publicarse casos de pacientes en insuficiencia cardíaca con fracción de eyección (FE) preservada⁽⁵⁾, por lo que se contempló la diástole como posible causa del fallo cardíaco. De hecho ya se conocían enfermedades, como la miocardiopatía hipertrófica y la amiloidosis primaria, cuya principal afectación es el llenado y no el vaciado del corazón. El

interés práctico y real del estudio de la función diastólica ha crecido significativamente desde entonces.

Nos proponemos en este artículo comentar las guías de función diastólica así como valorar y discutir el estado actual de la cuestión.

Guías 2009-2016

En el año 2009 aparecieron las primeras guías, llamadas entonces recomendaciones, para el estudio de la función diastólica del ventrículo izquierdo⁽⁶⁾. En ellas se comentaban brevemente los conceptos fisiológicos de la diástole, se incorporaban las nuevas tecnologías, se proponían diagramas de decisiones, se daban valores numéricos de corte y se estudiaban separadamente patologías específicas. Ciertamente no se concretaba una definición de la disfunción diastólica y se mantenían arquetipos ya establecidos, pero por primera vez el peso fundamental del diagnóstico de disfunción diastólica no recaía ya en los parámetros derivados del llenado mitral, denominada como la *Rosetta Stone* de la diástole⁽⁷⁾, fuente principal de información pero también de confusión en el entendimiento de la diástole.

En las guías de 2009 se partía básicamente de dos criterios para el diagnóstico de disfunción diastólica: volumen indexado de aurícula izquierda (Alv) y onda E tisular del anillo mitral (E); si ambos eran normales no existía disfunción. Para la cuantificación se atendían criterios del llenado (relación E/A, tiempo de

desaceleración de la E [TDE]), criterios de venas pulmonares (relación ondas sistólica/diastólica), criterios mixtos (relación E/E', diferencia de duración entre la onda A de llenado con la onda A retrógrada en venas pulmonares) y la respuesta a la maniobra de Valsalva.

En el año 2016 aparecen las nuevas guías de función diastólica propuestas por la Sociedad Americana de Ecocardiografía y la Sociedad Europea de Imagen Cardíaca⁽⁸⁾. En el comité de expertos repiten 7 miembros de las elaboradas en 2009, pese a lo cual los criterios diagnósticos sufren importantes variaciones y se restablece el llenado mitral como dato fundamental del análisis.

En caso de disfunción sistólica con FE reducida se da por sentada la existencia de disfunción diastólica y se considera el llenado mitral como parámetro suficiente para valorar las presiones de llenado. En caso de FE normal se consideran cuatro parámetros para determinar si existe o no disfunción diastólica (Figura 1):

1. E/e' > 14 (o en su defecto E/E' septal > 13 o E/E' lateral > 15).
2. E' septal < 7 cm/s y/o E' lateral < 10 cm/s.
3. Velocidad pico de insuficiencia tricúspide (IT) > 2,8 m/s (como indicativo de hipertensión pulmonar).
4. Volumen de AI > 34 ml/m².

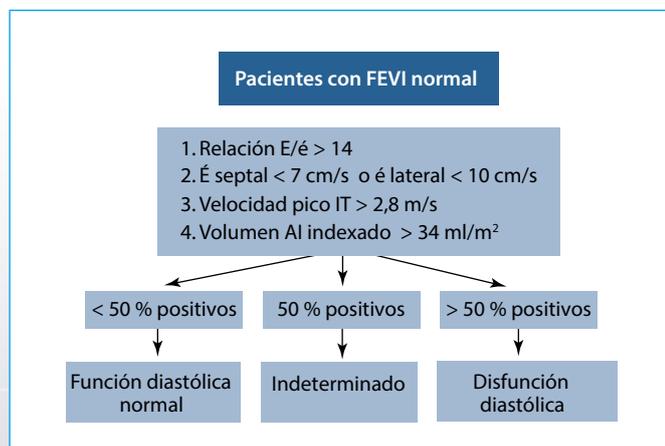


Figura 1. Algoritmo para el diagnóstico de disfunción diastólica en pacientes con fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal. Modificado de las Guías 2016⁽⁸⁾ (IT: insuficiencia tricúspide; AI: aurícula izquierda)

Si más del 50% de los criterios (3 o 4 de cuatro) son positivos se considera que existe disfunción diastólica, si son menos del 50% (0 o 1 de cuatro) no hay disfunción y si hay un 50% (2 de 4) no es determinable si existe o no disfunción. Esto implica que en 3 de cada 8 estudios (37,5% de los casos) con las guías actuales no se podrá determinar si existe o no disfunción diastólica.

Para la valoración del grado de disfunción diastólica, en pacientes con alteración miocárdica, con FE preservada o reducida, las nuevas guías se basan en la presunción de la existencia o no de presiones de llenado elevadas (Figura 2). Si la ratio E/A < 0,8 y E < 50 cm/s se considera presión de llenado normal y por tanto disfunción grado I; si E > 50 cm/s y/o E/A entre 0,8 y 2, se valorarán otros 3 parámetros: ratio E/E' > 14, pico de IT > 2,8 m/s y Alv > 34 ml/m², si sólo se cumple uno es grado I, si se cumplen 2 o 3 será grado II, si E/A > 2 se catalogará como grado III de disfunción diastólica.

La guía establece una serie de recomendaciones a tener en cuenta para el cálculo de presiones de llenado en patologías concretas. En caso de fibrilación auricular, en que las E' son equívocas y variables, se pueden valorar otros parámetros: tiempo de relajación isovolumétrico (TRI) < 65 ms, la aceleración de la E de llenado (> 1,9 cm/s²) el tiempo de desaceleración de la onda diastólica en vena pulmonar < 220 ms y la ratio E/E' septal > 11. En pacientes con miocardiopatía hipertrófica es importante la ratio E/E' > 14, el tamaño de la AI, el

gradiente pico de la IT y la diferencia de duración de la A mitral respecto a la retrógrada en vena pulmonar > 30 ms.

En pacientes con insuficiencia valvular mitral significativa se ha evidenciado la utilidad del TRI < 60 ms y la diferencia de duración de la A mitral respecto a la retrógrada en vena pulmonar > 30 ms. Si el paciente mantiene una FE normal la relación entre TRI y tiempo entre E y E' < 5,6 es predictivo de altas presiones de llenado. La relación E/E' habitual se recomienda sólo en pacientes con FE deprimida.

En pacientes con hipertensión arterial pulmonar para averiguar si es debida a patología cardíaca izquierda, las nuevas guías recomiendan la ratio E/E' lateral que si es > 11 probablemente es de causa retrógrada izquierda y si es < 8 se puede descartar dicha etiología.

Respecto al diagnóstico diferencial entre restricción y constricción se pueden descartar ambas si E/A < 0,8 y la cava inferior no está dilatada (< 20 mm). Si E/A > 0,8, cava inferior dilatada y existe *knock* protodiastólico septal es muy probable la constricción, aún más si E' > 8 cm/s y es mayor en anillo septal que en lateral (en caso de E' < 6 cm/s hay que sospechar coexistencia con patología restrictiva); el diagnóstico definitivo de constricción vendrá dado por la existencia de flujo reverso telediastólico en espiración en la vena hepática.

También hacen referencia las guías a la potente relación hallada entre disfunción diastólica y la pérdida de elasticidad o rigidez arterial. La postcarga es un factor modulador de la relajación ventricular por lo que es pertinente el estudio bien de la impedancia aórtica o de las resistencias vasculares periféricas, como causa o desencadenante de disfunción diastólica⁽⁹⁾.

Las guías ofrecen antes de su cierre, un párrafo como reconocimiento de sus limitaciones que merece la pena traducir:

“Continúa existiendo una amplia brecha en nuestra comprensión del fallo cardíaco diastólico; el retraso de la relajación, disminución de la distensibilidad y la disfunción auricular pueden tener causas diferentes y todas provocar el síndrome clínico de disfunción diastólica. Si esta condición es debida a patología específica del miocardio o es consecuencia de la respuesta miocárdica a condiciones de trabajo desfavorables, especialmente la rigidez arterial, es algo que permanece sin aclarar.

Discusión sobre las Guías 2016

En la introducción a las guías actuales se previene sobre la ausencia de evidencia científica de las propuestas establecidas. No se ofrece tampoco una definición concreta y específica del concepto de disfunción diastólica y el diagrama propuesto para su diagnóstico no será concluyente en 3 de cada 8 casos (37,5%). Las tres circunstancias limitan claramente la confianza y la aceptación incondicional de las mismas.

Lógicamente se advierte que en la interpretación de los hallazgos ecocardiográficos es conveniente integrar los datos clínicos y analíticos del paciente, así como el razonamiento fisiopatológico de los datos encontrados. Todo ello es disuasorio para considerar estas nuevas guías como infalibles respecto al diagnóstico de disfunción diastólica y obligan al especialista en imagen cardíaca a entender y aplicar la fisiopatología del llenado, las presiones intracavitarias y la relación causal de los procesos implicados.

Los cuatro parámetros seleccionados para establecer si existe o no disfunción diastólica en pacientes con función sistólica normal, merecen un comentario amplio y por separado.

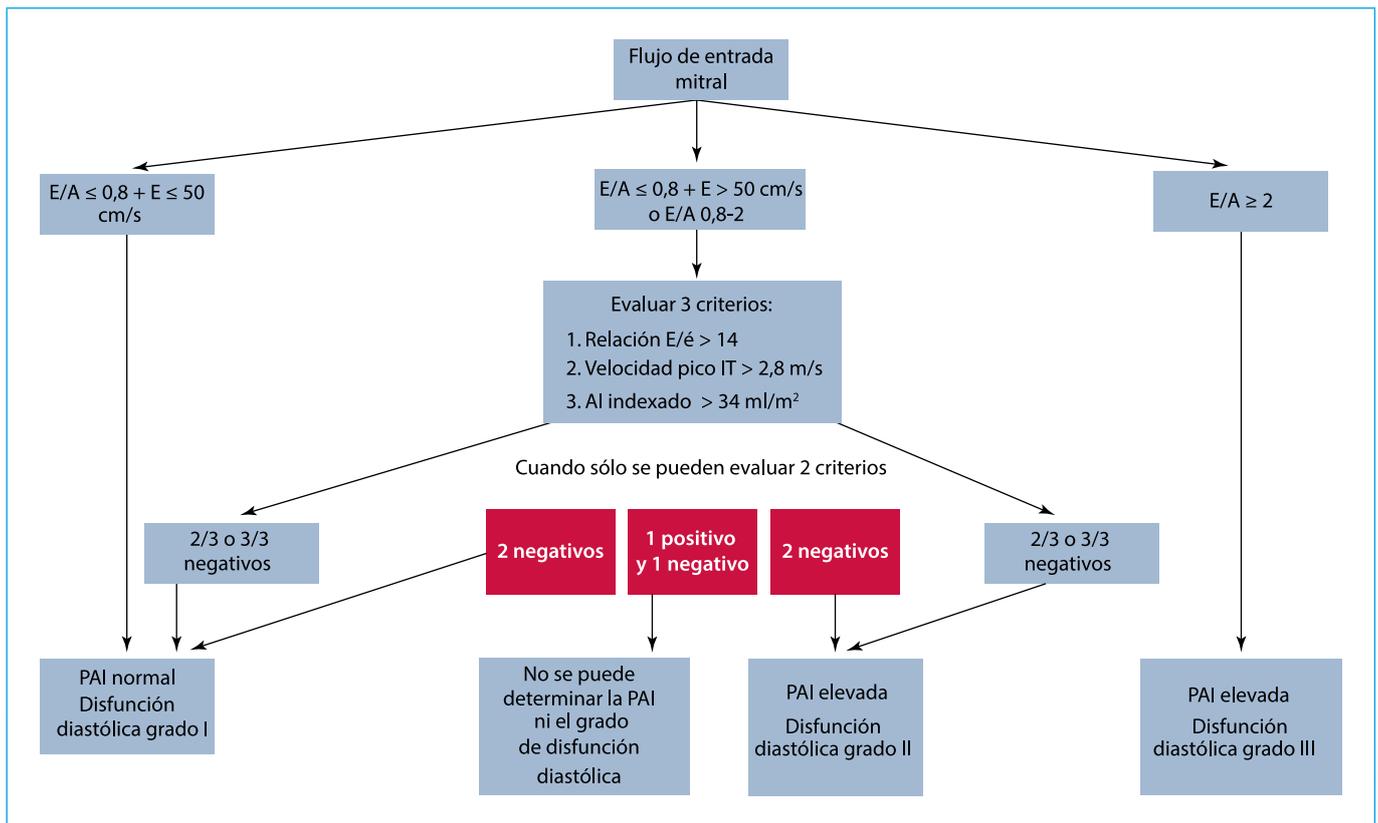


Figura 2. Gradación de disfunción diastólica: algoritmo para determinar la severidad de la disfunción diastólica. Modificado de las Guías 2016⁽⁸⁾. PAI: presión en aurícula izquierda

Onda E del anillo (E')

Este parámetro, fundamental en las guías de 2009, ha sido degradado en las últimas; además se ha rebajado el umbral de normalidad a nivel septal de 8 a 7 cm/s. Probablemente se trate del parámetro más específico de disfunción diastólica, por su marcada relación con una propiedad diastólica fundamental como es la relajación. Es cierto que trabajos de investigación lo relacionan también a las fuerzas de restauración ("restoring forces") e incluso en menor medida a la precarga⁽¹⁰⁾, pero esto último es casi exclusivamente en casos de normalidad por lo que es poco importante en pacientes con disfunción; ello hace factible que los valores más bajos de E' se correspondan con déficits mayores de la relajación que valores menos reducidos. Por otra parte es muy difícil desligar el proceso de relajación (concepto bioquímico) del mecanismo de las fuerzas inerciales de restauración ya que éstas pueden ser un reflejo o consecuencia de la relajación. En cualquier caso se considera que no existe método clínico para diferenciar entre ambas⁽¹¹⁾.

Es cierto que existen circunstancias en que la medición de la onda E' no es válida para la valoración de la función diastólica (anillo protésico, valvulopatía mitral, calcificación severa), pero fuera de estas situaciones, es difícil concebir que una onda E' reducida pueda coexistir con una función diastólica totalmente normal.

El hecho de que los valores hallados de E' disminuyan con la edad es muy compatible con la idea aceptada en fisiología de que la relajación, entendida como el restablecimiento de la situación de reposo de la fibra miocárdica, se hace más lenta en personas mayores.

Ratio E/E'

Desde hace más de 10 años la ratio E/E' se ha relacionado con las presiones de llenado ventricular⁽⁴⁾; esta relación se basa en la estrecha relación de la E

del llenado con la relajación y la presión de precarga y la importante y más estricta asociación de la E' con la relajación. De tal modo que $E/E' = \text{Relajación} \times \text{Presión/Relajación}$.

Ciertamente los resultados de esta estimación son mucho más fiables en pacientes con fracción de eyección reducida y mucho menos satisfactorios en aquellos con función sistólica normal⁽¹²⁾. Hace unos meses se ha publicado un estudio multicéntrico para la validación de la cuantificación de la severidad de la disfunción diastólica mediante el algoritmo de las nuevas guías en 450 pacientes sometidos a estudio invasivos⁽¹³⁾. La precisión diagnóstica alcanzada en la valoración por ecocardiografía fue elevada y la E/E' fue el parámetro que mejor se correlacionó con la presión de llenado ventricular (ver más adelante).

Las presiones de llenado no siempre están elevadas en pacientes con disfunción diastólica; todos los pacientes en grado I tienen por definición presiones de llenado no elevadas. También es cierto que las presiones de llenado pueden elevarse en otras afectaciones cardíacas como la valvulopatía mitral, aórtica, disfunción sistólica... y en una patología que a veces olvidamos como es la insuficiencia cardíaca de alto gasto (*high output heart failure*); se trata de una entidad relacionada con una demanda elevada de gasto cardíaco y/o resistencias periféricas bajas. En estos pacientes se hallarán presiones de llenado elevadas en ausencia de disfunción sistólica o diastólica del ventrículo izquierdo. Se han descrito numerosos casos asociados a diferentes patologías sistémicas como hipertiroidismo, la enfermedad de Paget, fístulas, Rendu-Osler, hepatopatías, etc.

Una reciente revisión de la Clínica Mayo actualiza los hallazgos hemodinámicos de esta entidad en la que encontraríamos ratios elevados de E/E' secundarias al gasto manejado y no forzosamente a una afectación de la relajación o de la distensibilidad ventricular⁽¹⁴⁾.

Índice volumétrico de la aurícula izquierda

Probablemente se trata del parámetro más estable y consistente de la disfunción diastólica, aunque también el menos sensible a cambios temporales o variaciones sutiles. Ha sido comparado a la hemoglobina glicosilada para la valoración fiable y no coyuntural de la diabetes. La dilatación auricular es la respuesta del aumento crónico de las presiones en la cavidad auricular y por tanto un marcador de persistencia en el tiempo de las mismas.

Su determinación se ha estandarizado por la medición de la máxima área auricular en protodiástole en plano de 2 y 4 cámaras y se indexa por superficie corporal (Figura 3). Se pueden hallar volúmenes elevados en caso de taquiarritmias como fibrilación y flutter auricular, así como también en valvulopatía mitral, en corazones trasplantados y en deportistas. Es cierto que no es un parámetro sensible a cambios agudos, por lo que no varía en casos en que el tratamiento pueda haber reducido las presiones de llenado.

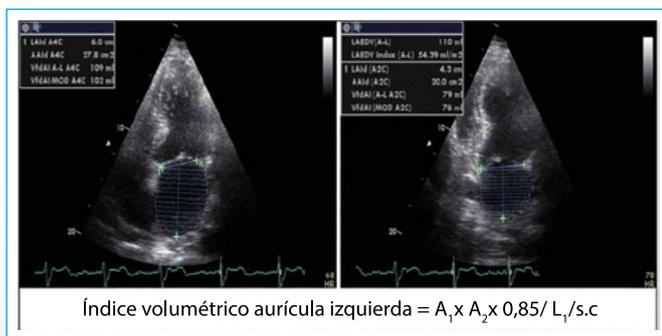


Figura 3. Índice volumétrico de la aurícula izquierda obtenido a través del método biplano en 4 y 2 cámaras

Velocidad pico de insuficiencia tricúspide

Este parámetro ha sido utilizado desde los inicios del Doppler cardíaco para estimar la presión sistólica arterial pulmonar. En los últimos años se han publicado numerosos trabajos que muestran hipertensión pulmonar retrógrada y secundaria a aumento de la presión capilar pulmonar en pacientes con insuficiencia cardíaca y función sistólica preservada por lo que puede considerarse un marcador de la disfunción diastólica, probablemente tardío y de sensibilidad desconocida ya que no sabemos cuantos pacientes con disfunción diastólica la presentan.

Probablemente se trata de un marcador consistente una vez establecido si bien su valoración depende de que exista una señal en Doppler continuo de insuficiencia tricúspide que no se puede hallar en todos los pacientes. La existencia de una señal de insuficiencia pulmonar también puede ser útil para estimar presión arterial pulmonar media o diastólica.

Puede afirmarse con toda solvencia que este parámetro no es específico de disfunción diastólica ya que existen muchas otras causas de hipertensión arterial pulmonar, recogidos en las guías al respecto y que no conviene olvidar⁽¹⁵⁾. Pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, neumopatías intersticiales, síndrome de apnea-hipopnea del sueño, anemias hemolíticas, sarcoidosis, hipertensión portal, conectivopatías o síndrome de inmunodeficiencia humana pueden tener hipertensión pulmonar sin que se deba a disfunción diastólica. Ya se ha mencionado que la relación E/E' lateral puede ayudar a distinguir la causa retrógrada de otras causas de hipertensión pulmonar.

Otros parámetros

En las guías de 2009 se citaban algunos nuevos parámetros como muy prometedores para la valoración y el estudio de la disfunción diastólica; concretamente

datos extraídos del análisis mediante *speckle tracking* como el *strain rate* diastólico longitudinal del ventrículo izquierdo, el pico de *untwisting* y el *strain* de la aurícula izquierda parecen aportar datos importantes, si no al diagnóstico, sí al menos al entendimiento de la misma. Sin embargo en las guías de 2016 se vuelven a citar los tres conceptos como prometedores y de futuro pero sin que durante los siete años transcurridos ninguno de ellos se haya incorporado a las técnicas habituales de estudio de función diastólica en la práctica clínica, lo que demuestra que no todo lo que es prometedor termina consolidándose como herramienta eficaz o que el proceso es más largo y espinoso de lo figurado.

Curiosamente las nuevas guías sí citan como parámetro a tener en cuenta en la valoración diastólica el llamado *strain* longitudinal global (Figura 4). Se trata incuestionablemente de un parámetro de función sistólica pero que se afecta frecuentemente en pacientes con FE normal y disfunción diastólica por lo que recomiendan su uso como marcador de la misma, del mismo modo que puede serlo la hipertensión pulmonar. Este dato refuerza la hipótesis de la interrelación existente entre sístole y diástole y especialmente entre función contráctil y la consiguiente relajación, probablemente condicionada por la fisiología de la eyección. Más difícil de conceptuar es la relación entre sístole y distensibilidad o rigidez ventricular.

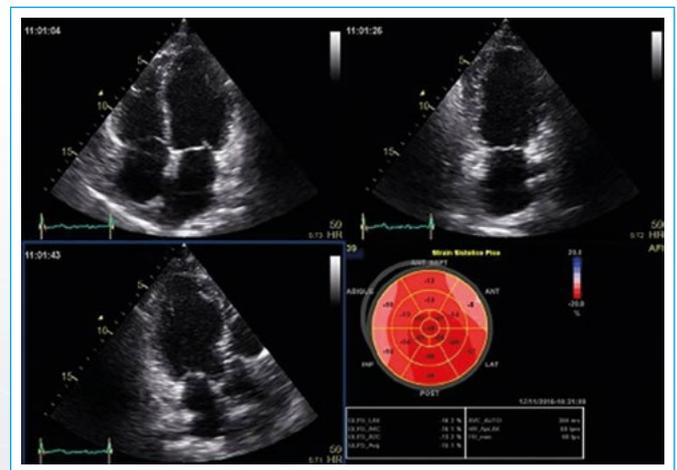


Figura 4. *Strain* global longitudinal medido en planos apicales de 4, 2 y 3 cámaras

Referencias a las Guías 2016

Algunos artículos sobre función diastólica aparecidos después no hacen alusión a las nuevas guías probablemente por estar redactados antes de darse a conocer. En algún caso incluso se dan recomendaciones opuestas a las estipuladas en ellas y diferentes valores de corte⁽¹⁶⁾.

El estudio multicéntrico citado previamente se propuso valorar la sensibilidad, especificidad y predictividad del diagrama establecido en las nuevas guías para determinar presiones de llenado elevadas⁽¹³⁾. No existe un *gold standard* para valorar la precisión del diagnóstico de disfunción diastólica por lo que el diagrama correspondiente no puede verificarse; sin embargo existe un *gold standard* para valorar las presiones: el estudio hemodinámico invasivo con catéteres de presión. La población constaba de 450 pacientes con cardiopatía, 54% con FE > 50%. La sensibilidad de los parámetros recomendados para detectar presiones elevadas (presión capilar pulmonar o presión diastólica ventricular izquierda pre A > 12 mmHg) fue del 87% especificidad 88% valor predictivo positivo 91% y negativo 83% (p < 0,001). La precisión diagnóstica total fue del 87% y en pacientes con FE > 50% del 84%.

Los parámetros que mejor correlacionaron con las cifras de presión fueron E/E', ratio de picos sistólico/diastólico en vena pulmonar y el gradiente pico de IT

(todos $R > 0,55$). Ningún paciente etiquetado de grado I de disfunción diastólica tuvo presiones de llenado elevadas. Los 25 pacientes con los tres parámetros (E/E', pico de IT y volumen indexado de AI) elevados presentaron cifras altas de presión de llenado. El parámetro menos específico de los tres resultó ser el volumen indexado de AI. Un 9% (5 de 58) de los pacientes con grado III ($E/A > 2$) tuvieron presión de llenado no elevadas. Los autores concluyen que los datos aportados por las nuevas guías para valorar de modo no invasivo las presiones de llenado muestran buena precisión y predictividad, si bien puede decirse que no existe una clara diferencia entre los grados II y III de disfunción diastólica.

Valoración integral de la función ventricular

El corazón que funciona bien es el que proporciona un gasto cardíaco adecuado a las necesidades metabólicas del organismo sin provocar un aumento de las presiones de llenado fisiológicas. El ventrículo normofuncionante es el que se contrae, relaja y distiende adecuadamente (Figura 5). Valorar la función ventricular no es únicamente obtener la FE o verificar la adecuada motilidad de las paredes del ventrículo; tal vez esto pueda bastar para apreciar la función sistólica o eyectiva pero no para valorar el rendimiento global ventricular. No se puede valorar la función ventricular sin valorar también la diástole (Figura 6).

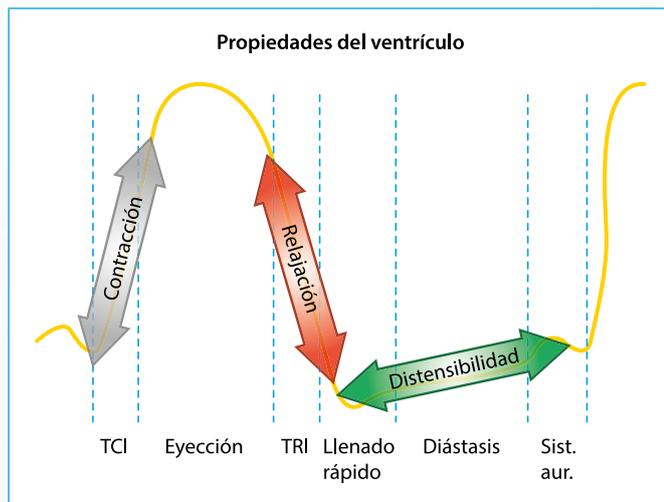


Figura 5. Propiedades del ventrículo en sístole (contracción) y diástole (relajación y distensibilidad)

De las tres propiedades miocárdicas, la más difícil de valorar es la distensibilidad, probablemente por ser la menos biológica y la que más compete a propiedades inertes, físicas del miocardio. La contracción y la relajación, si bien ambas están claramente interrelacionadas y moduladas por factores en parte extracardíacos como la precarga y la postcarga, son más asequibles. Aunque indirectos, existen parámetros conocidos y utilizados para valorar la contractilidad; la E del llenado, la E' del anillo, el *strain rate* diastólico longitudinal y el pico de *untwisting* nos informan, también indirectamente del estado de la relajación⁽¹⁷⁾. Sin embargo no existe un marcador patognomónico ni moderadamente fiable de la distensibilidad ventricular. Sólo el TDE al acortarse, informa de su reducción (a mejor distensibilidad mayor TDE)⁽¹⁸⁾ aunque al estar inversamente influido por la relajación (a mejor relajación menor TDE) es difícil de valorar salvo en casos muy avanzados (patrón restrictivo). Otros métodos propuestos no han sido todavía suficientemente contrastados⁽¹⁹⁾. Actualmente se investiga el T1 *mapping* de la cardi resonancia para valorar el grado de fibrosis difusa, que podría ser un subrogado del estado de rigidez ventricular⁽²⁰⁾.

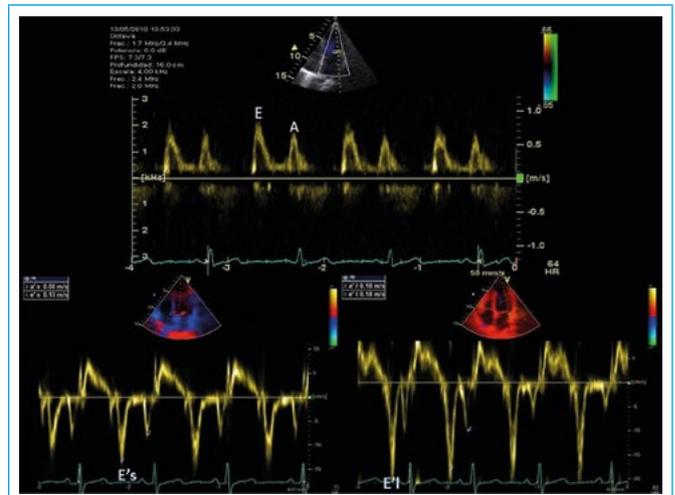


Figura 6. Parámetros más frecuentemente utilizados para la valoración de la función diastólica: ondas E y A de llenado mitral y ondas E' del anillo septal y lateral

El concepto de función diastólica está pues claramente imbricado con la función sistólica; es muy poco verosímil una afectación contráctil global o segmentaria que no afecte subsecuentemente a la relajación. Por esto las guías 2016 sobreentienden que hay disfunción diastólica si hay disfunción sistólica. También aumenta la evidencia de que una FE normal no garantiza una función contráctil totalmente normal, como pone de manifiesto la afectación inicial del *strain* global longitudinal en el tratamiento con quimioterapia potencialmente cardiotoxica.

Como concepto, la disfunción diastólica es un conglomerado de circunstancias y patologías que afectan al llenado ventricular y/o a las presiones correspondientes. No corresponde a un cuadro clínico determinado y los parámetros alterados pueden variar en cada caso; así una fibrilación auricular afecta al llenado por la desaparición de la contracción auricular (fundamental si la relajación está alterada) y la irregularidad del tiempo de llenado; un paciente anciano con severa afectación de la relajación y taquicardia no logrará llenar adecuadamente el ventrículo y puede llegar a elevar las presiones retrógradas; un paciente con amiloidosis cardíaca primaria presentará una gran rigidez del miocardio y elevará las presiones diastólicas y retrógradamente las auriculares y capilares. En todos los casos existirá disfunción diastólica pero las características y el pronóstico serán distintas en cada uno de ellos, ya que la disfunción diastólica siempre será el resultado de la suma de diferentes parámetros que inciden en el llenado con diferente grado de afectación.

Un estudio ecocardiográfico completo de la función ventricular debe incorporar todos los datos suficientes para valorar la sístole y la diástole: tamaño indexado de cavidades, espesor del miocardio ventricular, FE, afectación segmentaria, datos de asincronía, función ventricular derecha, valvulopatías (semi) cuantificadas, patrón de llenado ventricular, ondas sistólica y diastólicas del anillo, y valoración indirecta de presión pulmonar; si fuera necesario, también se registrará venas pulmonares, *strain* y *strain rate* ventricular y velocidad de propagación del llenado mitral.

Respecto a la diástole puede ser útil plantearse cinco preguntas concretas: 1. ¿Existe disfunción diastólica?; 2. ¿En qué grado?; 3. ¿Cómo están las presiones de llenado?; 4. ¿Hay alteración de la relajación?; 5. ¿Existe sospecha de afectación de la distensibilidad?

La función diastólica es un puzzle de difícil composición. Aunque no siempre podremos establecer la situación exacta de un paciente, si disponemos del conocimiento fisiopatológico adecuado y realizamos un enfoque integrado con la clínica, muy frecuentemente estaremos en condiciones de valorarla y de estimar las presiones de llenado para poder llevar a cabo el tratamiento más adecuado.

Abreviaturas

- A:** onda auricular de llenado mitral
Al: aurícula izquierda
Alv: índice volumétrico de la aurícula izquierda
E: onda inicial de llenado mitral
E': onda E tisular de anillo mitral
E's: onda E' en lado septal del anillo
E'l: onda E' en lado lateral del anillo
FE: fracción de eyección
IT: insuficiencia tricúspide
TDE: tiempo de desaceleración de onda E
TRI: tiempo de relajación isovolumétrica

Ideas para recordar

- Las nuevas guías de función diastólica proponen una reordenación de antiguos parámetros sin aportar suficiente evidencia científica ni una definición concreta de disfunción diastólica.
- Los pacientes con disfunción sistólica con FE deprimida presentan siempre algún grado de disfunción diastólica.
- Las nuevas técnicas basadas en parámetros de deformación no se han incorporado todavía a la práctica habitual del estudio de función diastólica excepto el *strain* longitudinal global.
- La valoración aproximada y no invasiva de las presiones de llenado, no siendo perfecta, es factible y asumible en muchos casos mediante el estudio ecocardiográfico estándar.
- Para el estudio correcto de la función ventricular en un paciente con sospecha de insuficiencia cardíaca es imprescindible realizar un ecocardiograma completo que incluya tanto la valoración de la función sistólica como la diastólica.

Bibliografía

1. Folse R, Braunwald E. Determination of fraction of left ventricular volume ejected per beat and of ventricular end-diastolic and residual volumes. *Circulation* 1962; 25: 674-685.
2. Mirsky I, Cohn PF, Levine JA. Assessment of left ventricular stiffness in primary myocardial disease and coronary artery disease. *Circulation* 1974; 50: 128-136.
3. Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Relation of transmitral flow velocity patterns to left ventricular diastolic function: new insights from a combined hemodynamic and Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12: 426-440.
4. Ommen SR, Nishimura RA, Appleton CP, et al. Clinical utility of Doppler echocardiography and tissue Doppler imaging in the estimation of left ventricular filling pressures. *Circulation* 2000; 102: 1.788-1.794.
5. Gandhi SK, Powers JC, Nomer AM, et al. The pathogenesis of acute pulmonary edema associated with hypertension. *N Eng J Med* 2001; 344: 17-22.
6. Nagueh SF, Appleton CP, Gillebert TC, et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography. *Eur J Echocardiogr*. 2009; 10: 165-193.
7. Nishimura RA, Tajik AJ. Evaluation of diastolic filling of left ventricle in health and disease: Doppler Echocardiography is the clinician's Rosetta Stone. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 8-18.
8. Nagueh SF, Smiseth OA, Appleton CP, et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography: An update from the American society of echocardiography and the European association of cardiovascular imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29: 277-314.
9. Namba T, Masaki N, Matsuo Y, et al. Arterial stiffness is significantly associated with left ventricular diastolic dysfunction in patients with cardiovascular disease. *Int Heart J* 2016; 57: 729-735.
10. Opdahl A, Remme EW, Helle-Valle T, et al. Determinants of left ventricular early-diastolic lengthening velocity. Independent contributions from left ventricular relaxation, restoring forces and lengthening load. *Circulation* 2009; 119: 2.578-2.586.
11. Flachskampf FA, Biering-Sorensen T, Solomon SD, Duvernoy O, Bjemer T, Smiseth OA. Cardiac imaging to evaluate left ventricular diastolic function. *J Am Coll Cardiol Img* 2015; 8: 1.071-1.093.
12. Sharifov OF, Schiros CG, Aban I, Denney TS, Gupta H. Diagnostic accuracy of tissue Doppler index E/e' for evaluating left ventricular filling pressure and diastolic dysfunction/heart failure with preserved ejection fraction: a systematic review and meta-analysis. *J Am Heart Assoc* 2016; 5: e002530.
13. Andersen OS, Smiseth OA, Dokainish H, et al. Estimating left ventricular filling pressure by echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 2017; 69: 1.937-1.948.
14. Reddy JN, Melenovsky V, Redfield MM, Nishimura RA, Borlaug BA. High-Output heart failure. A 15-year experience. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 473-482.
15. Galie N, Humbert M, Vachiery M, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European society of cardiology and the European respiratory society: endorsed by: association for European paediatric and congenital cardiology, international society for heart and lung transplantation. *Eur Heart J* 2016; 37: 67-119.
16. Mitter SS, Shah SJ, Thomas JD. A test in context. E/A and E/E' to assess diastolic dysfunction and LV filling pressure. *J Am Coll Cardiol* 2017; 69: 1.451-1.464.
17. Opdahl A, Remme EW, Helle-Valle T, Edvardsen T, Smiseth OA. Myocardial relaxation, restoring forces and early-diastolic load are independent determinants of left ventricular untwisting rate. *Circulation* 2012; 126: 1.441-1.451.
18. Marino P, Little WC, Rossi A, et al. Can left ventricular diastolic stiffness be measured noninvasively? *J Am Soc Echocardiogr* 2002; 15: 935-943.
19. Gayat E, Mor-Avi V, Weinert L, Shah SJ, Yodanis Ch, Lang RM. Noninvasive estimation of left ventricular compliance using three-dimensional echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2012; 25: 661-666.
20. Rommel KP, Von Roeder M, Latuscynski K, et al. Extracellular Volume fraction for characterization of patients with heart failure and preserved ejection fraction. *J Am Coll Cardiol* 2016; 67: 1.815-1.825.

Disyunción anular mitral en la patología mixomatosa valvular

Javier Urmeneta Ulloa
Isabel Molina Borao

Correspondencia

Javier Urmeneta Ulloa
Dirección: Paseo Isabel La Católica 1-3.
50006. Zaragoza. España
Tel.: +34 665561807
email: javierurmeneta@hotmail.com

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España

Palabras clave

- ▷ Disyunción anular mitral
- ▷ Válvula mitral mixomatosa
- ▷ Ecocardiografía tridimensional

Keywords

- ▷ Mitral annular disjunction
- ▷ Myxomatous mitral valve
- ▷ Three-dimensional echocardiography

RESUMEN

La disyunción anular mitral está definida como la separación entre la aurícula izquierda-válvula mitral con el teórico punto de inserción del ventrículo izquierdo a nivel del anillo valvular mitral. Esta patología se encuentra presente con mayor frecuencia en pacientes con patología valvular mixomatosa y/o prolapso valvular mitral. En la última década, el avance de la ecocardiografía transesofágica tridimensional ha permitido un mejor estudio y comprensión anatómica de esta patología. Se presenta el caso de un paciente con disyunción anular mitral y posterior revisión bibliográfica.

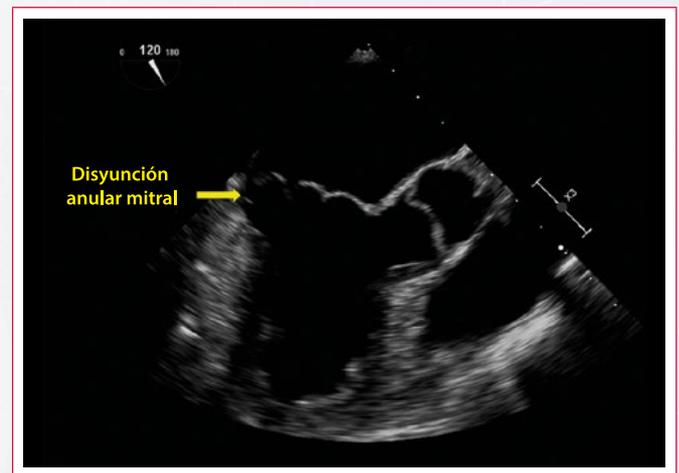
ABSTRACT

The mitral annular disjunction is defined as the separation between the left atrium-mitral valve and the theoretical point of insertion of the left ventricle at the level of the mitral valve annulus. This pathology is most frequently present in patients with myxomatous valvular pathology and/or mitral valve prolapse. In the last decade, the advance of transesophageal three-dimensional echocardiography has allowed a better study and anatomical understanding of this pathology. We present the case of a patient with mitral annular disjunction and the bibliographical revision.

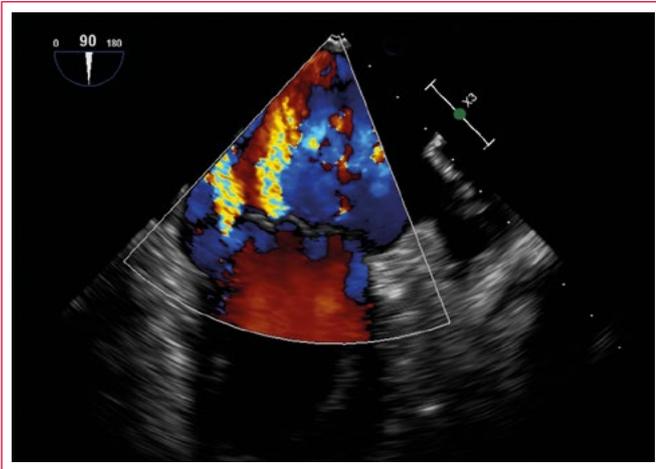
Presentación del caso

Varón de 62 años de edad remitido a nuestra unidad de imagen cardíaca para realización de ecocardiografía transesofágica para estudio de insuficiencia mitral significativa por un prolapso valvular mitral. Se objetiva una válvula mitral mixomatosa con velos elongados y redundantes, con afectación predominante del velo anterior (**Vídeo 1**); con un *jet* de regurgitación predominantemente central que se cataloga de grado III/IV originada por "Billowing" de ambos velos (véase **Vídeo 1** y **Vídeo 2**) y dilatación anular (40 mm). En la cuantificación de la lesión destacan, vena contracta de 6 mm, radio de PISA de 8 mm, velocidad de onda E de 1,3 m/s, área del *jet* de 8 cm², sin inversión de flujo en venas pulmonares ni derechas ni izquierdas, distancia músculo interpapilar de 40 mm, distancia papilar posterior-fibrosa de 50 mm, longitud de coaptación de 4 mm. ORE de 0,20 cm² y VR de 23 ml (**Figura 1**, **Vídeo 3** y **Vídeo 4**).

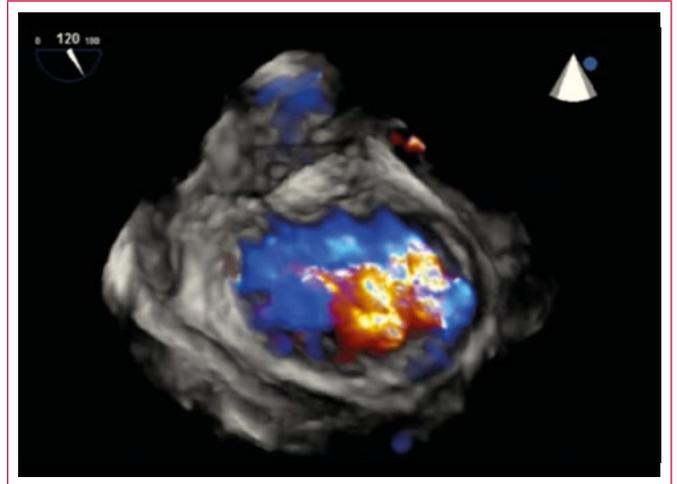
Las imágenes del estudio transesofágico ponen en evidencia la disyunción anular mitral que presenta el paciente con una separación entre la pared libre de la aurícula izquierda y la válvula mitral de 6-7 mm.



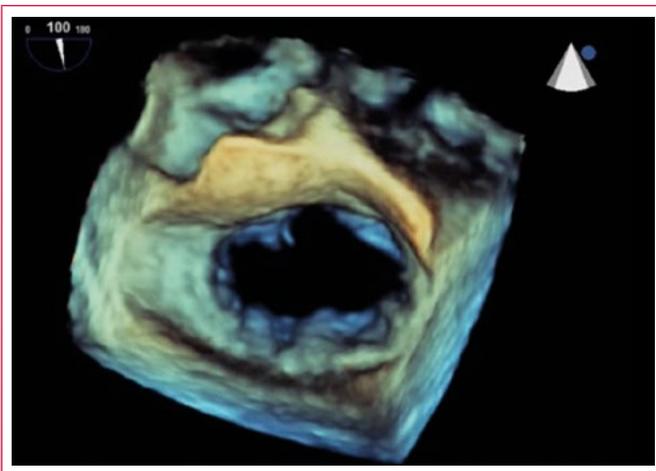
Vídeo 1. ETE a 120°. TSVI. Disyunción anular mitral a nivel posterior de anillo valvular. Válvula mitral mixomatosa con *Billowing* de velos



Video 2. ETE a 90°. Color Doppler. Insuficiencia mitral III/IV en paciente con disyunción anular mitral



Video 4. ETE 3D color. Plano en face de la válvula mitral con 3D color. Jet de regurgitación III/IV



Video 3. ETE 3D. Plano en face de la válvula mitral. Velos mixomatosos y prolapsantes

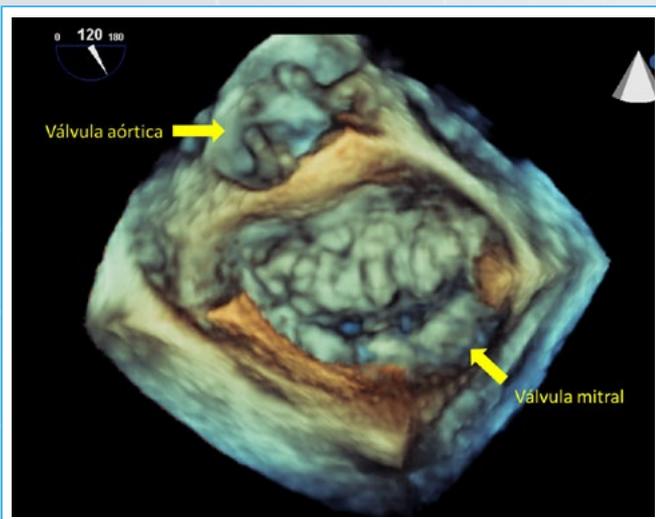


Figura 1. ETE 3D. Plano en face de la válvula mitral. Detalle de la anatomía de los velos de la mitral

Discusión

La disyunción anular mitral (DAM) está definida como la separación (mayor de 5 mm) entre la aurícula izquierda-válvula mitral con el teórico punto de inserción del ventrículo izquierdo a nivel del anillo valvular mitral⁽¹⁾. Se encuentra presente en aquellos pacientes con prolapso valvular mitral y/o patología mixomatosa valvular. Debido a que la región anterior del anillo valvular se encuentra constituida por tejido densamente fibroso, únicamente la región posterior mitral se encuentra afectada en esta patología⁽²⁾.

El anillo valvular normal presenta cambios dinámicos durante el ciclo cardíaco, que han sido mejor estudiados en los últimos años gracias al avance de la tecnología tridimensional. Normalmente la región posterior del anillo valvular es desplazado hacia la región apical mediante la contracción sistólica de las fibras ventriculares miocárdicas; mientras que, la región anterior del anillo unido a la raíz aórtica, tiene que inclinarse posteriormente plegando el anillo y ofreciendo su típica forma en silla de montar⁽¹⁾.

Lee *et al.* en un estudio reciente de 156 pacientes; de los cuales 101 presentaban prolapso valvular mitral, analizaron mediante tecnología ETT-3D y ETE-3D las características del anillo valvular, demostrando que el 42% presentaba DAM. En los pacientes con disyunción anular, se objetivó mayor número de segmentos prolapsantes, mayor rotura de cuerdas tendinosas, así como velos de mayor volumen, longitud y área. Por otro lado, estos presentaban un incremento sistólico marcado a expensas del diámetro anteroposterior del anillo y de la anchura intercomisural valvular⁽¹⁾.

La DAM lleva a la dilatación y al aplastamiento sistólico anular condicionando a mayor deformidad del aparato mitral y con ello predisposición a insuficiencia mitral^(1,2). En esta patología el anillo valvular no presenta el típico desplazamiento apical originado por la contracción sistólica de las fibras miocárdicas ventriculares, debido a la atrialización de dicha región anular; exhibiendo por tanto, el movimiento paradójico previamente mencionado^(1,3).

Conclusión

En la reparación valvular quirúrgica, los pacientes con patología mixomatosa avanzada presentan resultados menos favorables a largo plazo⁽⁴⁾. Sin embargo, gracias al reconocimiento y los avances en la caracterización anatómica de la disyunción anular mitral; en gran parte debido a las nuevas técnicas de imagen cardíaca, han permitido modificar las técnicas quirúrgicas y con ello mejorar los resultados en este tipo de pacientes.

Ideas para recordar

- Se debe valorar con cuidado el anillo en los casos de válvula mitral mixomatosa prolapsante con regurgitación valvular. Principalmente cuando el *jet* de regurgitación sea de predominio central, ya que como un gran maestro nos enseñó en su momento: "la dirección del prolapso valvular mitral es una ciencia exacta".
- El prolapso mitral produce *jets* de insuficiencia excéntricos contrarios al velo valvular prolapsante.

- Si esto no se cumple algo más debe estar presente y una de las alternativas a descartar será la disyunción anular mitral.

Bibliografía

1. Lee A, Jin C, Fan Y, *et al.* Functional implication of mitral annular disjunction in mitral valve prolapse. A Quantitative Dynamic 3D Echocardiographic Study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017. doi: 10.1016/j.jcmg.2016.11.022. [Epub ahead of print]
2. Enriquez-Sarano M. Mitral annular disjunction. The forgotten component of myxomatous mitral valve disease. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017. doi: 10.1016/j.jcmg.2017.03.001. [Epub ahead of print]
3. Carmo P, Andrade M, Aguiar C, *et al.* Mitral annular disjunction in myxomatous mitral valve disease: a relevant abnormality recognizable by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound*. 2010; 8: 53
4. Eriksson M, Bitkover C, Omran A, *et al.* Mitral annular disjunction in advanced myxomatous mitral valve disease: echocardiographic detection and surgical correction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2005; 18 (10): 1.014-1.022.

Disección del septo interventricular: una complicación postquirúrgica muy infrecuente

Vanessa Escolar Pérez*
Amaia Arregi López**

Correspondencia

Vanessa Escolar Pérez
email: vanessa.escolarperez@osakidetza.net
Tel.: +34 620655175

* Servicio de Cardiología. Unidad de Insuficiencia Cardíaca. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España

** Servicio de Cardiología. Unidad de Cuidados Críticos Cardiológicos. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. España

Palabras clave

- ▷ Disección de septo interventricular

Keywords

- ▷ Interventricular septal dissection

RESUMEN

A continuación presentamos el caso de una mujer de 75 años que es remitida a nuestro hospital para someterse a una cirugía cardíaca. La intervención transcurre sin incidencias pero durante el postoperatorio presenta empeoramiento clínico con inestabilidad hemodinámica y datos sugestivos de taponamiento cardíaco, por lo que se realiza una ecocardiografía que, además de no evidenciar derrame pericárdico, aporta el diagnóstico de la rara entidad que presenta la paciente. Se trata de una disección yatrógena del septo interventricular, un cuadro muy infrecuente, de tratamiento complejo y pronóstico sombrío.

ABSTRACT

We present the case of a 75 year-old woman who is sent to our hospital for cardiac surgery. The surgery goes without complications but during the post-operative period the patient presents haemodynamic instability with clinical data that suggests cardiac tamponade, so an echocardiogram is performed. This image technique rejects pericardial effusion and, at the same time, gives the pieces of information needed for the diagnosis of this unusual entity. It is a iatrogenic dissection of the interventricular septum, a very unusual complication, with a very complex treatment and a gloomy prognosis.

Presentación del caso

Mujer de 75 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, cardiopatía reumática (estenosis mitral sometida a comisurotomía abierta hace 40 años) y fibrilación auricular paroxística.

En seguimiento por consultas externas de Cardiología, desde el año 2007 se aprecia en ecocardiografía una doble lesión mitral con estenosis severa de etiología reumática, junto con insuficiencia tricúspide severa y una hipertensión pulmonar moderada-severa con función conservada de ambos ventrículos. En la última consulta refiere un aumento de su disnea con una situación funcional II-III/IV NYHA por lo que se indica cirugía de sustitución valvular mitral y anuloplastia tricúspide.

El estudio preoperatorio no aprecia otra patología relevante, por lo que su caso se presenta en sesión médico-quirúrgica y se programa la cirugía, realizándose sustitución valvular mitral con prótesis mecánica Bicarbon Fitline nº 25 y anuloplastia tricúspide con anillo valvular Carpentier nº 28. Ingresa en Unidad Coronaria para control postoperatorio.

En las primeras horas presenta inestabilidad hemodinámica con hipotensión progresiva que responde de manera parcial a la expansión de la volemia. Los parámetros muestran tensión arterial 70/20 mmHg con resistencias vasculares sistémicas de 1.200 dinas/m² y presión venosa central de 18 cmH₂O (previa de 9). Ante la sospecha de taponamiento cardíaco se realiza una ecocardiografía transtorácica y transesofágica que muestran un ventrículo izquierdo no dilatado con una dis-

función moderada por aquinesia septal, con la prótesis mecánica bidisco mitral normofuncionante y abundante ecocontraste en aurícula izquierda (**Vídeo 1**). Destaca una cavidad en el septo interventricular anterior basal de unos 25 x 25 mm (**Vídeo 2**) que protruye sobre el ventrículo derecho y provoca colapso del mismo con variaciones respirofásicas a través del flujo transmitral del 40%. Se aprecia entrada de flujo en la cavidad a nivel del septo medio, por lo que se interpreta como punto de entrada de una probable disección intramiocárdica postquirúrgica septal (**Vídeo 3**). Además, la válvula tricúspide presentaba un anillo quirúrgico e insuficiencia tricúspide masiva dirigida por la pared lateral de la aurícula derecha. Dada la inestabilidad de la paciente con requerimientos cada vez mayores de volumen y vasoactivos, se avisa a cirugía cardíaca para valoración del caso.

Revisando las imágenes, se postula que la imagen objetivada en el septo interventricular puede corresponder a una rotura cardíaca contenida y/o disección de septo con una cavidad de gran tamaño en su interior (pseudoaneurisma) que compromete el llenado de las cavidades derechas. Tras discusión del caso, se decide revisión ecocardiográfica seriada para valoración de reintervención en las próximas horas.

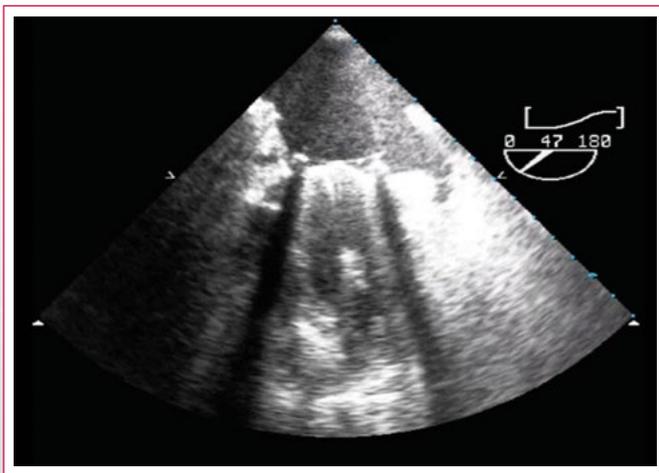
En las siguientes ecocardiografías se confirma la formación de un pseudoaneurisma en el septo que aumenta ligeramente de tamaño respecto a la exploración previa, asociado a dilatación y disfunción de ventrículo derecho. Se habla nuevamente con cirugía, considerándose el caso inoperable por la localización y alto riesgo quirúrgico.

En los días siguientes presenta cierta estabilización hemodinámica y respiratoria que permite el destete de la ventilación mecánica y la extubación. Se

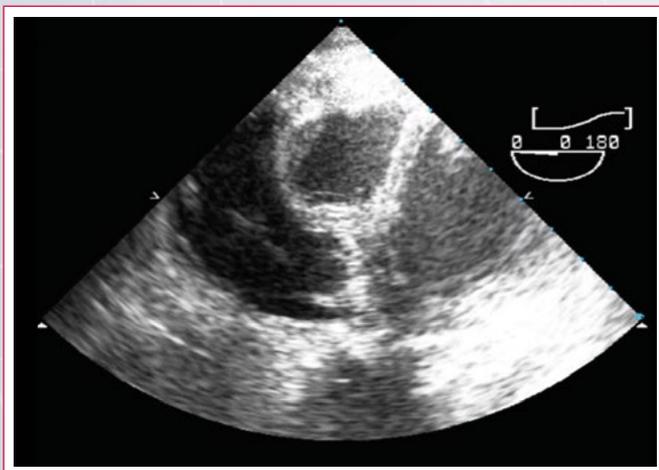
comienza tratamiento con betabloqueantes en un intento de limitar el crecimiento del defecto del septo interventricular. En las evaluaciones ecocardiográficas seriadas se aprecia que las paredes de la cavidad a nivel de septo posterior se están engrosando, en probable relación con hematoma y trombosis parietal del pseudoaneurisma. Tras 14 días de estancia en la Unidad Coronaria, con un postoperatorio complicado con fracaso renal agudo, infección del tracto respiratorio y urinario, la paciente es dada de alta a planta de cirugía cardíaca, donde presenta una evolución lenta pero favorable, pudiendo ser dada de alta 2 semanas después.

La ecocardiografía transtorácica al alta muestra un ventrículo izquierdo no dilatado con espesores normales. El septo se encuentra engrosado con una imagen anecoica en su interior pero sin detectarse flujo ni soluciones de continuidad por lo que se interpreta como un hematoma a dicho nivel (Video 4). El resto del ventrículo no presenta alteraciones en la contractilidad segmentaria y la función sistólica global es límite. Además, la prótesis mitral era normofuncionante y presentaba regurgitación tricúspide leve, hipertensión pulmonar moderada-severa y ventrículo derecho no dilatado con disfunción moderada.

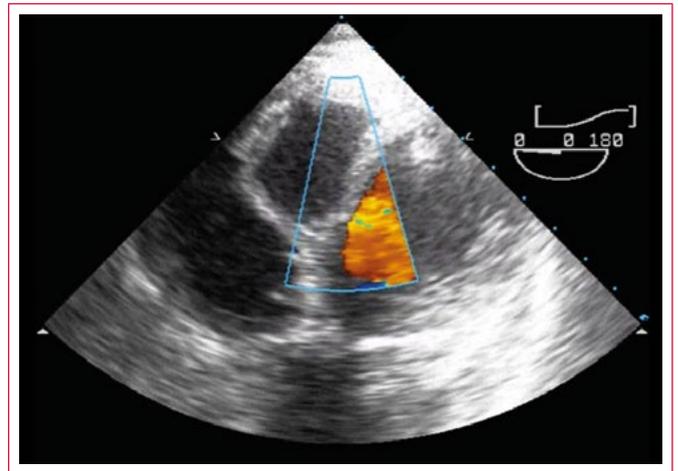
Estudio por Imagen



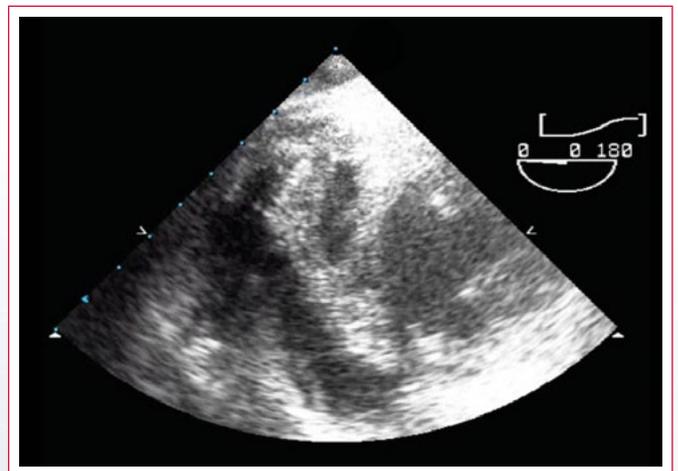
Video 1. Prótesis mecánica bidisco en posición mitral con apertura conservada y sin insuficiencia. Abundante ecocontraste en aurícula izquierda con orejuela libre de trombos



Video 2. Cavidad en septo interventricular anterior basal con un tamaño de unos 25 x 25 mm que protruye en el ventrículo derecho



Video 3. Entrada de flujo a nivel de septo medio que rellena parcialmente la cavidad descrita. Esta entrada se interpreta como el punto de entrada de una probable disección septal postquirúrgica



Video 4. Ecocardiografía transtorácica al alta. Engrosamiento septal con una imagen anecoica en su interior sin soluciones de continuidad ni flujo que se interpreta como hematoma septal

Discusión

Se trata de una patología muy poco frecuente y la mayoría de los casos de disección o aneurisma del septo interventricular son secundarios a infarto agudo de miocardio⁽¹⁾ y en un pequeño porcentaje aparecen tras traumatismos torácicos o defectos congénitos (aneurismas de los senos de Valsalva con ruptura hacia el septo⁽²⁾). En muy raras ocasiones se han descrito tras endocarditis y procedimientos quirúrgicos (0,02-2%), sobre todo tras sustituciones valvulares mitrales⁽³⁾.

Los factores predisponentes post-cirugía son la resección de la valva posterior de la mitral, la incorrecta aposición de las prótesis valvulares que pueden quedar horadando el septo, reintervenciones, prótesis mitrales de gran tamaño y presencia de endocarditis⁽⁴⁾.

El diagnóstico clínico suele ser difícil, ya que los síntomas son inespecíficos y la situación clínica del paciente inestable, sobre todo en las primeras horas después de la cirugía. Se suele observar inestabilidad hemodinámica y semiología de insuficiencia cardíaca⁽⁵⁾.

La ecocardiografía permite su identificación, define la extensión del defecto, así como su potencial comunicación con otras estructuras cardíacas. Las imágenes de Doppler color y espectral ponen de manifiesto un característico flujo de entrada y salida hacia el pseudoaneurisma en la localización del desgarró (cuello) con un flujo anómalo turbulento en el interior.

La tomografía axial computarizada y en especial la resonancia magnética nuclear permiten la identificación del contenido hemático de la neocavitación⁽¹⁾. En ocasiones se recomienda, además, la realización de una coronariografía (preparación quirúrgica del defecto) para valorar la necesidad de realizar una derivación aortocoronaria debido a la posibilidad de ligadura inapropiada de la arteria circunfleja⁽⁶⁾.

Se debe realizar el diagnóstico diferencial de la disección del septo interventricular con el hematoma intramiocárdico y la fístula de arteria coronaria.

El pronóstico es sombrío y la mortalidad elevada cuando la disección afecta al tabique interventricular o cuando ésta comunica con las cavidades ventriculares. La mayoría de los casos fallecen en pocas horas aunque se han reportado casos aislados de cirugía correctiva exitosa (reparación con parche y sutura directa)⁽⁴⁾.

Conclusión

La disección del septo interventricular es una patología muy infrecuente que puede ser secundaria a varios procesos, el más frecuente de los cuales es la isquemia miocárdica aguda. El diagnóstico clínico es complicado ya que los síntomas son inespecíficos y se requieren pruebas de imagen para su confirmación. La ecocardiografía es la prueba diagnóstica de elección, por su disponibilidad y seguridad. En caso de dudas o para afinar el diagnóstico, se puede recurrir al TAC o RMN cardíaca. El tratamiento es complejo y en muchas

ocasiones requiere cirugía correctora a pesar de lo cual el pronóstico es sombrío con una mortalidad muy elevada.

Ideas para recordar

- La disección del septo interventricular es una patología muy infrecuente y de difícil sospecha que puede ocurrir tras diversos procesos.
- Las técnicas de imagen son imprescindibles para el diagnóstico.
- El tratamiento es complejo y con frecuencia presenta un pronóstico ominoso.

Bibliografía

1. Jesús Vargas Barrón. Ruptura ventricular por hematoma disecante intramiocárdico. *Archivos de Cardiología de México*. Vol. 77 Supl. 4/Octubre-Diciembre 2007: S4, 152-156.
2. Kyung-Woo Park, Jun-Hee Lee, Jong-Jin Kim et cols. Interventricular Septal Dissection. *Clin. Cardiol.* 27, 100 (2004).
3. Branco LM1, Feliciano J, Cacula D et cols. Giant septal cavity due to coronary artery fistula and ventricular septal dissection after cardiac surgery. *European Journal of Echocardiography* (2008) 9, 163-166 doi:10.1016/j.euje.2007.06.020.
4. Jun Ho Lee, Seok Chol Jeon, Hyo-Jun Jang, et cols. Left Ventricular Pseudoaneurysm after Valve Replacement. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 48: 63-66.
5. Wu Q, Xu J, Shen X, Wang D, Wang S: Surgical treatment of dissecting aneurysm of the interventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22 (4): 517-520.
6. Frances C, Romero A, Grady D. Left ventricular pseudoaneurysm. *J Am Coll Cardiol.* 1998; 32: 557-6.

La aorta diestra

Leonel Díaz González
Araceli Boraita Pérez
Manuel Marina Breysse
Manuel Rabadan Ruiz

Correspondencia

Leonel Díaz González
email: leoneldiaz84@gmail.com
Araceli Boraita
email: araceli.boraita@csd.gob.es

Servicio de Cardiología y Fisiología. Centro de Medicina del Deporte. Consejo Superior de Deportes. Madrid. Spain

Palabras clave

▷ Arco aórtico derecho

Keywords

▷ Right aortic arch

RESUMEN

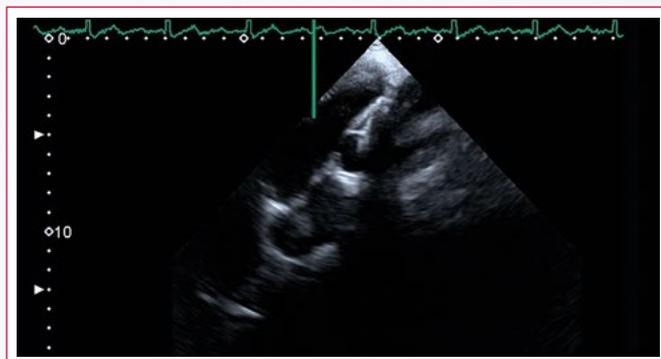
Mujer de 32 años que practica baloncesto a nivel competitivo. Acudió para un reconocimiento cardiológico preventivo. No tenía antecedentes personales o familiares de relevancia y se encontraba asintomática. En el examen físico no se hallaron datos significativos con pulsos periféricos presentes bilateralmente y simétricos. En la radiografía de tórax presentaba ausencia del botón aórtico con radiopacidad paratraqueal derecha, y en el ecocardiograma transtorácico se objetivó angulación derecha del arco aórtico e imagen sacular sugestiva de divertículo de Kommerel (DK). Estos hallazgos eran compatibles con un arco aórtico derecho. Se confirma el diagnóstico de sospecha con un TC (tomografía computarizada) aórtica.

ABSTRACT

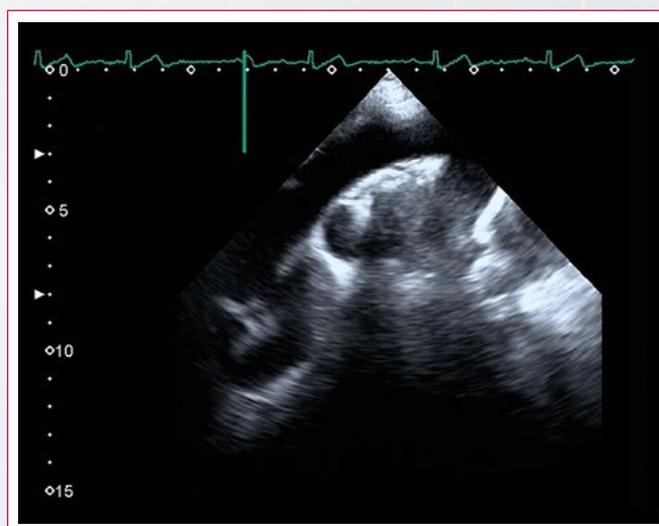
A 32 year-old woman who practices competitive basketball was evaluated in a routine screening of cardiac disease. She had no relevant previous history and was asymptomatic. The physical examination had no relevant findings but the chest X-ray showed the absence of the aortic button and a right paratracheal radiopacity. The transthoracic echocardiography observed a right angulation of the aortic arch and a sacular image suggestive of Kommerel's diverticulum (DK). These findings were compatible with the diagnosis of right aortic arch, that was confirmed by CT scan.

Presentación del caso

Mujer de 32 años que practica baloncesto a nivel competitivo. Acudió para un reconocimiento cardiológico preventivo. No tenía antecedentes personales o familiares de relevancia y se encontraba asintomática. En el examen físico no se hallaron datos significativos con pulsos periféricos presentes bilateralmente y simétricos. La radiografía de tórax plantea el diagnóstico de arco aórtico derecho por lo que se realiza estudio de imagen (Video 1, Video 2 y Figuras 1 a 5).



Video 1. Ecocardiografía transtorácica. Plano paraesternal de eje largo



Video 2. Ecocardiografía transtorácica. Plano paraesternal de eje largo con angulación derechas

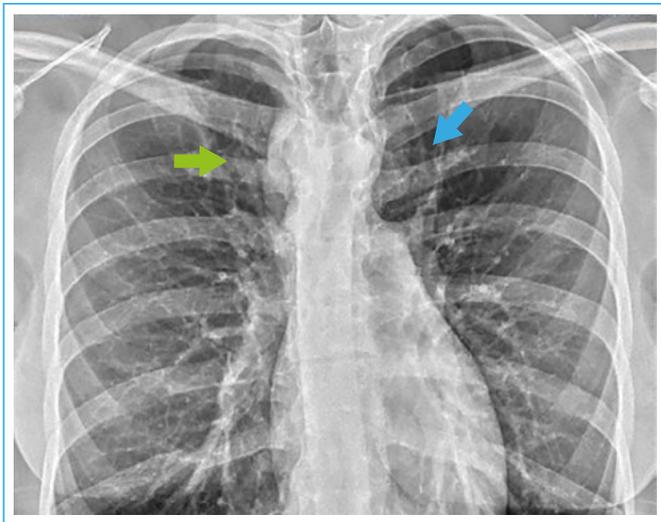


Figura 1. Radiografía de torax. Se observa radiopacidad en la región paratraqueal derecha (flecha verde), así como ausencia de botón aórtico izquierdo (flecha azul)

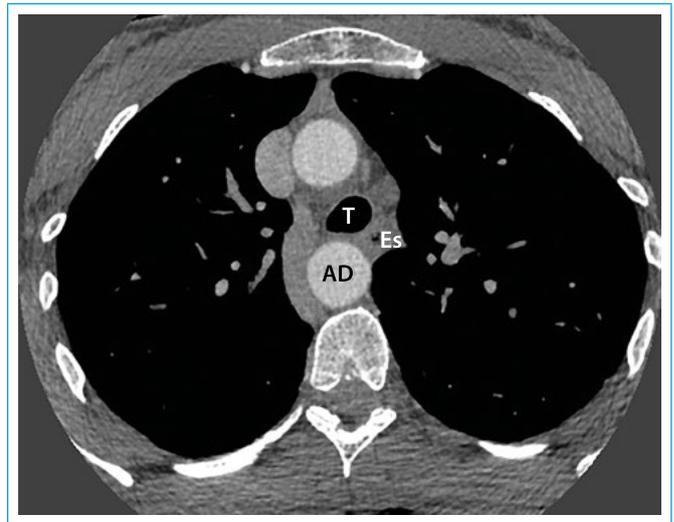


Figura 4. TAC torácico en la que se objetiva aorta descendente (AD) en posición central, por detrás de la tráquea (T) y el esófago (Es)

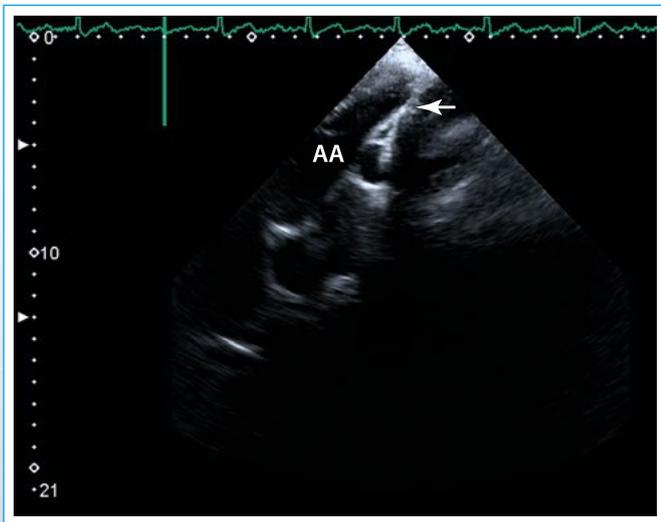


Figura 2. Imagen estática de la ventana supraesternal en eje largo en la que se muestra la aorta ascendente (AA), sin poder visualizarse el cayado aórtico, ni la aorta descendente (flecha blanca)

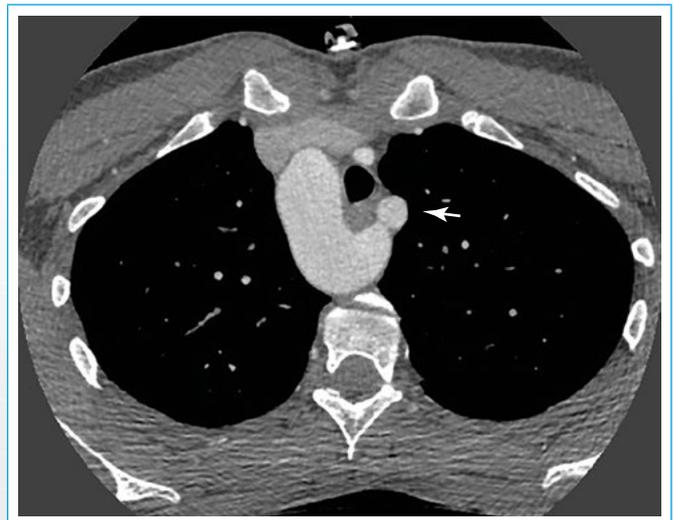


Figura 5. TAC torácico en la que se observa divertículo de Kommerell y salida de la arteria subclavia izquierda aberrante (flecha blanca)

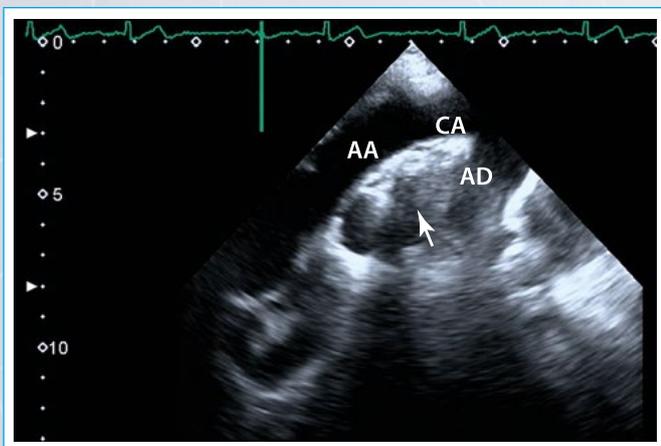


Figura 3. Imagen estática de la ventana supraesternal en eje largo con angulación derecha en la que se puede observar todos los segmentos aórticos (AA: aorta ascendente; CA: cayado aórtico; DA: aorta descendente), así como imagen sacular que podría corresponder a divertículo de Kommerell (flecha blanca).

Discusión

El arco aórtico derecho es una malformación congénita rara que constituye menos del 1% de las anomalías congénitas del aparato cardiovascular⁽¹⁾. Usualmente es asintomática, y si presenta sintomatología suele estar relacionada con el desarrollo de una dilatación aneurismática que es conocida como divertículo de Kommerell (DK)⁽²⁾. Está descrito en series de autopsias que se asocia en 50% con una arteria subclavia aberrante⁽³⁾.

La sintomatología suele estar en relación a compresión de las estructuras mediastínicas como el esófago o la tráquea, generando disfagia, tos, disnea o inclusive cuadros clínicos que simulan episodios de asma de difícil tratamiento⁽⁴⁾. También pueden presentar isquemia de miembro superior izquierdo, e inclusive cuadros graves relacionados con disección o ruptura del divertículo⁽¹⁾.

Se ha asociado a otras cardiopatías congénitas, siendo el defecto septal ventricular el que más se ha relacionado al arco aórtico derecho. También, se describe la asociación con coartación aórtica, tetralogía de Fallot y la transposición de grandes arterias⁽⁵⁾.

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, aunque se pueden realizar abordajes endovasculares o inclusive estrategias híbridas^(1, 5). Se suele reservar para los casos sintomáticos, bien por compresión de la vía aérea, del esófago, o que presenten datos de isquemia del miembro superior izquierdo.

En casos asintomáticos, no existen directrices bien establecidas para el tratamiento del DK, debido a su rara ocurrencia, a las diferentes formas de presentación y a que la población es heterogénea. Se han propuesto criterios en función del tamaño para establecer la indicación de reparación con dos mediciones a nivel del DK. Una es a nivel del origen de la arteria subclavia aberrante desde el arco aórtico, en este plano, un diámetro de al menos 30 mm es considerado una indicación para intervención. La segunda medida se encuentra en el diámetro de la sección transversal de la pared aórtica, siendo el límite superior de 50 mm⁽⁵⁾.

En el caso de nuestra paciente se encontraba asintomática y presentaba un diámetro máximo de sección transversal de 30 mm, y a nivel de la subclavia aberrante de 14 mm; no cumpliendo ninguno de los criterios para indicar su reparación.

Conclusión

Hemos realizado el diagnóstico en nuestra paciente de un arco aórtico derecho, con divertículo de Kommerell y una arteria subclavia izquierda aberrante. A la vista de los datos obtenidos durante la consulta médica se considera que no presenta indicación actualmente de reparación por encontrarse asintomá-

tica y no cumplir criterios de dimensión del DK. Además, se le permite la práctica deportiva de baloncesto inclusive a nivel competitivo.

Ideas para recordar

- Las anomalías del arco aórtico son entidades raras (< 1%).
- Generalmente son asintomáticas. Si existen síntomas se suelen deber a compresión del esófago, de la tráquea, a isquemia del miembro superior izquierdo, y a disección o ruptura del DK.
- La reparación se suele hacer quirúrgicamente, aunque existen abordajes endovasculares e híbridos.
- La indicación se basa fundamentalmente en la presencia de sintomatología. En caso de no presentar síntomas son las dimensiones del DK las que determinan la indicación.

Bibliografía

1. Cinà CS, et al. Kommerell's diverticulum and right-sided aortic arch: a cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg* 2004 Jan; 39 (1): 131-139.
2. Torres-Martel JM, et al. Divertículo de Kommerell (DK). *Gac Med Mex*. 2016; 152: 424-428.
3. Hastreiter AR. Right-sided aorta. Part 1: Occurring of right aortic arch in various types of congenital heart disease. *Br Heart J* 1966; 28: 722-725.
4. Ozkaya S, et al. Right sided arcus aorta as a cause of dyspnea and chronic cough. *Multidiscip Respir Med*. 2012; 7 (1): 37.
5. Idrees J. Hybrid repair of Kommerell diverticulum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014 Mar; 147 (3): 973-976

Aneurisma coronario crónico en paciente con antecedente de enfermedad de Kawasaki en la infancia

Rodrigo Di Massa*
Julia Rodríguez Ortuño*
José Juan Gómez de Diego**
Ana Bustos Rodríguez de Castro***

Correspondencia

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

* Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

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

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

Palabras clave

- ▷ Aneurisma coronario
- ▷ Enfermedad de Kawasaki
- ▷ Trombo intracoronario

Keywords

- ▷ Coronary aneurysm
- ▷ Kawasaki disease
- ▷ Coronary thrombus

RESUMEN

La enfermedad de Kawasaki es la primera causa de aneurismas coronarios en niños y la segunda, después de la aterosclerosis, en adultos⁽¹⁾. En líneas generales, los aneurismas coronarios son una entidad infrecuente y aunque la mayoría suelen ser asintomáticos, un pequeño porcentaje pueden desencadenar eventos cardíacos mayores e incluso la muerte. Por esta razón, ciertos casos seleccionados requieren un seguimiento estrecho y la instauración de medidas terapéuticas, medidas que deben ser cuidadosamente analizadas respecto al riesgo/beneficio que se le aportará al paciente y para las cuales, en la actualidad, no existe evidencia científica basada en ensayos clínicos ni metanálisis.

ABSTRACT

Kawasaki disease is the first cause of coronary aneurysms in childhood and the second one after atherosclerosis in adults. Overall, coronary aneurysms are an infrequent entity and despite most of them are asymptomatic, a scarce percentage can lead to major adverse cardiovascular events, and even to death. For this reason, selected patients require a close follow-up and the implementation of therapeutic decisions that should be carefully analyzed about the risk/benefit towards the patient. However, there is no clear scientific evidence based on clinical control trials and methanalysis.

Presentación del caso

Varón de 27 años, con antecedentes personales de enfermedad de Kawasaki en la infancia, que acude como parte de un seguimiento programado para control de un aneurisma gigante en la arteria coronaria derecha, secuela de dicha enfermedad.

Se realiza TC coronario con contraste donde se evidencia un aneurisma gigante, de 20 mm de longitud y 12 mm de diámetro, con paredes severamente calcificadas, parcialmente relleno por trombo circunferencial adherido a la pared que alcanza los 4 mm de espesor. La luz del vaso está permeable con un diámetro luminal mínimo de 2 mm en la porción distal del aneurisma (Figuras 1 a 5). A la anamnesis dirigida, el paciente niega síntomas cardiovasculares y/o limitación de su clase funcional, incluso realizando regularmente actividad física de intensidad moderada. Actualmente se encuentra bajo tratamiento antiagregante con aspirina a dosis bajas (100 mg/24 h).

Estudio por imagen

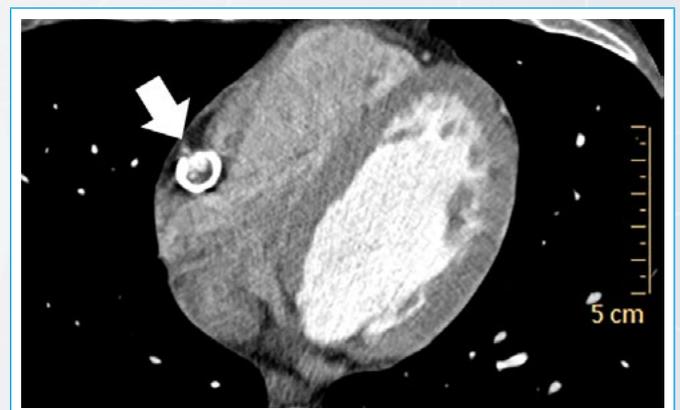


Figura 1. Imagen axial con Cardio TC. Se aprecia una masa redondeada en el surco auriculoventricular derecho que corresponde a un aneurisma de la coronaria derecha con la pared intensamente calcificada e interior parcialmente trombosado

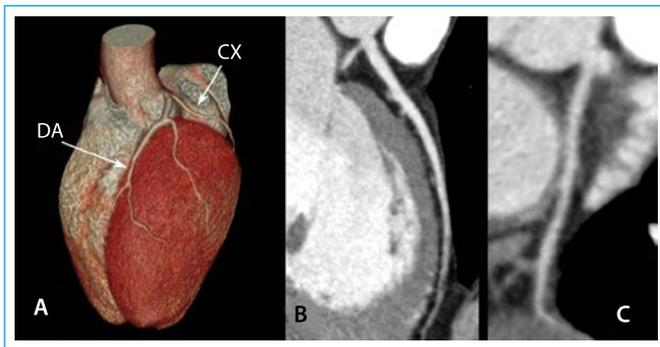


Figura 2. Estudio de la coronaria izquierda. Tanto la reconstrucción volumétrica (A) como la reconstrucción en imagen multiplanar curva de descendente anterior (B) y circunfleja (C) muestran una anatomía coronaria normal sin lesiones

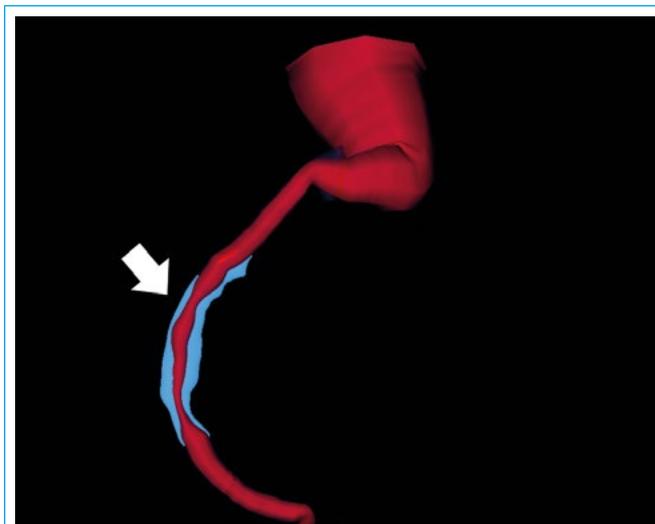


Figura 5. Un nuevo procesado de la imagen permite eliminar la pared de calcio y valorar la cantidad y distribución del trombo (flecha, color azul) y la luz del vaso (en rojo) que presenta estenosis difusa, más importante a nivel distal

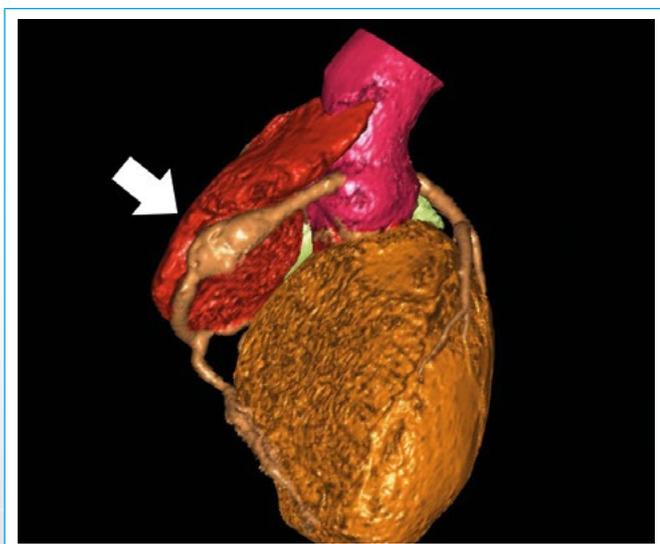


Figura 3. Reconstrucción volumétrica de la coronaria derecha que hace muy evidente el aneurisma (flecha) tras retirar el ventrículo derecho en el procesado

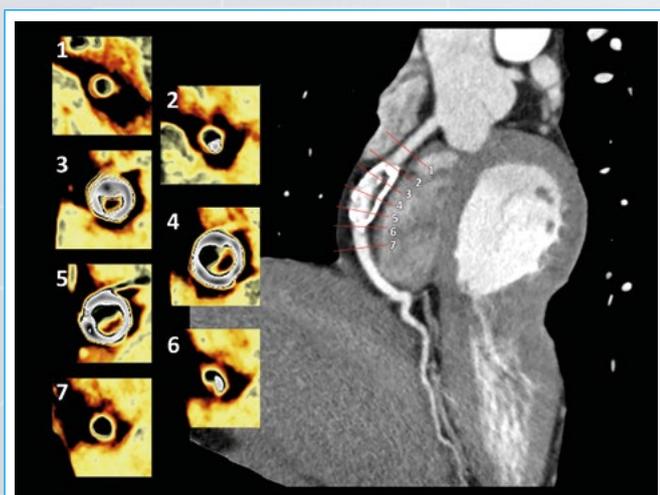


Figura 4. Estudio de la coronaria derecha. La reconstrucción multiplanar curva (derecha) muestra un gran aneurisma de pared calcificada con contenido parcialmente trombosado. Se han realizado varias secciones transversales (izquierda, de 1 a 7) y coloreado para mostrar la estructura del vaso. La imagen hace muy evidente la calcificación (blanco) de la pared y la ocupación parcial de la luz por material trombótico (marrón oscuro con borde amarillo) quedando la luz reducida (a la región que se ve con color negro)

Discusión

La enfermedad de Kawasaki es una vasculitis de la infancia, y la causa más frecuente de dilatación coronaria, aneurisma coronario y enfermedad cardiovascular en este rango de edad. Es la segunda causa de aneurismas coronarios en la edad adulta tras la aterosclerosis⁽²⁾.

Hasta el 25% de los pacientes pediátricos no tratados con enfermedad de Kawasaki presentan afectación coronaria en la fase aguda de la enfermedad. Esta incidencia se reduce al 5% con la administración precoz (en los primeros 10 días) de inmunoglobulina IV. El 65-75% de aneurismas desarrollados en la fase aguda de la enfermedad regresan durante los primeros 5 años de evolución. Se ha mostrado en varios estudios observacionales y retrospectivos que, en aneurismas con un diámetro mayor a 8 mm, la regresión es poco probable y la tasa de complicaciones es notoriamente mayor.

Durante el primer año de evolución, las probabilidades de sufrir complicaciones derivadas de la afectación de la pared arterial y de la presencia de aneurisma/s coronario/s son elevadas. Una vez estabilizada la lesión, la gran mayoría de los aneurismas transcurrirán de manera asintomática, presentando una tasa de complicaciones directamente proporcional a su tamaño. Se ha descrito una incidencia de eventos cardíacos mayores (infarto, arritmias, muerte súbita), en torno al 6-10% en pacientes con aneurismas mayores o iguales a 10 mm de diámetro, como consecuencia de la formación de trombo intracoronario, embolización distal, estenosis progresiva y/o excepcionalmente ruptura⁽³⁾.

El TC coronario se ha convertido en una herramienta muy útil tanto para la valoración anatómica del aneurisma, la detección de trombo, así como para el seguimiento a largo plazo de estos pacientes. Pero no se debe olvidar que en su mayoría se trata de adultos jóvenes, por lo que se debe procurar que la exposición a la radiación ionizante se reduzca al mínimo necesario. La resonancia magnética es una alternativa útil para la valoración de la función miocárdica y la anatomía de la porción proximal de las arterias epicárdicas, aunque en este último aspecto la resolución espacial del TAC es considerablemente superior⁽³⁾.

El manejo de éstos pacientes, que en su mayoría son adultos jóvenes asintomáticos con lesiones de moderado/alto riesgo, es difícil ya que hay que valorar meticulosamente el riesgo-beneficio de someter al paciente a procedimientos invasivos no exentos de complicaciones graves y/o la administración de fármacos con potenciales efectos adversos (por ej. anticoagulación) que generalmente se mantendrán de por vida.

Estratificar el riesgo del paciente es fundamental para planificar la frecuencia de seguimiento, el tratamiento y la necesidad de estudios/procedimientos invasivos. Así mismo, la estratificación es importante a la hora de dar recomendaciones respecto al estilo de vida y brindar consejo reproductivo⁽¹⁾.

Existen varios factores a tener en cuenta a la hora de valorar el riesgo de una lesión coronaria, siendo el tamaño del aneurisma, la presencia de trombo intracoronario y los antecedentes cardiovasculares los principales a considerar.

Se asume que la sola presencia de un aneurisma gigante (> 10 mm) implica un alto riesgo de eventos cardíacos adversos, independientemente de otros factores de riesgo. Un tamaño moderado (5-8 mm) somete al paciente un riesgo moderado.

Las nuevas recomendaciones de diagnóstico, tratamiento y manejo a largo plazo de la enfermedad de Kawasaki, publicadas en *Circulation* en marzo de 2017, arrojan algo de luz sobre el abordaje terapéutico y marcan las pautas a seguir de acuerdo al nivel de riesgo de cada paciente. No se debe olvidar que la evidencia sobre las que se basan las recomendaciones para la población adulta surge de estudios observacionales, retrospectivos y de la opinión de expertos.

Dadas las características de nuestro paciente, debería ser clasificado como de alto riesgo. El tratamiento recomendado para este tipo de pacientes incluye aspirina 75-100 mg (Clase IC), warfarina con un INR entre 2-3 (Clase IIaC), y debería plantearse añadir clopidogrel, dada la presencia de trombo (Clase IIbC). Se debería valorar el tratamiento crónico con betabloqueantes y estatinas a dosis bajas (IIbC)⁽¹⁾.

En cuanto a la frecuencia de seguimiento y las pruebas más indicadas en paciente asintomáticos con lesiones de alto riesgo, sería razonable una valoración anual clínica y ecocardiográfica, un TC coronario o Cardio RM y test de detección de isquemia cada 1-3 años. En caso de desarrollar síntomas sugestivos de cardiopatía isquémica se recomienda cateterismo diagnóstico/terapéutico.

Conclusión

El TC coronario cumple un papel central en la valoración no invasiva de la anatomía coronaria, ya que permite determinar el tamaño del aneurisma y la presencia de trombo intracoronario con aceptable precisión. Estos hallazgos son los más importantes a la hora de estratificar el riesgo cardiovascular y por tanto determinará las medidas terapéuticas que se llevarán a cabo.

Al tratarse de pacientes jóvenes y asintomáticos, la estratificación del riesgo es fundamental, con el fin de no someterlos innecesariamente a procedimientos invasivos y/o tratamientos médicos con potenciales efectos adversos.

Las recomendaciones actuales nos marcan las pautas a seguir, pero el criterio clínico y la individualización de cada caso deben prevalecer.

Ideas para recordar

- Los aneurismas coronarios persistentes secundarios a enfermedad de Kawasaki son la segunda causa de aneurismas coronarios en la población adulta.
- La mayoría cursan de manera asintomática, aunque en ocasiones pueden dar lugar isquemia miocárdica, aguda y/o crónica, con sus diferentes formas de presentación.
- El tratamiento de estos pacientes es difícil, basándose en recomendaciones con baja/moderada evidencia científica.

Bibliografía

1. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, Baker AL, Jackson MA, Takahashi M, Shah PB, Kobayashi T, Wu MH, Saji TT, Pahl E; American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2017 Apr 25; 135 (17): e927-e999. doi: 10.1161/CIR.0000000000000484. Epub 2017 Mar 29. Review.
2. Coronary Artery Aneurysms: A Review of the Epidemiology, Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. Abou Sherif S, Ozden Tok O, Taşköylü Ö, Goktekin O, Kilic ID. *Front Cardiovasc Med*. 2017 May 5; 4: 24. doi: 10.3389/fcvm.2017.00024. eCollection 2017. Review.
3. Kawasaki disease and coronary artery aneurysms: from childhood to adulthood. Joshi M, Tulloh R. *Future Cardiol*. 2017 Aug 22. doi: 10.2217/fca-2017-0039.

Cardio RM en el “infarto con coronarias normales”

Carlos Igor Morr*
Ana Isabel Santos**
Raúl Ramallal**
Virginia Álvarez Asiain*
Cristhian Aristizábal Duque*

Correspondencia

Carlos Igor Morr
email: carlosmorr1110@hotmail.com
Tel. +34674169034

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

** Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España

Palabras clave

- ▷ Miocarditis
- ▷ Síndrome coronario agudo
- ▷ Infección viral
- ▷ Resonancia magnética cardíaca

Keywords

- ▷ Myocarditis
- ▷ Acute coronary syndrome
- ▷ Viral infection
- ▷ Cardiac magnetic resonance

RESUMEN

La agresión viral es la causa más frecuente de miocarditis, ya sea directa o inmuno-mediada. Técnicas de diagnóstico molecular de reacción en cadena de polimerasa (PCR) sobre biopsia endomiocárdica (BEM), han permitido conocer cuáles son los agentes mayoritariamente implicados. La BEM constituye el *gold standard* para el diagnóstico. Sin embargo, su escasa rentabilidad, ha impulsado distintos estudios con técnicas de imagen no invasivas. La resonancia magnética cardíaca (Cardio RM), constituye actualmente la herramienta diagnóstica de elección. En su mayoría la evolución es benigna, aunque en algunos casos puede dar lugar a una evolución crónica hacia la miocardiopatía dilatada.

ABSTRACT

Viral aggression is the most frequent cause of myocarditis, whether direct or immuno-mediated. Polymerase chain reaction on endomyocardial biopsy, have allowed to know which agents are mainly involved. However, its low diagnostic performance, has promoted different studies with non-invasive imaging techniques. Cardiac magnetic resonance imaging is currently the diagnostic tool of choice. In most cases the evolution is benign, although in some cases it can lead to a chronic evolution and dilated cardiomyopathy.

Introducción

La infección viral es la causa más frecuente de miocarditis. Los agentes mayoritariamente implicados en estos procesos son el parvovirus B19 y herpesvirus 6, y no los clásicos enterovirus y adenovirus. La resonancia magnética cardíaca (Cardio RM), constituye actualmente la herramienta diagnóstica de elección⁽¹⁾, ya que permite caracterizar de forma incruenta la afectación del tejido miocárdico. Aunque en la mayoría de los casos la evolución es benigna, con resolución en semanas o meses sin secuelas, la miocarditis puede dar lugar a una respuesta inmune persistente con evolución crónica hasta miocardiopatía dilatada, con una incidencia del 21% en los siguientes 3 años. Manifestaciones clínicas varían desde casos asintomáticos hasta presentaciones superponibles al infarto de miocardio y el *shock* cardiogénico, con dolor torácico, arritmias malignas o insuficiencia cardíaca⁽¹⁾.

Presentación del caso

Mujer de 22 años, sin antecedentes de interés, que ingresa tras dos episodios de dolor centrotorácico opresivo con irradiación a cuello, de una hora de duración cada uno.

A su llegada a Urgencias se encuentra asintomática, con electrocardiograma y radiografía de tórax normales, presenta nuevo episodio de dolor y el electrocar-

diograma documenta elevación del ST en territorio inferoposterior (**Figura 1**). En la analítica sanguínea destaca Troponina I de 11,8 ng/dl (> 0,028) y CPK de 739 U/L (> 200). Se realiza coronariografía urgente, que muestra arterias coronarias epicárdicas normales (**Figura 1**). Ingresa en la unidad coronaria bajo perfusión continua de nitroglicerina, pese a lo cual en las primeras 36 h repite varios episodios de dolor con signos ECG de isquemia transmural inferoposterior que requieren asociar calcioantagonistas. Evolutivamente, se elevan los marcadores de daño miocárdico con Troponina I > 50 ng/ml y CPK de 1777 UI/L. Se realiza ETT que muestra un ventrículo izquierdo (VI) de tamaño y espesor normales, alteraciones de la contractilidad en cara inferior e inferolateral y función sistólica límite, con una insuficiencia mitral isquémica leve. En la telemetría se registra frecuente extrasístola ventricular (EV) y rachas de taquicardia ventricular no sostenida (TVNS) monomorfas.

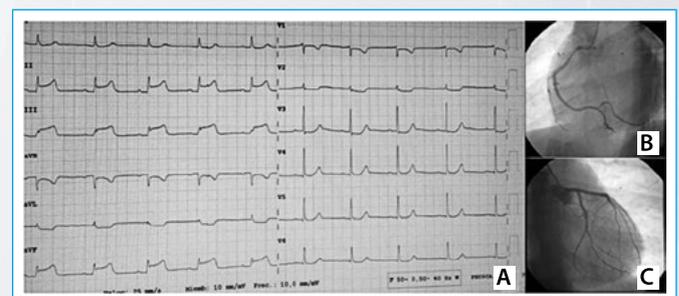


Figura 1. **A:** electrocardiograma 12 derivaciones: elevación del ST en II, III, aVF, Descenso ST v2-v3; **B:** coronariografía: árbol izquierdo sin lesiones; **C:** coronariografía: árbol derecho sin lesiones

Planteando la hipótesis diagnóstica de miocarditis, se realiza una Cardio RM que muestra VI no dilatado, fracción de eyección 59%. Extenso edema miocárdico, con realce tardío prácticamente transmural en dos tercios basales de septo, cara inferior y porción basal de cara anterior; respetando únicamente el subendocardio. Mínimo derrame pleural bilateral y pericárdico (Figura 2).

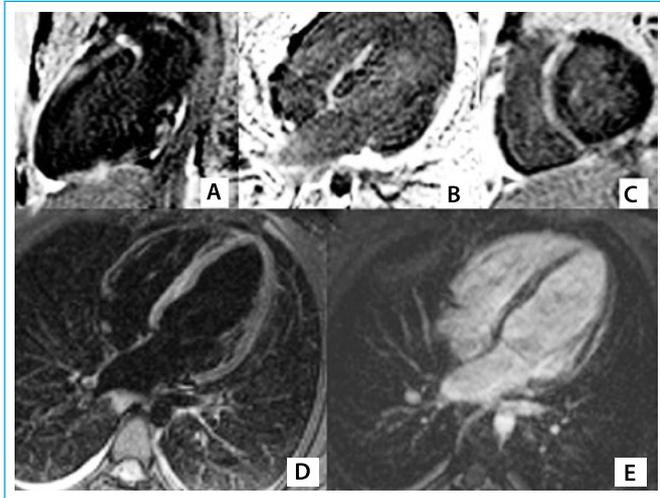


Figura 2. Imágenes de RMV. **A-B-C:** secuencias PSIR, con realce tardío extenso parcheado subepicárdico en cara inferior, realce tardío extenso subepicárdico en porción basal y media de septo; **D:** secuencia STIR plano cuatro cámaras, con edema a nivel de septo basal y ligero derrame pleural bilateral; **E:** secuencia realce precoz (hiperemia) cuatro cámaras, con hipointensidad de señal a nivel subepicárdico septal y lateral intramiocárdico

Se interpreta el cuadro como una miocarditis probablemente viral complicada con espasmo coronario microvascular y se instaura tratamiento antiinflamatorio con ácido acetilsalicílico. En analítica se evidencia elevación de reactantes de fase aguda, con estudio de autoinmunidad negativo. Al quinto de día de ingreso, la paciente empeora de forma brusca, con disnea rápidamente progresiva y derrame pleural bilateral, por lo que se administra metilprednisolona (1,5 mg/kg/día), con excelente respuesta. Posteriormente se mantiene estable, apirética, con normalización de marcadores inflamatorios. Se reducen hasta suspender los fármacos vasodilatadores, sin recurrencia de los síntomas, y se inicia betabloqueante como tratamiento de las EV y TVNS. La paciente es dada de alta con metilprednisolona en pauta descendente, omeprazol y betabloqueante.

En controles al alta se mantiene asintomática en grado funcional I, con importante mejoría radiológica en la Cardio RM de control a los 6 meses, con disminución evidente del edema y el realce de gadolinio, y función ventricular normal.

Discusión

Entre las presentaciones clínicas de la miocarditis se incluye el llamado MINOCA⁽²⁾, acrónimo inglés de *Myocardial Infarction With no Obstructive Coronary Atherosclerosis*. Se han reportado casos de miocarditis con dolor torácico de características

isquémicas en relación con vasoespasmo coronario, tanto epicárdico como microvascular³⁻⁵. Un agente asociado es el Parvovirus, dado su tropismo por el endotelio y la subsecuente vasorreactividad exagerada. En nuestro caso, es probable que una BEM hubiera detectado un virus cardiotropo como el Parvovirus, no obstante, la realización rutinaria de BEM no es una práctica recomendada. El valor de la Cardio RM, tanto en el diagnóstico como en el seguimiento, radica en la existencia de patrones radiológicos bien definidos. A diferencia de la cardiopatía isquémica y su típica afectación endocárdica, la miocarditis presenta un realce tardío típicamente subepicárdico con extensión intramiocárdica⁶.

Conclusión

Este caso nos sirve tanto para mostrar el gran valor de la Cardio RM en el diagnóstico de la miocarditis aguda en cualquiera de sus presentaciones como para exponer una forma de presentación atípica de la misma. Es importante el seguimiento clínico y por imagen de estos pacientes, ya que su evolución no siempre estará libre de complicaciones.

Ideas para recordar

- Aunque la BEM constituye el diagnóstico definitivo, su escasa rentabilidad diagnóstica y su carácter cruento, limitan su uso.
- El valor de la Cardio RM radica en la precisa caracterización miocárdica, detección de edema miocárdico y patrones de realce tardío típicos, permitiendo realizar diagnóstico diferencial y detección de complicaciones. Sin olvidar que es una técnica inocua para el paciente, ya que no emite radiaciones ionizantes.

Bibliografía

1. Kindermann I, Barth C, Mahfoud F, Ukena C, Lenski M, Yilmaz A, *et al.* Update on Myocarditis. *J Am Coll Cardiol.* 28 de febrero de 2012; 59 (9): 779-792.
2. Niccoli G, Scalone G, Crea F. Acute myocardial infarction with no obstructive coronary atherosclerosis: mechanisms and management. *Eur Heart J.* 21 de febrero de 2015; 36 (8): 475-481.
3. McCully RB, Cooper LT, Schreiter S. Coronary artery spasm in lymphocytic myocarditis: a rare cause of acute myocardial infarction. *Heart.* 1 de febrero de 2005; 91 (2): 202-202.
4. Kumar A, Bagur R, Béliveau P, Potvin J-M, Levesque P, Fillion N, *et al.* Acute myocarditis triggering coronary spasm and mimicking acute myocardial infarction. *World J Cardiol.* 26 de septiembre de 2014; 6 (9): 1.045-1.048.
5. Yilmaz A, Mahrholdt H, Athanasiadis A, Vogelsberg H, Meinhardt G, Voehringer M, *et al.* Coronary vasospasm as the underlying cause for chest pain in patients with PVB19 myocarditis. *Heart Br Card Soc.* noviembre de 2008; 94 (11): 1.456-1.463.
6. Friedrich MG, Marcotte F. Cardiac Magnetic Resonance Assessment of Myocarditis. *Circ Cardiovasc Imaging.* 1 de septiembre de 2013; 6 (5): 833-839.

Utilidad de la resonancia magnética cardíaca en el estudio de cardiopatías congénitas simples del adulto: dos casos poco frecuentes

Marta Jiménez Martín*
Luis Alonso Pérez**
Gorka Bastarrika Alemañ***
Joaquín Barba Cosials*
Pedro María Azcárate Agüero**

Correspondencia

Pedro María Azcárate Agüero
email: pmazcarate@riojasalud.es

* Departamento de Cardiología y Cirugía Cardíaca. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España

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

*** Departamento de Radiología. Universidad de Navarra. Pamplona. España

Palabras clave

- ▷ Resonancia magnética cardíaca
- ▷ Cardiopatía congénita
- ▷ Comunicación interauricular
- ▷ Drenaje venoso anómalo parcial

Keywords

- ▷ Cardiac magnetic resonance
- ▷ Congenital heart disease
- ▷ Atrial septal defect
- ▷ Partial anomalous venous connection

RESUMEN

Presentamos dos casos de comunicación interauricular tipo seno venoso atípicos; por su forma de presentación clínica y antecedentes de los pacientes. En ambas situaciones, la resonancia magnética cardíaca (RMC) fue determinante para establecer un diagnóstico adecuado⁽¹⁾.

ABSTRACT

We report two cases of atypical atrial septal defects due to their clinical presentation and patient history. In both situations, cardiac magnetic resonance imaging was determinant to establish an adequate diagnosis⁽¹⁾.

Presentación del caso 1

Paciente de 57 años, en revisiones periódicas en consulta de cardiología con antecedentes de HTA y de hipertensión pulmonar de probable origen respiratorio por silicosis. Presentaba disnea de mínimos esfuerzos. En el informe médico sólo constaba que las cavidades derechas del corazón estaban dilatadas, pero no se conocían las cifras de presión arterial pulmonar y no se había realizado cateterismo cardíaco derecho.

En abril de 2016 presentó un SCA con elevación de segmento ST inferior evolucionado. En el cateterismo se observó oclusión crónica de la arteria coronaria derecha a nivel medio-distal y se realizó tratamiento conservador. En octubre de 2016 desarrolló un nuevo SCA sin elevación de segmento ST con estenosis de la arteria descendente anterior (medio-distal) que fue tratada de forma percutánea.

Se realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT) que mostró dilatación severa de cavidades derechas y de arteria pulmonar. Presentaba una presión sistólica de la arteria pulmonar estimada en 45 mmHg. Posteriormente se realizó una resonancia magnética cardíaca (Cardio RM): se observó un ventrículo izquierdo no dilatado con FE normal (aquinesia inferior), necrosis transmural inferior (**Figura 1**) y un ventrículo derecho (VD) severamente dilatado con FE normal (**Vídeo 1**). Además, presentaba una comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso superior de 20 mm (**Vídeo 2**) de diámetro con drenaje venoso anómalo parcial (DVAP) de la vena pulmonar superior derecha a vena cava superior (**Vídeo 3**). Se estimó un Qp/Qs de 2,3. Posteriormente se realizó un cateterismo cardíaco derecho donde se observó una hipertensión pulmonar ligera-moderada poscapilar.

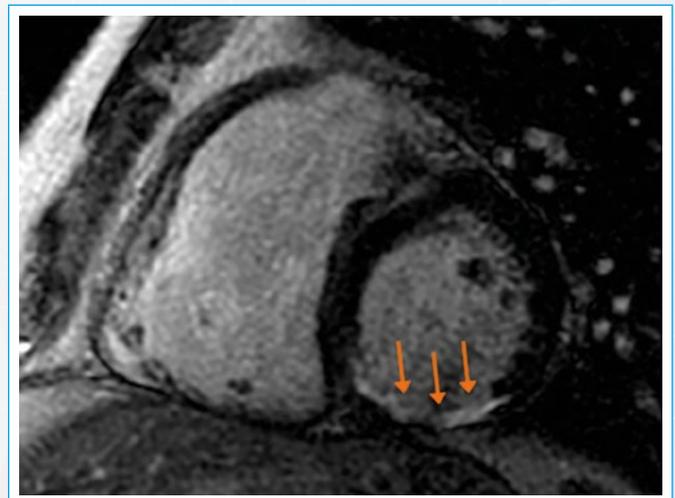
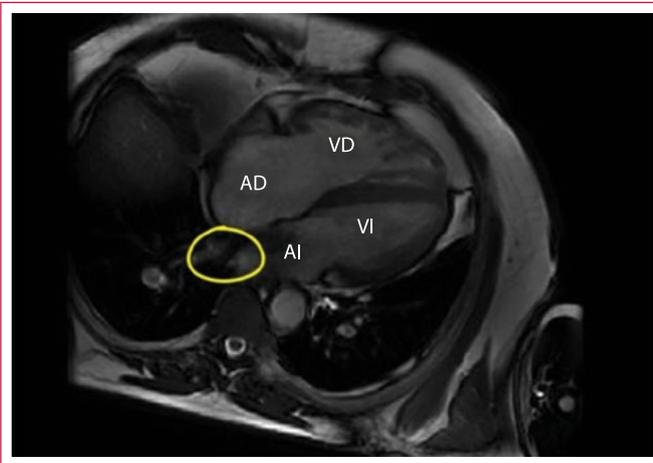


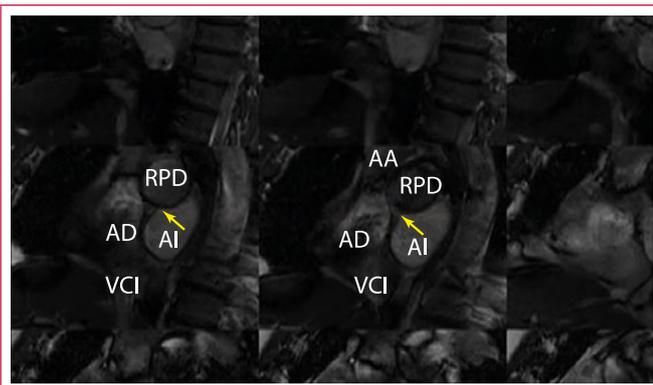
Figura 1. Cardio RM. Realce tardío. Las flechas rojas señalan la zona de necrosis inferior transmural (IAM inferior evolucionado).

En resumen, tras la presentación por parte del paciente de dos eventos coronarios agudos se observó mediante ETT una dilatación severa de cavidades derechas con hipertensión pulmonar leve. Aunque posteriormente se hubiera podido realizar una ecocardiografía transesofágica (ETE) para estudiar con precisión el septo interauricular⁽²⁾, en este caso se optó por realizar directamente una Cardio RM ya que a pesar de tener una resolución espacial ligeramente inferior a la ETE (1-2 mm vs 0,2-0,5 mm) permite obtener cualquier plano torácico con distintos tipos de secuencias, estudiar con mayor preci-

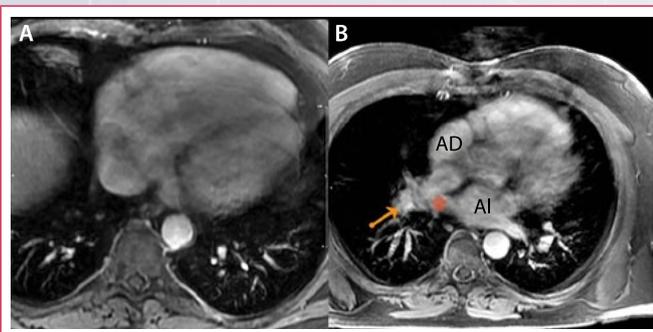
sión el retorno venoso, calcular el Qp/Qs y caracterizar el grado de necrosis miocárdica.



Vídeo 1. Cardio RM. Secuencia de cine (SSFP) 4 cámaras. Se observa dilatación de cavidades derechas. El círculo amarillo muestra como la vena pulmonar inferior derecha drena de forma adecuada en la aurícula izquierda (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo).



Vídeo 2. Cardio RM. Secuencias de cine, cortes axiales a nivel de las aurículas: desde el surco auriculoventricular (imagen de abajo a la derecha) hasta el techo de la aurícula izquierda (imagen de arriba a la izquierda). La flecha amarilla señala una solución de continuidad a nivel del septo interauricular que se corresponde con la presencia de una comunicación interauricular tipo seno venoso (AA: aorta ascendente; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; RPD: rama pulmonar derecha; VCI: vena cava inferior).

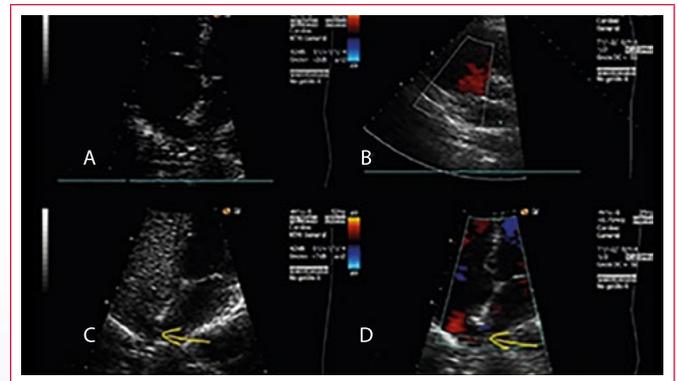


Vídeo 3. Cardio RM. Secuencia VIBE (volumetric interpolated breath-hold examination) anatómica del tórax: cortes transversales, (A). Además se observa dilatación de cavidades derechas, de la arteria pulmonar y de sus ramas principales. B: detalle de la zona de interés. (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; flecha naranja: vena pulmonar superior derecha que drena a vena cava superior; estrella roja: CIA tipo seno venoso superior).

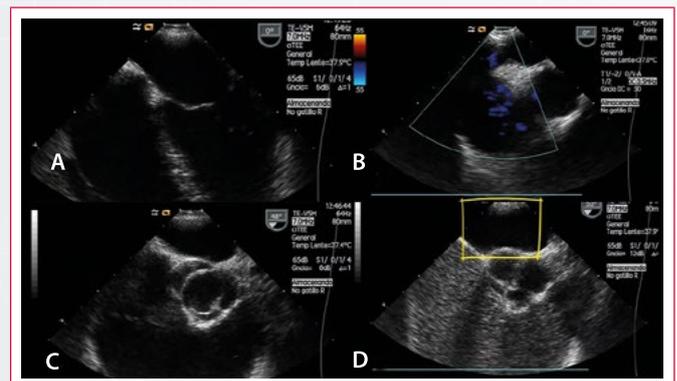
Presentación del caso 2

Paciente de 46 años con antecedentes de cardiopatía congénita del tipo de CIA seno venoso inferior con DVAP parcial de venas pulmonares derechas a aurícula derecha. A los 9 años de edad se realizó corrección completa del defecto.

En septiembre de 2016 presentó diplopía binocular con inestabilidad y lateralización a la derecha, siendo diagnosticada mediante RM cerebral de infarto protuberancial izquierdo de origen embólico. Debido a los antecedentes de cardiopatía congénita, se realizó ETT y ETE en los que no se observó una solución de continuidad en el septo interauricular, pero sí la presencia de paso de agregados de microburbujas a cavidades izquierdas tras la inyección de suero salino agitado (Vídeo 4 y Vídeo 5), además se observó una leve dilatación del VD y una válvula aórtica bicúspide.

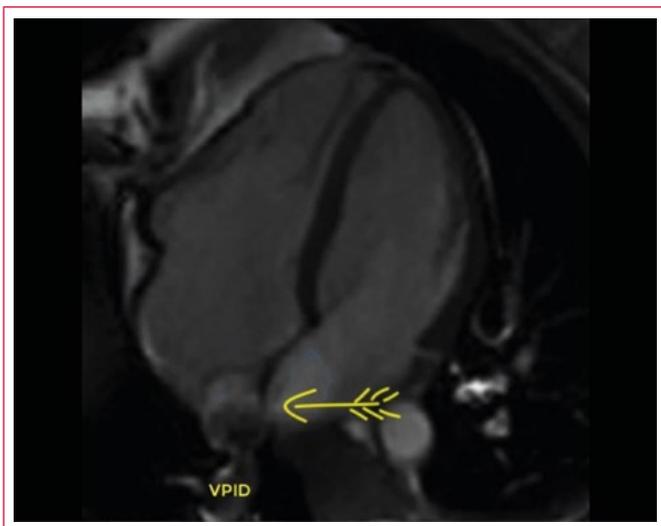


Vídeo 4. ETT A: plano 4 cámaras detalle del septo interauricular; B: plano grandes vasos color; C: plano 4 cámaras detalle del septo interauricular tras inyección de suero salino agitado: abundante paso de agregados de microburbujas a cavidades izquierdas; D: plano 4 cámaras detalle del septo interauricular con Doppler color. Después de ver el resultado de la Cardio RM se volvieron a analizar todas las imágenes de las ecocardiografías realizadas. Las flechas amarillas señalan una pequeña solución de continuidad en el septo interauricular.

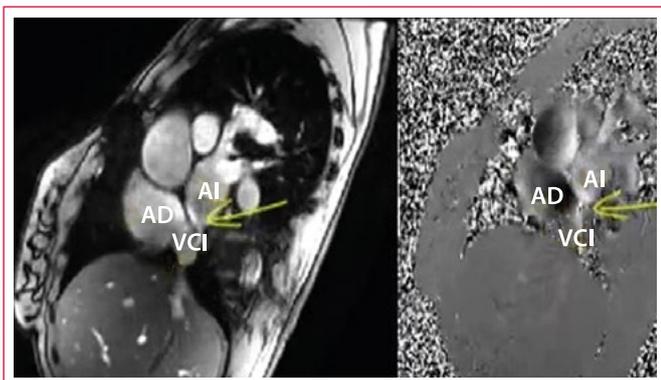


Vídeo 5. ETE A: plano 4 cámaras a 0°; B: detalle septo interauricular 0° color; C: plano grandes vasos; D: plano grandes vasos con mínimo paso de agregados de microburbujas a aurícula izquierda (cuadro amarillo). En los planos de grandes vasos se puede observar que la válvula aórtica es bicúspide por fusión de ambas valvas coronarias.

Posteriormente se realizó una Cardio RM que confirmó la presencia de un VD ligeramente dilatado y válvula aórtica bicúspide. Además, el paciente presentaba una CIA tipo seno venoso inferior: 5 mm de diámetro en plano cuatro cámaras (Vídeo 6), 6 mm en el eje corto (Vídeo 7), y DVAP de vena pulmonar inferior derecha a aurícula derecha justo por encima de la desembocadura de la vena cava inferior (Figura 2). Se calculó el Qp/Qs en 1,9.



Vídeo 6. Cardio RM, plano 4 cámaras. La vena pulmonar inferior (VPID) derecha drena en la aurícula derecha justo por encima de la desembocadura de la vena cava inferior. La flecha amarilla señala la solución de continuidad en el septo interauricular



Vídeo 7. Cardio RM secuencia de flujo corte axial a nivel de las aurículas (hay que bajar la velocidad de flujo de la secuencia a 50 cm/s). Cine a la izquierda y flujo a la derecha. La flecha amarilla señala la solución de continuidad en el septo interauricular (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VCI: vena cava inferior)

Después de ver el resultado de la Cardio RM se volvieron a analizar las ecocardiografías realizadas (Vídeo 4). Las flechas en amarillo señalan una pequeña solución de continuidad en el septo interauricular en el ETT: lavado del suero salino por la presencia de un cortocircuito izquierda derecha (Vídeo 4C). Este hallazgo también se observa mediante Doppler color (Vídeo 4D): flujo continuo izquierda derecha a través del septo interauricular.

En resumen, se trata de un caso en el que la Cardio RM fue determinante a la hora de establecer un diagnóstico correcto.

Discusión

Presentamos dos pacientes con CIA tipo seno venoso y DVAP: uno de ellos del tipo seno venoso superior y otro del tipo seno venoso inferior. En el primer caso la sospecha clínica se estableció tras observar una dilatación severa de cavidades derechas y en el segundo fue determinante desde el punto de vista clínico, la presencia de una embolia cerebral en una paciente joven con antecedentes de cirugía sobre el septo interauricular.

La CIA representa el 10-15% de todas las cardiopatías congénitas (más frecuente en mujeres: 2:1). El tipo más común es la CIA tipo *ostium secundum* (70% de los casos), la CIA tipo *ostium primum* el 20%, la CIA tipo seno venoso entre el 4 y el 11% y la CIA tipo seno coronario tiene una incidencia excepcional (1%)⁽³⁻⁴⁾.

La CIA tipo seno venoso se sitúa en el septo interauricular cerca de la desembocadura de las venas cavas (Figura 2 y Vídeo 3), con mayor frecuencia a nivel de la vena cava superior. Se acompaña en más de un 90% de un DVAP (normalmente entre vena pulmonar superior derecha y vena cava superior)⁽⁵⁻⁶⁾.

El diagnóstico por ecocardiografía en adultos de este tipo de patología no es sencillo. El ETT es generalmente la primera técnica de imagen que se solicita, sin embargo, la solución de continuidad de la CIA tipo seno venoso puede ser difícil de observar. La ETE es de especial utilidad en este contexto clínico (técnica de referencia para estudiar el septo interauricular)⁽²⁻⁷⁾. Aun así, hay casos en los que el diagnóstico es difícil (distorsión de la anatomía normal de las cavidades derechas) sobre todo a la hora de establecer el diagnóstico correcto del DVAP. En este contexto la Cardio RM es de especial utilidad⁽¹⁾.

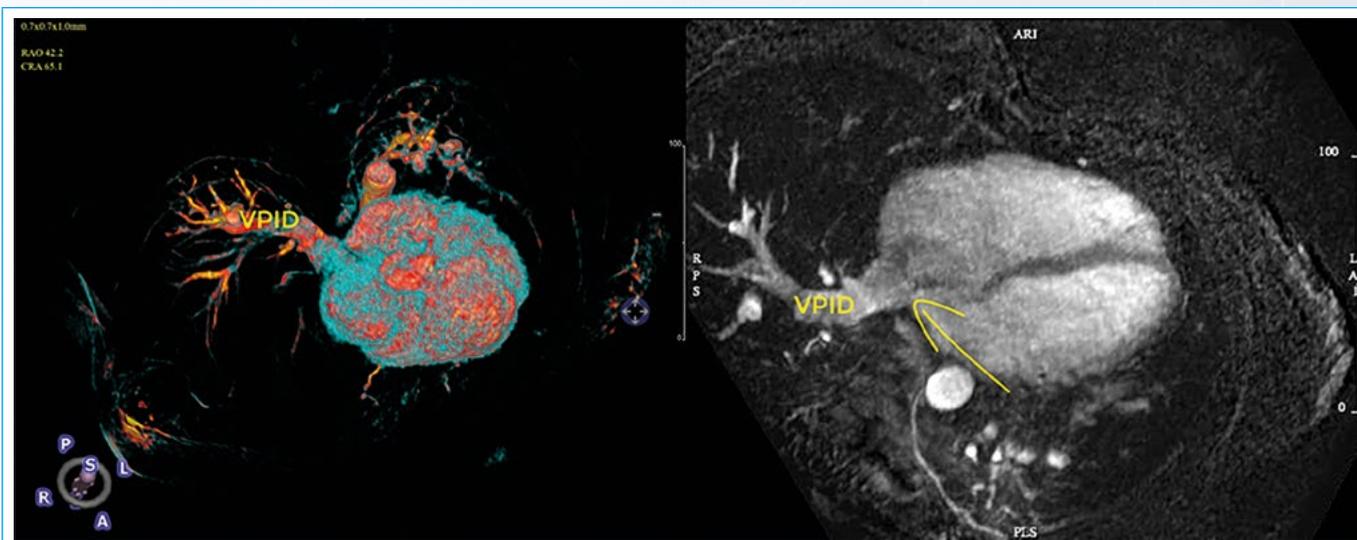


Figura 2. RMC: angio RM. Derecha reconstrucción volumétrica; izquierda detalle de la zona de interés. La vena pulmonar inferior (VPID) derecha drena en la aurícula derecha justo por encima de la desembocadura de la vena cava inferior. La flecha amarilla señala la solución de continuidad en el septo interauricular

Conclusión

La CIA tipo seno venoso es una forma poco frecuente de defecto del septo interauricular. Debido a su baja prevalencia y dificultad de diagnóstico, esta patología puede pasar desapercibida en la infancia y el diagnóstico puede demorarse hasta la edad adulta. En la edad adulta su forma de presentación es variada, siendo el síntoma más frecuente la presencia de disnea⁽⁸⁾. Aunque la ETE es la técnica de referencia en el estudio del septo interauricular⁷, debido a su alta resolución espacial y versatilidad, en los casos expuestos la Cardio RM fue determinante para llegar a un diagnóstico adecuado⁽¹⁾.

Ideas para recordar

- La realización de ETT con suero salino agitado es de especial utilidad para valorar la presencia de cortocircuitos intracavitarios.
- La ETE es la técnica de referencia para estudiar el septo interauricular.
- La Cardio RM es una técnica muy versátil con alta resolución espacial y puede ser muy útil en pacientes con cardiopatías congénitas simples⁽¹⁾.
- En casos complejos como los expuestos hay que revisar con cuidado las imágenes obtenidas.

Bibliografía

1. Wald RM, Powll AJ. Simple Congenital Heart Lesions. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006; 8: 619-631.
2. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, Dominguez FJ, Aroca A, Mesa JM. Sinus venosus syndrome: atrial septal defect or anomalous venous connection? A multiplane transoesophageal approach. *Heart* 2002; 88: 634-638.
3. Peacock TB. Malformations of the heart. In: Peacock TB, ed. *On Malformations of the Human Heart: with Original Cases*. London, UK: John Churchill and Sons Editorial; 1858: 1-102.
4. Web G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation* 2006; 114: 1.645-1.653.
5. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Sinus venosus defects: unroofing of the right pulmonary veins: anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment. *Am Heart J*. 1994; 128: 365-379.
6. Jost CHA, Connolly HM, Danielson GK, Bailey KR, Schaff HV, ShenW-K, et al. Sinus venosus atrial septal defect: long-term postoperative outcome for 115 patients. *Circulation*. 2005; 112: 1.953-1.958.
7. Silvestry FE, Cohen MS, Armsby LB, Burkule NJ, Fleishman CE, Hijazi ZM, Lang RM, Rome JJ, Wang Y. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 910-958.
8. Warnes CA, Williams RG, Bashore MT, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008; 118: 2.395-2.451.

¿Miocardiopatía restrictiva o pericarditis constrictiva? Un caso para revisar el diagnóstico diferencial

Adrián Rivas Pérez
Teresa López Fernández
Francisco J. Domínguez Melcón
Mar Moreno Yangüela

Correspondencia

Adrián Rivas Pérez
email: adrianrivas@gmail.com

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

Palabras clave

- ▷ Pericarditis constrictiva
- ▷ Miocardiopatía restrictiva
- ▷ Disfunción diastólica

Keywords

- ▷ Constrictive pericarditis
- ▷ Restrictive cardiomyopathy
- ▷ Diastolic dysfunction

RESUMEN

La pericarditis constrictiva es una patología infrecuente en nuestro medio. La dificultad de su diagnóstico reside en su presentación clínica, con frecuencia insidiosa, y en las similitudes ecocardiográficas que puede presentar con una miocardiopatía restrictiva. Sin embargo, prestar atención a ciertos datos clave (clínicos y de imagen) puede ayudarnos a establecer el diagnóstico lo antes posible, y tratar de evitar la progresión de la enfermedad.

ABSTRACT

Constrictive pericarditis is an uncommon pathology. The diagnosis uses to be challenging because often it has an insidious clinical presentation and echocardiographic similarities with re-strictive cardiomyopathy. However, paying attention to certain key data (clinical and imaging) can help us to establish the diagnosis as soon as possible, and try to avoid the progression of the disease.

Presentación del caso

Mujer de 32 años que acude a Urgencias por disnea progresiva, de moderados esfuerzos, que presenta desde hace varias semanas. En la exploración física destaca la presencia de ingurgitación yugular y hepatomegalia de tres traveses de dedo. El electrocardiograma presenta signos de crecimiento auricular y alteraciones inespecíficas de la repolarización. Como parte del estudio de la disnea se solicitó una ecocardiografía transtorácica, mostrando ésta un llamativo crecimiento biauricular, con función sistólica preservada (**Vídeo 1**), un patrón de llenado mitral de tipo restrictivo, con un E/A mayor a 2 (**Figura 1**) y un aumento del diámetro de la vena cava inferior (**Figura 2**).



Vídeo 1. En este plano apical 4 cámaras llama la atención la dilatación marcada de ambas aurículas, especialmente la aurícula izquierda, con una función biventricular sistólica normal

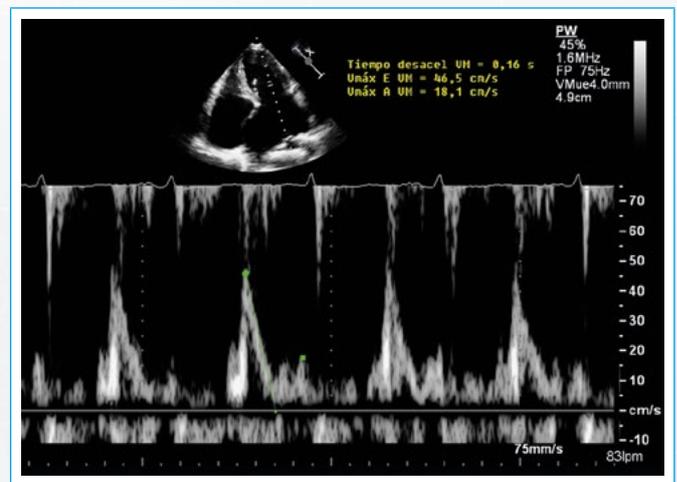


Figura 1. Llenado mitral presenta un patrón restrictivo, con predominio de la onda E sobre la onda A; y un tiempo de deceleración acortado

Dado que presentaba datos de fisiología restrictiva y no se acompañaba de otras alteraciones estructurales aparentes se sospechó una miocardiopatía restrictiva. En el cateterismo derecho presentaba igualación de las presiones telediastólicas en las cuatro cavidades, compatible con el diagnóstico de presunción.

La evolución clínica fue desfavorable, con reingreso a los pocos meses por disnea de mínimos esfuerzos, edema periférico y ascitis, lo que obligó a reevaluar el caso. La paciente había presentado en la infancia una pericarditis aguda con derrame pericárdico, dato que inicialmente pasó desapercibido en la anamnesis. Revisando la ecocardiografía previa, existían algunos datos incongruentes en los parámetros de función diastólica, por lo que se repitió el estudio transtorácico. La presencia de un E/e' bajo (**Figura 3**) y el movimiento anómalo del septo con la respiración (**Figura 4**), junto al flujo de venas suprahepáticas, que

presentaba variaciones con la respiración, estableció un nuevo diagnóstico de sospecha: pericarditis constrictiva.

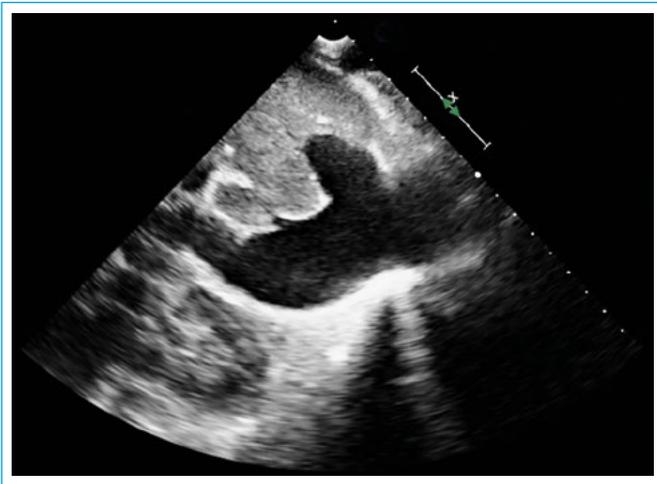


Figura 2. Dilatación de vena cava inferior con disminución de las variaciones respirofásicas

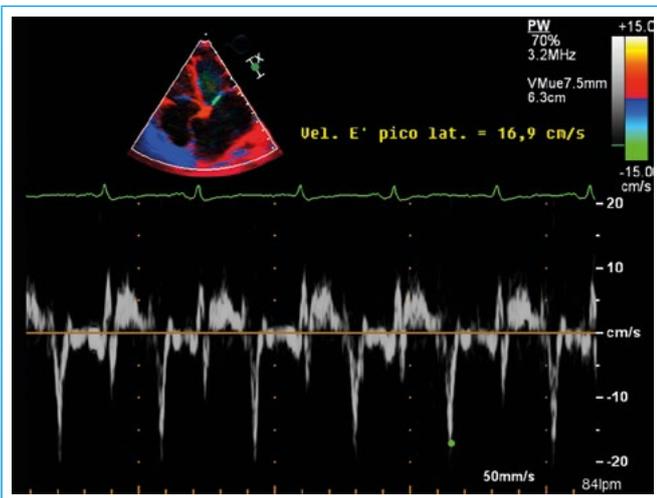


Figura 3. La onda e' tiene una velocidad mayor de 8 cm/s, lo que es poco sugestivo de miocardiopatía restrictiva, en la que suele estar muy disminuída.

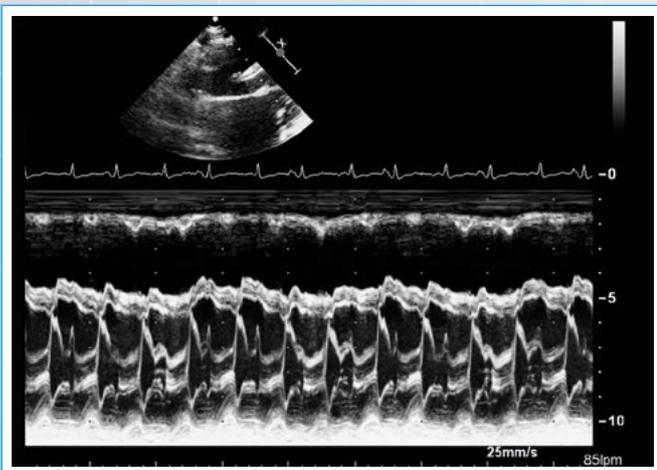


Figura 4. En el modo M del septo interventricular llama la atención la presencia de variaciones con la respiración (desplazamiento del SIV hacia la izquierda con la inspiración)

Con estos datos se realizó un Cardio TC que confirmaba el diagnóstico, objetivándose una calcificación muy marcada del pericardio a nivel inferior y anterior, con mayor afectación de las cavidades derechas (**Figura 5** y **Figura 6**), además de una vena cava inferior aneurismática (**Figura 7**). Se presentó en sesión medicoquirúrgica, pero dado lo avanzado de la sintomatología y de la infiltración miocárdica, con probable fracaso de la cirugía convencional, se optó por derivar a la paciente a un centro de trasplante cardíaco.



Figura 5. En esta reconstrucción tridimensional realizada con Cardio TC se aprecia la relación espacial que existe entre el pericardio calcificado y las cámaras cardíacas, con una mayor afectación del ventrículo derecho y el ápex

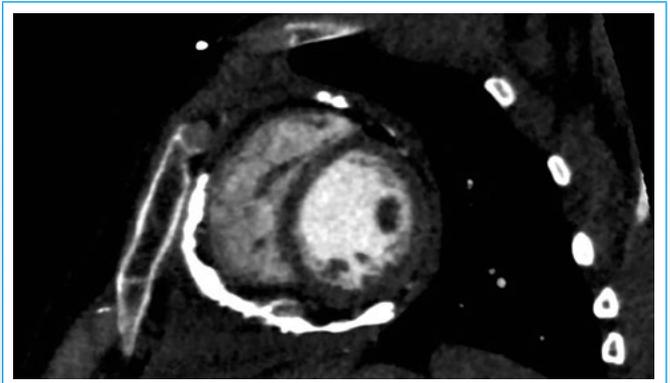


Figura 6. En el Cardio TC existe una llamativa calcificación del pericardio que envuelve gran parte del miocardio, infiltrándolo parcialmente

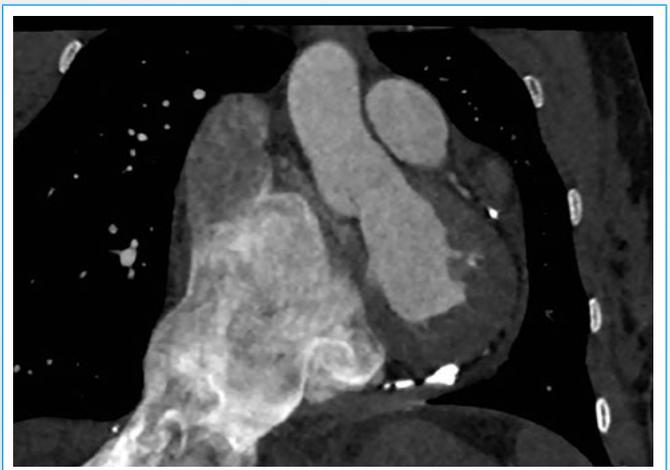


Figura 7. El Cardio TC también muestra una vena cava inferior aneurismática (de 6 cm de diámetro), dilatada de forma secundaria a la afectación cardíaca

Discusión

La pericarditis constrictiva es una patología poco frecuente, que se produce habitualmente con relación a una cirugía cardíaca previa o radioterapia torácica, tras una pericarditis aguda o un derrame pericárdico resuelto⁽¹⁾. Es importante reconocerla ya que su tratamiento precoz puede evitar el progreso de una enfermedad que, en ocasiones, como es el caso de nuestra paciente, desemboca en una cardiopatía terminal.

La RX de tórax (Figura 8) es una técnica que a veces facilita mucho el diagnóstico, mostrando la clásica imagen de un “casquete” de calcio sobre la silueta cardíaca.

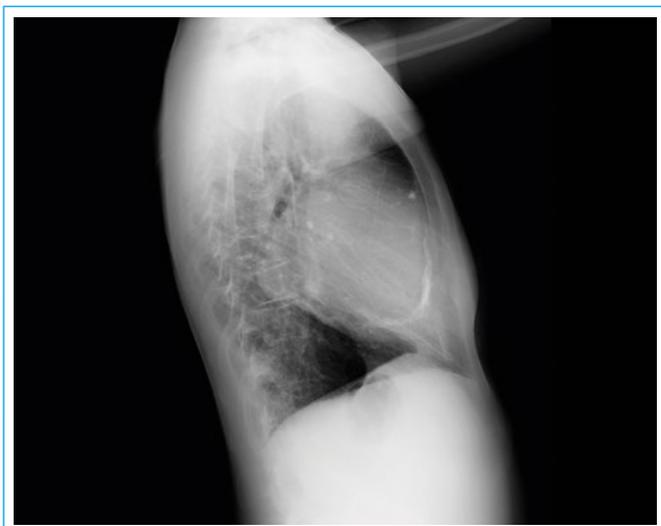


Figura 8. En una RX de tórax realizada con anterioridad se observa ya la presencia de un casquete de calcio sobre el ápex y pared libre del ventrículo derecho que pasó desapercibido en ese momento

Sin embargo, en numerosas ocasiones la calcificación no es tan evidente, y especialmente en las fases precoces la ecocardiografía es determinante en su diagnóstico. La presencia de disfunción diastólica importante, en ausencia de otras alteraciones estructurales (dilatación o hipertrofia ventricular, valvulopatías), y la interdependencia ventricular en el llenado (con la clásica variación en inspiración y espiración) son los datos más importantes que nos van a permitir llegar al diagnóstico de esta entidad⁽²⁾. Es característica la variación del flujo venoso con la respiración, por el colapso de cavidades derechas que se produce durante la espiración, lo que disminuye el flujo anterógrado y aumenta el flujo inverso en las venas suprahepáticas (Figura 9). En el flujo de venas pulmonares ocurre al contrario, aumentando éste durante la inspiración. En ocasiones puede verse con el modo M el clásico “knoch” pericárdico por la detención brusca del llenado rápido ventricular⁽³⁾.

Otra herramienta que nos facilita el diagnóstico diferencial es el Doppler tisular, ya que las velocidades del anillo mitral (e') suelen ser elevadas, al contrario de lo que ocurre en las miocardiopatías restrictivas⁽⁴⁾. En caso de duda acerca del diagnóstico definitivo se pueden realizar técnicas como el Cardio TC o la cardio RM, que favorecen la identificación del calcio (TC) o patología miocárdica (RM).

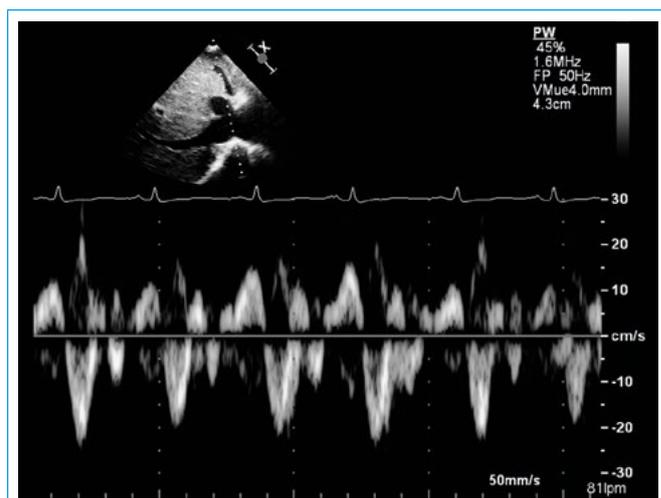


Figura 9. Inversión marcada del flujo de venas suprahepáticas (con Doppler pulsado) durante la espiración, característico de la pericarditis constrictiva

Conclusión

La pericarditis constrictiva es una entidad que supone un reto diagnóstico, tanto para el clínico como para el especialista en imagen cardíaca. La ecocardiografía es un método eficaz para establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías que se pueden presentar de forma muy similar, como la miocardiopatía restrictiva. Debe analizarse cuidadosamente la función diastólica (llenados mitral y tricúspide, Doppler tisular), los flujos venosos y la relación entre éstos y el ciclo respiratorio. Con estos parámetros conjuntamente analizados, la fiabilidad diagnóstica es muy elevada.

Ideas para recordar

- Debe tenerse en cuenta la pericarditis constrictiva en el diagnóstico diferencial de todo paciente que presenta insuficiencia cardíaca con clínica predominante de congestión sistémica.
- El Doppler, y sobre todo el Doppler del anillo, son la base del diagnóstico.
- El Cardio TC es una herramienta muy útil para valorar la localización y la extensión del calcio y la presencia de infiltración del calcio en el miocardio.

Bibliografía

1. Adler Y, Charron P, Imazio M *et al.* ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal* 2015; 36 (42): 2.921-2.964.
2. Oh JK, Seward JB, Tajik AJ. *The Echo manual*, 3 rd edition. Lippincott Williams & Wilkins 2007. p. 294-307.
3. Rajagopalan N, Garcia MJ, Rodríguez L *et al.* Comparison of New Doppler Echocardiographic Methods to Differentiate Constrictive Pericardial Heart Disease and Restrictive Cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2001; 87: 86-94.
4. Kushwaha S, Fallon J, Fuster V. Restrictive cardiomyopathy (review). *NEJM* 1997; 336 (4): 267-276.

Técnicas de imagen en el diagnóstico y seguimiento de la miocardiopatía dilatada

Cristina Aguilera Agudo*
Susana Mingo Santos
Miguel Ángel Cavero Gibanel
Jesús González Mirelis
Vanessa Belén Moñivas Palomero

* Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España

Correspondencia

Cristina Aguilera Agudo
email: cristinaaguilera.agudo@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Sarcoidosis cardíaca
- ▷ Miocardiopatía dilatada

Keywords

- ▷ Cardiac sarcoidosis
- ▷ Dilated cardiomyopathy

RESUMEN

Actualmente alrededor del 50% de las formas de miocardiopatía dilatada no isquémica son clasificadas como idiopáticas⁽¹⁾. Las técnicas de imagen resultan fundamentales tanto para el estudio etiológico como para guiar la toma de muestras anatomopatológicas. Con este caso queremos destacar el papel de las pruebas de imagen en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las miocardiopatías.

ABSTRACT

Currently, almost 50% of the non-ischemic forms of dilated cardiomyopathy are classified as idiopathic⁽¹⁾. Imaging techniques are essential both for the etiological study and for taking tissue samples. With this case we want to highlight the role of imaging tests in diagnosis, treatment and forecast.

Presentación del caso

Se trata de un varón de 39 años, exfumador, con hipertensión arterial esencial desde la adolescencia, dislipidémico e hiperuricémico. Natural de Brasil, realiza frecuentes visitas a España por cuestiones laborales.

Es portador de marcapasos DDD desde 2013 por bloqueo AV completo, sin hallazgos en el estudio cardiológico (ecocardiografía y coronariografía) realizado en ese momento. Como otros antecedentes de interés presentó a los 20 años una parálisis facial periférica idiopática y está diagnosticado de sinusitis crónica. Antecedentes familiares únicamente de hipertensión. En tratamiento habitual con: telmisartán 80 mg, Amlodipino 5 mg, ezetimibe/simvastatina 10/40 mg, adiro 100 mg y alopurinol 100 mg.

Acude a nuestro centro por disnea progresiva de dos semanas sin otra clínica acompañante ni claro desencadenante de la misma. A la exploración física presenta crepitantes húmedos en ambas bases sin otros datos de congestión periférica.

Dentro de las pruebas complementarias realizadas en Urgencias destacaba un electrocardiograma con estimulación ventricular mediada por marcapasos (Figura 1), una gasometría arterial sin hipoxemia (pO₂ arterial 93 mmHg, pCO₂ 36 mmHg) y una radiografía de tórax con patrón reticulonodular difuso (Figura 2), por lo que finalmente se decidió ingreso en neumología para estudio de posible enfermedad intersticial. Mediante ecocardiografía transtorácica es diagnosticado de dilatación y disfunción ventricular izquierda severa (FEVI 18%), (Video 1 y Video 2) por lo que pasa a cargo de Cardiología para estudio comenzándose tratamiento diurético y neurohormonal. Entre las pruebas realizadas durante el ingreso destaca:

- Analítica: NT proBNP 3146 pg/ml (10.0-125.0), aumento policlonal de inmunoglobulinas, con anticuerpos antinucleares (ENA, DNA), perfil ANCA y enzima convertidora de angiotensina (ECA) normales. Serología para enfermedad de Chagas negativa.
- Coronariografía diagnóstica: arterias epicárdicas sin lesiones.
- Cardio RM (Figura 3 y Video 3): ventrículo izquierdo severamente dilatado (diámetro telediastólico: 5,7 cm) con función sistólica severamente reducida (fracción de eyección: 25%). Realce tardío tras gadolinio de patrón no isquémico de distribución medioventricular y subepicárdica (probable sarcoidosis cardíaca). Trombo apical.
- TAC pulmonar (Figura 4): extensa afectación intersticial predominantemente micronodular sugestiva de sarcoidosis pulmonar. Consolidación nodular en LID, posiblemente de carácter inflamatorio.
- PET-TAC (Video 4): hallazgos sugerentes de proceso inflamatorio sistémico (sarcoidosis) con afectación pulmonar, cardíaca (captación parcheada del radiotrazador, siendo en algunas zonas más focal –en región basal del ventrículo izquierdo–), adenopática (cervical, hilar y retroperitoneal), esplénica y ósea.

Con la sospecha de sarcoidosis sistémica, se procedió a la realización de una biopsia transbronquial que fue informada como inflamación crónica granulomatosa de tipo sarcoide de distribución difusa. Por lo que, confirmando el diagnóstico, se inició tratamiento corticoideo (metilprednisolona 250 mg) durante 3 días, y posteriormente prednisona 40 mg al día hasta nueva evaluación con PET. Asimismo durante el ingreso se realiza sustitución del marcapasos por DAI-TRC (presencia de taquicardia ventricular en revisión de marcapasos, además de la ya comentada titulación de fármacos para la disfunción ventricular).

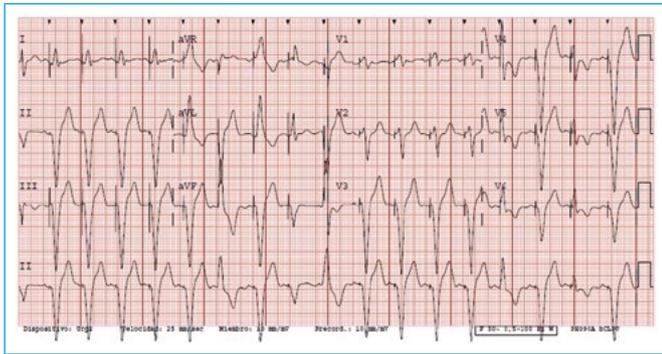
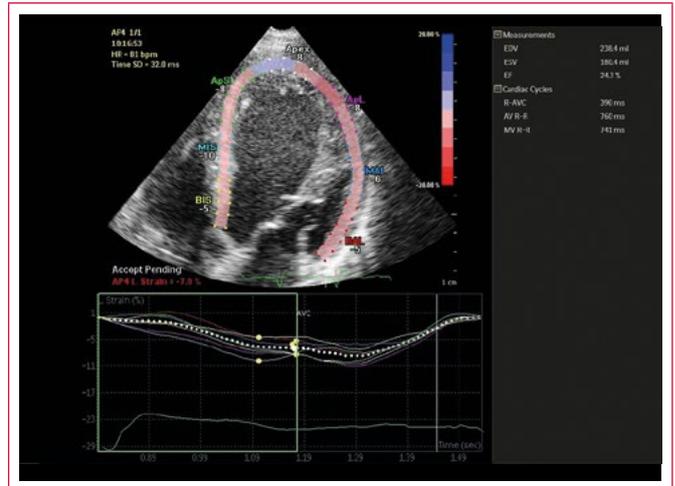


Figura 1. ECG a su llegada: ritmo sinusal con estimulación ventricular mediada por marcapasos salvo algún latido de fusión y pseudofusión



Video 2. Análisis mediante *speckle tracking*: afectación más marcada del *strain* en región anterolateral basal, media y apical

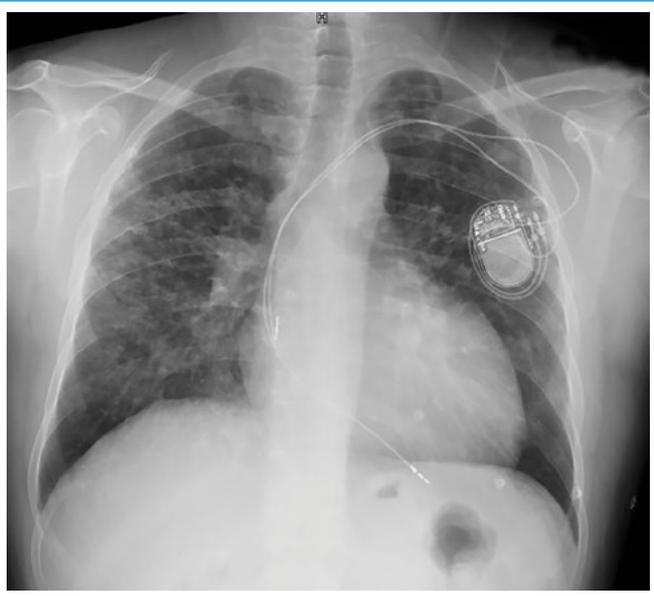


Figura 2. Radiografía de tórax al ingreso: marcapasos bicameral normoimplantado, hilos levemente engrosados así como cardiomegalia moderada y patrón reticulonodular disperso

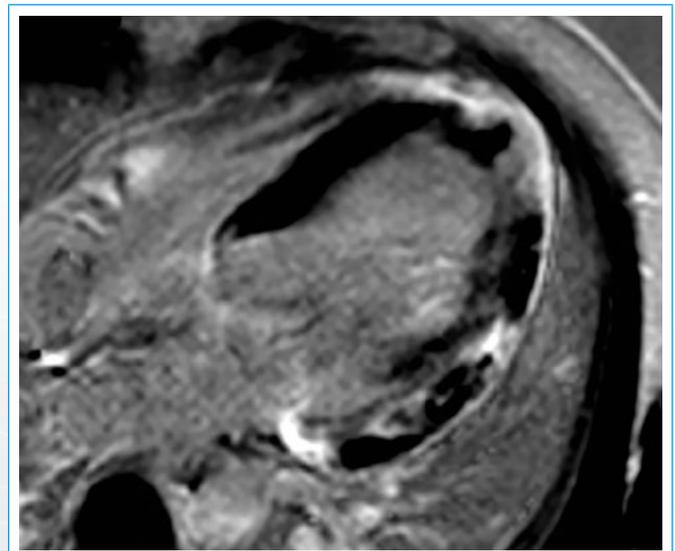
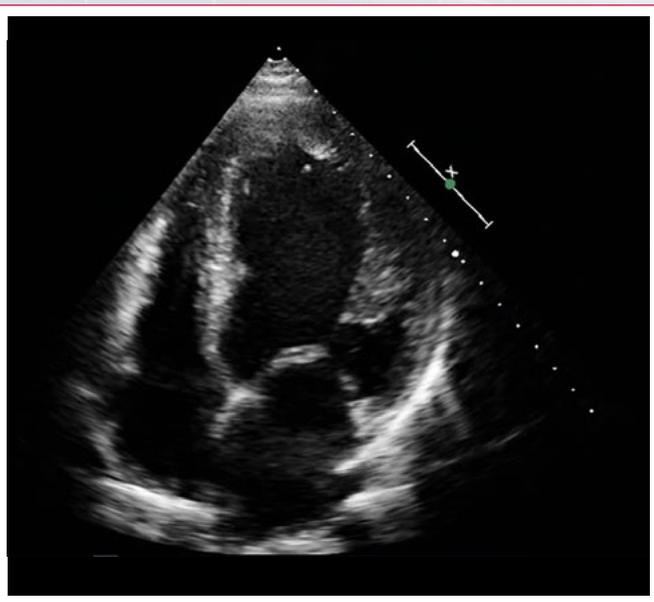
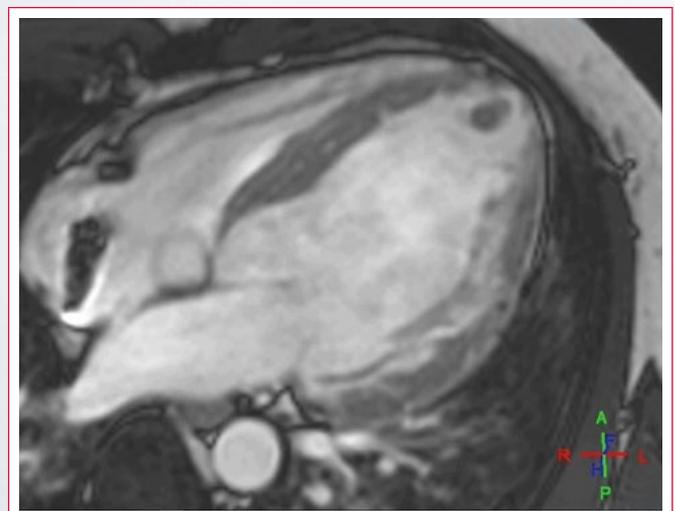


Figura 3. Realce tardío con Cardio RM: depósito transmural de contraste en segmentos apicales, y medioventricular o subepicárdico en segmento anterolateral



Video 1. Ecocardiografía al ingreso: ventrículo izquierdo severamente dilatado con disfunción severa y aquinesia apical



Video 3. Cardio RM: ventrículo izquierdo severamente dilatado con disfunción sistólica grave y trombo apical

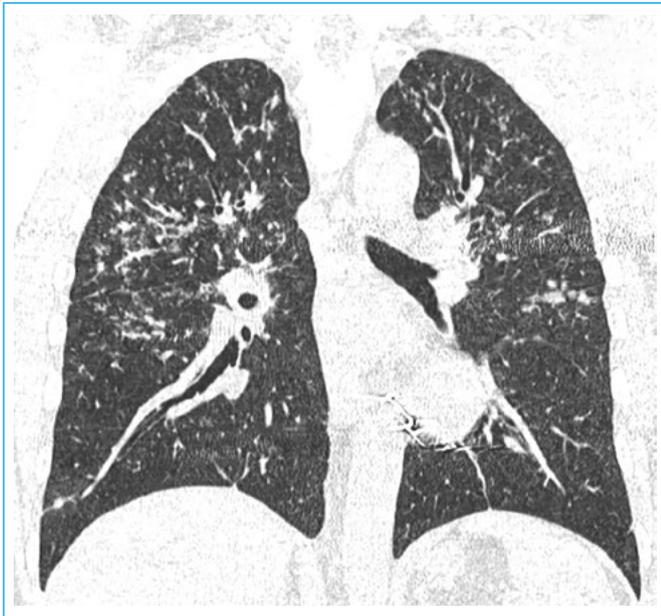
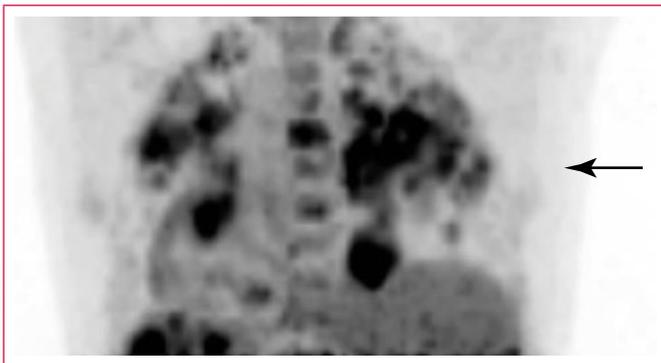


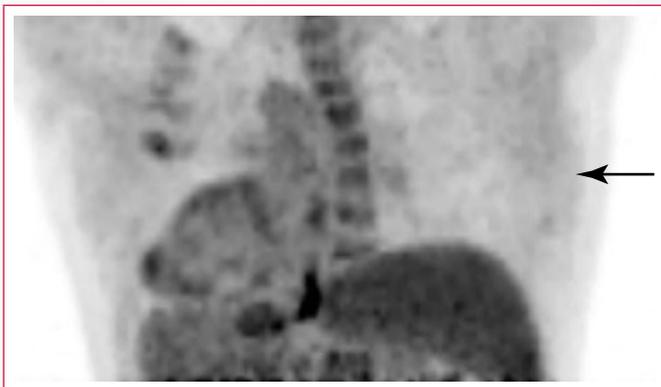
Figura 4. Imagen de TAC torácico: patrón reticulonodular difuso



Video 4. PET al diagnóstico: captación patológica parcheada miocárdica, así como ganglionar, ósea y pulmonar

En el control posterior mediante PET en 3 meses se evidencian datos de buena respuesta al tratamiento (disminución de la actividad inflamatoria en todos los sistemas); en la ecocardiografía se aprecia una discreta mejora de la FEVI hasta un 30% persistiendo el trombo apical. Por este motivo se decide reducción progresiva de la dosis de prednisona hasta nuevo control.

Finalmente, tras 6 meses de tratamiento inmunosupresor se repite de nuevo PET (Video 5) que demuestra ausencia de captación miocárdica patológica, si



Video 5. PET tras 6 meses de tratamiento corticoideo: ausencia de captación patológica miocárdica

bien persiste levemente la pulmonar e hilar; por lo que valorando la evolución y el riesgo/beneficio se decide suspensión progresiva de la dosis de corticoide y seguimiento estrecho del paciente tras comprobar asimismo mediante ecocardiografía (Video 6) mejoría de la función ventricular (FEVI 40%).



Video 6. Ecocardiografía tras tratamiento corticoideo: mejoría de la FEVI hasta un 40%

Discusión

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica granulomatosa no necrotizante de etiología desconocida que afecta al corazón en el 5 al 10% de los casos sistémicos, siendo menos frecuente la afectación aislada. Típicamente afecta a pacientes de edad media con especial incidencia en la raza negra. La pared libre del ventrículo izquierdo es la localización preferente de las lesiones. La afectación cardíaca es de especial mal pronóstico por su predisposición arritmogénica y consecuente riesgo de muerte súbita, siendo mayor en las formas aisladas. El bloqueo completo aurículo-ventricular es la forma de presentación más frecuente, seguido de la taquicardia/fibrilación ventricular⁽²⁾.

Para su diagnóstico se requiere la demostración histológica de granulomas no caseificantes así como manifestaciones clínicas típicas sin otra causa alternativa⁽³⁾. En nuestro caso, el enfoque inicial al igual que en toda miocardiopatía dilatada, sobre todo considerando los factores de riesgo cardiovascular del paciente, fue descartar cardiopatía isquémica y como etiologías más probables se barajaron tanto la disfunción por marcapasos como la enfermedad de Chagas. Sin embargo, lo llamativo del caso residía en los múltiples antecedentes poco frecuentes para un varón joven que afectaban a diversos sistemas (sinusitis, parálisis facial periférica como parte del síndrome de Heerfordt o fiebre uveoparotídea, afectación pulmonar, renal, etc.).

Las distintas técnicas de imagen empleadas fueron la clave del diagnóstico, mostrando además correlación todas ellas (como por ejemplo las zonas de mayor afectación en *speckle* y por RM). Aunque no existe un patrón patognomónico en ninguna prueba, la RM con una afectación parcheada y multifocal con realce de patrón no isquémico y el PET resultan especialmente útiles. En nuestro paciente además nos ayudaron a evitar la biopsia endomiocárdica al ofrecer otras zonas más asequibles para la toma de muestras.

En cuanto al tratamiento y tras discutir el caso multidisciplinariamente se decidió el inicio de terapia corticoidea con tres pulsos iniciales⁽⁴⁾. Se consideró también el metotrexate como adyuvante o ahorrador de corticoides pero finalmente fue rechazado por el posible empeoramiento de la afectación pulmonar. Posteriormente, y gracias al seguimiento mediante PET y ecocardiograma en los que se evidenciaba mejoría de la función ventricular y disminución de la actividad inflamatoria, fue posible el descenso de terapia inmunosupresora hasta su completa retirada.

Conclusión

La sarcoidosis cardíaca es una enfermedad infradiagnosticada que se manifiesta habitualmente como una forma de miocardiopatía dilatada no isquémica con gran potencial arritmico. Mantener un alto índice de sospecha junto a las técnicas de imagen adecuadas (RM, PET) pueden permitir un rápido diagnóstico de forma que el tratamiento pueda instaurarse antes de que se produzca una afectación grave de la enfermedad.

Ideas para recordar

- Considerar la ecocardiografía transtorácica como prueba inicial básica en todo paciente con disnea.

- Apoyarse en distintas técnicas de imagen para el diagnóstico etiológico de la miocardiopatía dilatada.
- Valor del PET-TAC para el seguimiento de la respuesta al tratamiento en la sarcoidosis cardíaca.

Bibliografía

1. Felker GM, Thompson RE, Hare JM, *et al.* Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342:1077.
2. Valeyre, D. *et al.* Sarcoidosis. *Lancet* 2014; 383: 1155–67.
3. Kusano KF *et al.* Diagnosis and treatment of cardiac sarcoidosis. *Heart*. 2016 Feb;102(3):184-90.
4. Birnie D. *et al.* Cardiac Sarcoidosis. *Journal of the American College of Cardiology*. 2016. Vol. 6 8, no. 4.

Complicación infrecuente de prótesis biológica

Pablo Sorensen*
Cynthia Kudrle*
Javier Barcos**

Correspondencia

Pablo Sorensen
email: pablosorensen@gmail.com

* Departamento de Imágenes en Cardiología. Servicio de Cardiología. Hospital Británico de Buenos Aires. Buenos Aires. Argentina

** Servicio de Cardiología. Hospital Británico de Buenos Aires. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Disfunción protésica
- ▷ Trombosis protésica

Keywords

- ▷ Prosthesis dysfunction
- ▷ Prosthetic thrombosis

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 86 años, con antecedentes de insuficiencia mitral severa por lo que se le realizó un reemplazo valvular mitral con prótesis biológica, evolucionando a los 6 meses de la cirugía con una disfunción protésica temprana debido a trombosis. Se realizó el diagnóstico con ecocardiografía transtorácica y transesofágica tridimensional y se instauró tratamiento anticoagulante con respuesta satisfactoria.

ABSTRACT

We introduce a case of an 86-year-old patient with severe mitral regurgitation requiring a biological mitral valve implant who 6 months after surgery developed an early prosthetic dysfunction due to thrombosis. A diagnostic transthoracic and three-dimensional transesophageal echocardiogram was performed and the patient was treated with anticoagulant therapy with satisfactory clinical outcome.

Presentación del caso

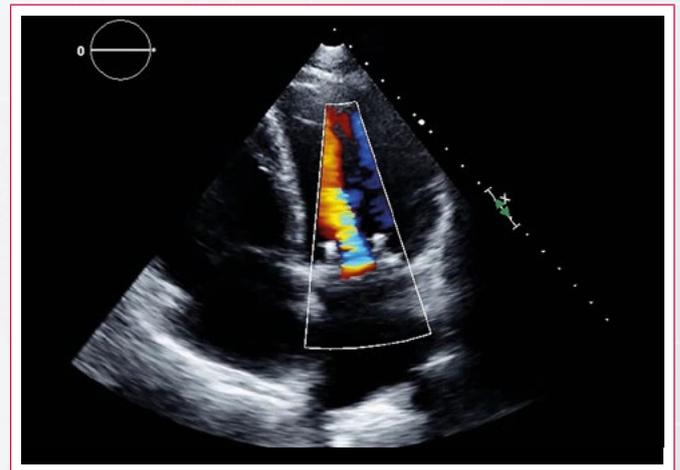
Paciente de 86 años de edad, hipertenso, con antecedentes de insuficiencia mitral (IM) secundaria a prolapso valvular 0. Ingresó por un cuadro de insuficiencia cardíaca donde se evidenció una insuficiencia mitral severa debido a la ruptura de cuerda tendinosa. Por este motivo se le realizó en forma programada el reemplazo valvular mitral con prótesis biológica St. Jude N° 29. Cursó el posoperatorio sin complicaciones, con una ecocardiografía transtorácica (ETT) previo al alta, con la prótesis mitral normofuncionante y deterioro leve de la función sistólica del ventrículo izquierdo, con una fracción de eyección (FEVI) estimada en 45%. Fue dado de alta con indicación de anticoagulación oral (ACO) por tres meses por la prótesis valvular biológica.

Se le realizó a los 45 días de la cirugía una ecocardiografía de control, donde se evidenció una FEVI estimada del 45% con la prótesis biológica mitral normofuncionante, obteniendo por Doppler, una velocidad máxima (vmáx) de 1,8 m/s y un gradiente medio (Gmedio) de 5 mmHg. A los 3 meses del posoperatorio, según las guías y con 2 estudios Holter de 24 h con ritmo sinusal durante todo el registro, se decidió suspender la anticoagulación oral.

A los 6 meses de la cirugía, evolucionó con disnea en clase funcional (CF) II, rápidamente progresiva a CF III, motivo por el cual decidió acudir a la consulta médica. Durante el control el paciente se constató edema leve en miembros inferiores, normotenso y saturaba en reposo al 97% aire ambiente. Se le solicitó un ETT como control de la prótesis mitral.

En la ecocardiografía se observó un aumento de las velocidades y gradientes anterógrados de la prótesis mitral y una insuficiencia protésica central, mayor que leve por Doppler color (Video 1). Se registró una vmáx de 2,9 m/s, un

Gmedio de 17 mmHg (Figura 1) y se estimó un área protésica efectiva de 0,9 cm². Ante estos hallazgos, se decidió realizar una ecocardiografía transesofágica (ETE).



Video 1. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de 4 cámaras con Doppler color. Aceleración marcada de flujo a través de la prótesis mitral

En el estudio transesofágico se pudo observar en la vista medio esofágica de 0°, la prótesis mitral con uno de sus velos con espesor normal y movilidad conservada, mientras que el otro velo se observaba engrosado y con movilidad restringida a la apertura (Video 2); esto mismo se constató en las vistas de 60° y 120° (Video 3 y Video 4). En la vista de 90° (Video 5) se observaron ambos velos engrosados y con movilidad de apertura reducida. Al colocar el Doppler color se pudo observar la presencia de insuficiencia protésica de origen y dirección central de grado moderado (Video 6); no se observaron leaks paravalvulares.

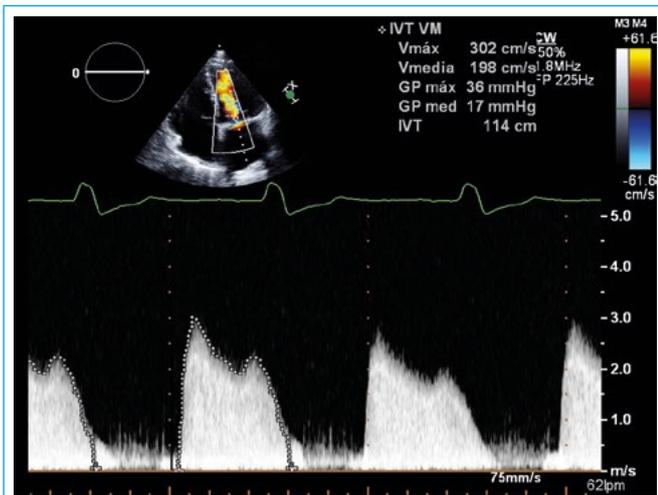
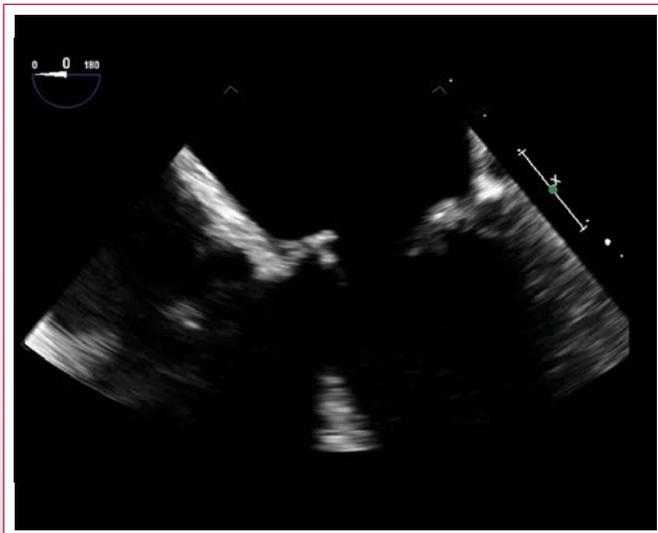
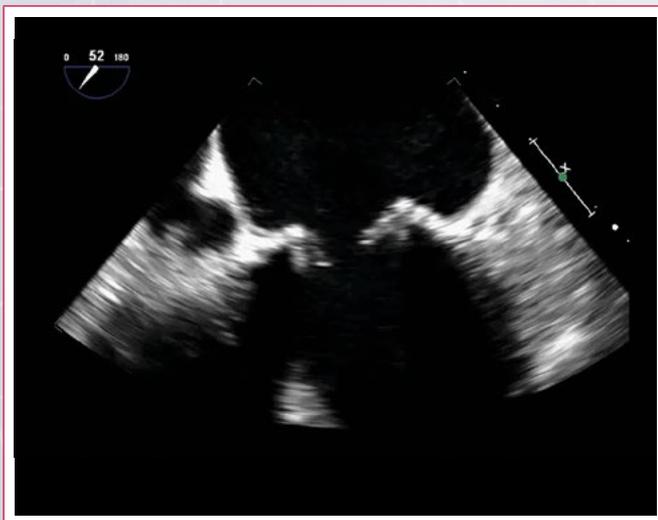


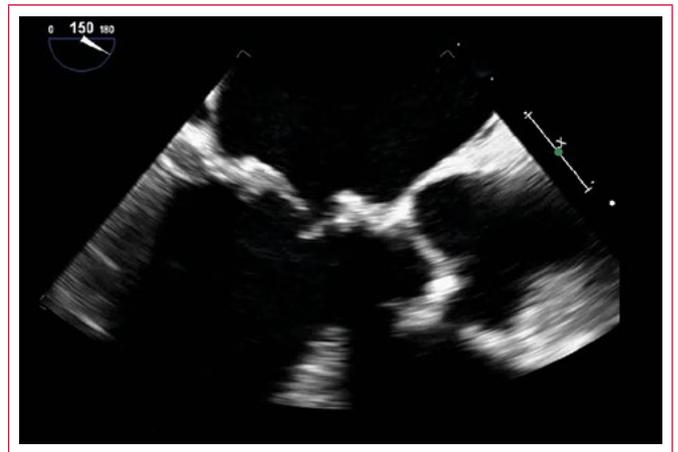
Figura 1. Flujo con Doppler continuo a través de la prótesis mitral. El gradiente medio es de 17 mmHg



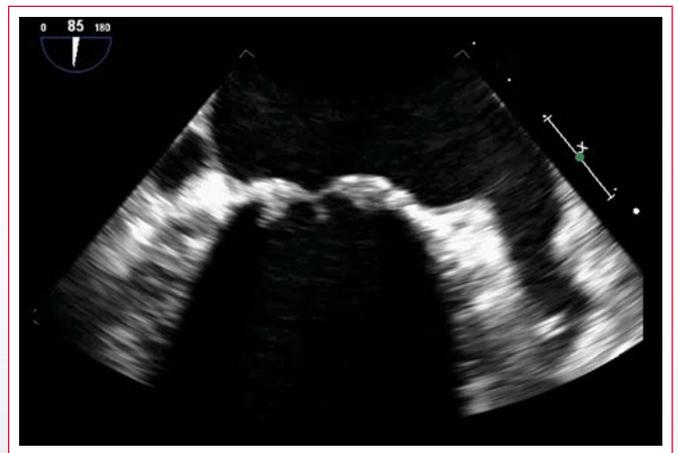
Video 2. Ecocardiografía transesofágica, plano de 0° a nivel medioesofágico. Se aprecia el engrosamiento y restricción al movimiento de uno de los velos protésicos



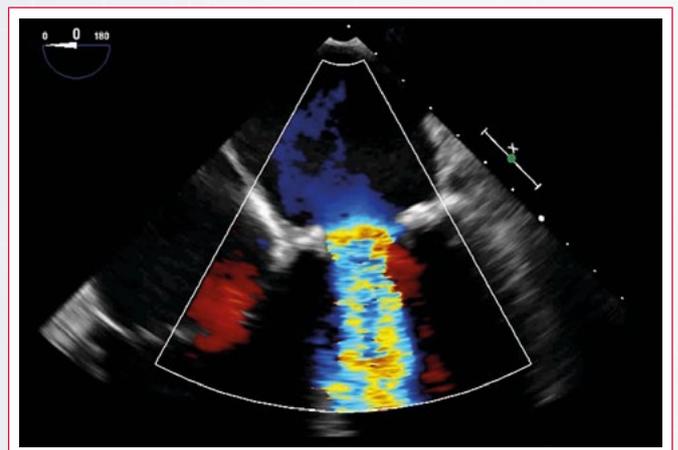
Video 3. Ecocardiografía transesofágica, plano de 60° a nivel medioesofágico



Video 4. Ecocardiografía transesofágica, plano de 150° a nivel medioesofágico



Video 5. Ecocardiografía transesofágica, plano de 90° a nivel medioesofágico



Video 6. Ecocardiografía transesofágica, plano de 0° con Doppler color. Se observa aceleración del flujo anterógrado y regurgitación protésica moderada central

El análisis por Doppler confirmó los signos de disfunción protésica, con una $v_{máx}$ de 3 m/s y un G_{medio} de 17 mmHg. Se registró un gradiente entre el ventrículo derecho y la aurícula derecha de 57 mmHg (**Figura 2**) y se estimó una presión de la aurícula derecha de 15 mmHg, con lo que se calculó una presión sistólica pulmonar (PSAP) de 72 mmHg.

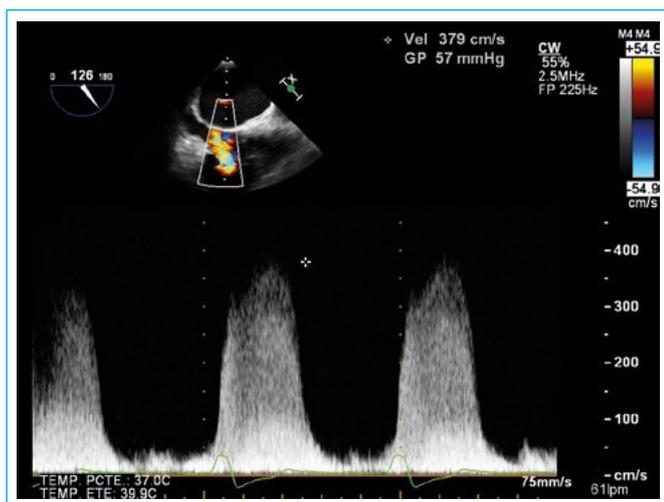
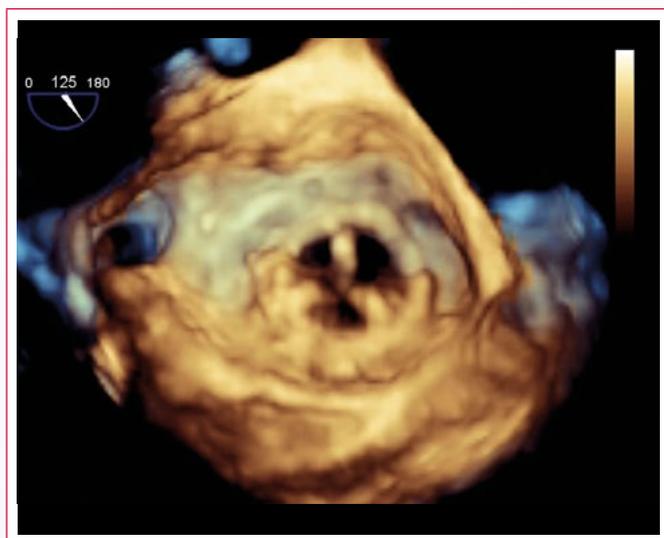


Figura 2. Flujo con Doppler continuo del jet de insuficiencia tricúspide para estimación de la PSAP. El gradiente medido es de 57 mmHg

Se realizó una adquisición 3D de la prótesis mitral, donde al observarla en la “vista del cirujano” se pueden ver los dos velos en la región posterior engrosada y con restricción de su apertura (**Vídeo 7**). Es de destacar que las prótesis recientemente colocadas, sus velos son finos y generan una imagen de *drop-out* en el examen 3D. Se constató también por 3D, una FEVI del 44%.

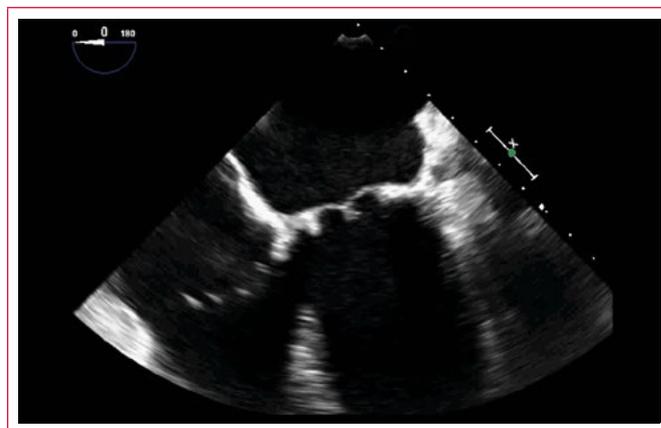


Vídeo 7. Reconstrucción 3D de la prótesis mitral vista desde la aurícula izquierda. Se puede observar el engrosamiento y restricción al movimiento de los dos velos situados en la parte inferior de la imagen

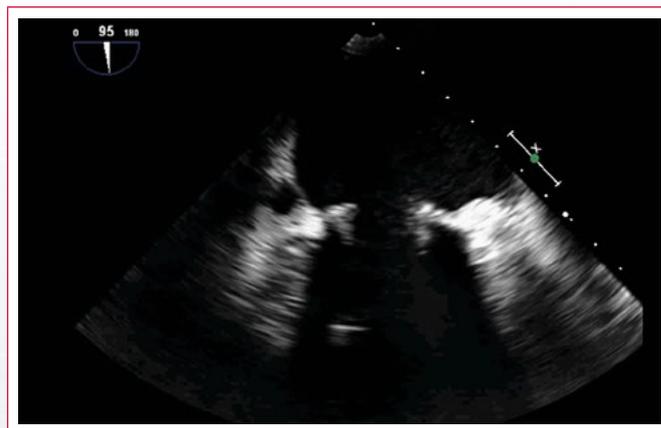
Ante los hallazgos en los estudios ecocardiográficos y la evolución del paciente se interpretó el cuadro como una probable trombosis protésica. Se decidió el ingreso del paciente para monitorización e iniciar anticoagulación con heparina de bajo peso molecular. El paciente permaneció internado 6 días, sin presentar complicaciones y se decidió rotar a anticoagulación oral, iniciando el tratamiento con warfarina. El paciente fue dado de alta con seguimiento ambulatorio.

Durante los sucesivos controles, el paciente refirió una mejoría paulatina de la disnea, hasta CF I-II. Se decidió realizar una nueva ETE control a los 30 días de haber iniciado el tratamiento anticoagulante.

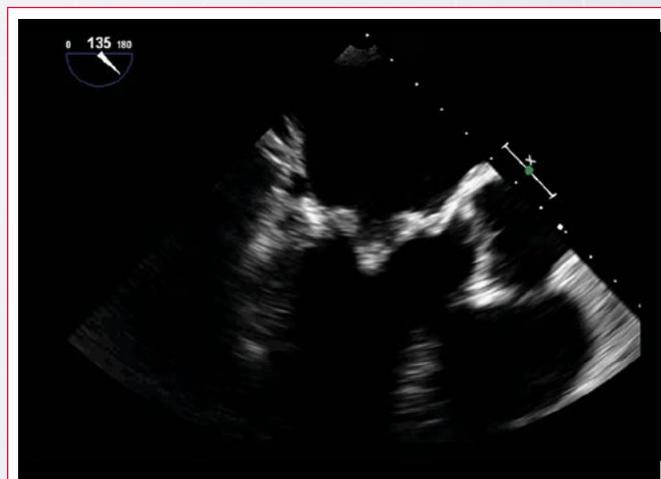
En la nueva ETE se constató que, en todas las vistas bidimensionales, los 3 velos se observaban finos y con movilidad de apertura y cierre conservadas (**Vídeo 8**, **Vídeo 9** y **Vídeo 10**). Con el Doppler color se registró una pequeña insuficiencia protésica fisiológica central (**Vídeo 11**). Por análisis Doppler, se constató una v_{max} de 1,67 m/s y un Gmedio de 5 mmHg (**Figura 3**). Se estimó una PSAP de 53 a 58 mmHg.



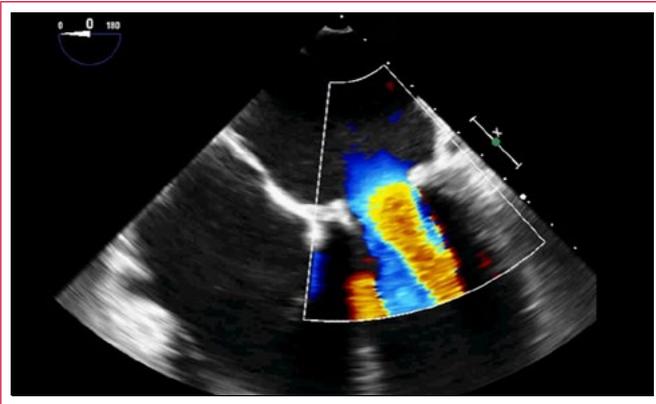
Vídeo 8. Ecocardiografía transesofágica tras tratamiento anticoagulante, plano de 0° a nivel medioesofágico. Normalización de los velos de la prótesis valvular



Vídeo 9. Ecocardiografía transesofágica tras tratamiento anticoagulante, plano de 90° a nivel medioesofágico



Vídeo 10. Ecocardiografía transesofágica tras tratamiento anticoagulante, plano de 135° a nivel medioesofágico



Vídeo 11. Ecocardiografía transesofágica tras tratamiento anticoagulante, plano de 0° con Doppler color. Normalización de las velocidades anterógradas y el grado de la regurgitación valvular

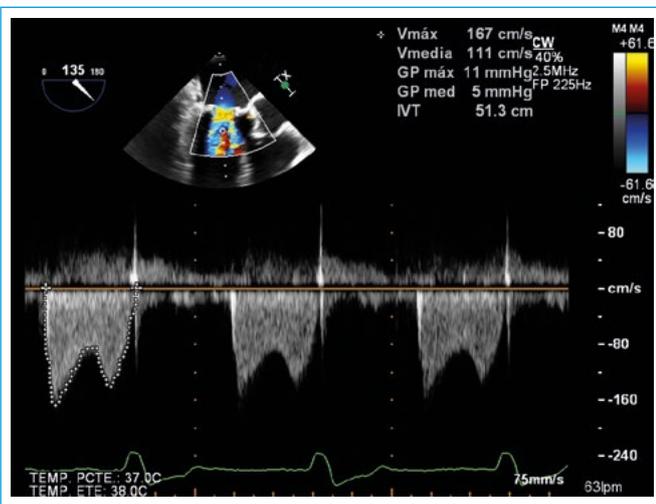
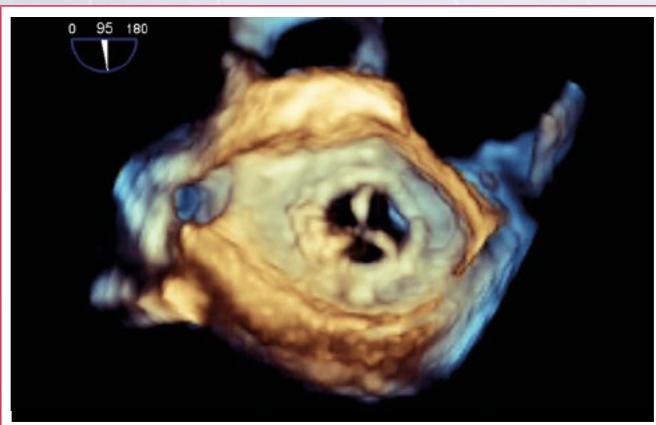


Figura 3. ECG típico de amiloidosis: RS, 95 lpm, signos de agrandamiento biauricular, eje eléctrico desviado a la derecha e hipovoltaje generalizado tanto en derivaciones de los miembros como en precordiales

En la adquisición 3D de la prótesis mitral, se observan los velos normales, no engrosados, con la típica imagen de *drop-out* de estos y con movilidad completamente conservada (**Vídeo 12**).



Vídeo 12. Ecocardiografía transesofágica 3D de la prótesis mitral tras tratamiento anticoagulante. Se observa la normalización del aspecto y movilidad de los velos

Con estos hallazgos se confirmó entonces el diagnóstico de trombosis protésica, con buena respuesta al tratamiento anticoagulante. En el momento actual,

el paciente permanece con tratamiento anticoagulante, se encuentra asintomático y con gradientes y velocidades protésicas normales.

Discusión

La trombosis de prótesis biológicas, es un fenómeno de baja incidencia, aunque más prevalente de lo que se creía previamente. Actualmente se estima una incidencia global del 0,8% paciente/año⁽¹⁾. Una de las posibles causas de este aumento de su incidencia, es la mejor calidad de los estudios de imágenes (ecocardiografía, tomografía) y la mayor sospecha clínica. En los últimos tiempos, con el advenimiento de la colocación de prótesis valvulares por vía endovascular (TAVI), se ha demostrado una mayor incidencia de trombosis protésica asintomática. En los registros SAVORY y RESOLVE, se constataron por TAC, signos compatibles con trombosis subclínica en el 13% de los pacientes con TAVI y en el 7% de los pacientes con prótesis biológica colocada quirúrgicamente⁽²⁾.

Tras el reemplazo valvular quirúrgico con prótesis biológica, se debe anticoagular al paciente por un lapso de 3 meses, con una indicación clase IIa y nivel de evidencia B o C según cada guía^(3,4).

En cuanto al diagnóstico, Egbe y col. demostraron que la asociación en la ecocardiografía de un aumento de más del 50% de los gradientes transprotésicos dentro de los 5 años de la colocación, disminución de la movilidad de los velos y engrosamiento de ellos, tenían una sensibilidad del 76% y una especificidad del 93% para el diagnóstico de trombosis de prótesis biológica⁽⁵⁾.

El tratamiento se realiza con anticoagulación, salvo que el paciente se encuentre descompensado. En otro estudio de Egbe y col., se constató que el 83% de los pacientes sospechados por posible trombosis de prótesis biológica, según los criterios antes descritos, respondieron al tratamiento anticoagulante dentro de los 3 meses desde el inicio del mismo, demostrando esto el origen trombótico de la disfunción en estos pacientes⁽⁶⁾.

Sobre el tiempo a seguir con el tratamiento anticoagulante, no se encuentra una opinión homogénea respecto a esto. Por el momento lo que indica la mayoría, es que en caso de que se constate la trombosis de prótesis biológica, el paciente deberá permanecer anticoagulado en forma indefinida⁽¹⁾.

Conclusión

La trombosis de prótesis biológica es una patología con mayor incidencia de lo esperado. Se debe sospechar ante una disfunción protésica dentro de los 5 años de su colocación. El ETT es la primera herramienta diagnóstica, aunque podremos utilizar otras técnicas para su confirmación (ETE, TAC). El tratamiento debe ser en primer orden, la anticoagulación y evaluar su respuesta.

Ideas para recordar

- La trombosis de prótesis biológica debe sospecharse ante la disfunción que se presente dentro de los 5 años de su colocación.
- La ecocardiografía transtorácica es la primera herramienta diagnóstica, pero deben utilizarse todos los métodos disponibles para la confirmación.
- El tratamiento anticoagulante presenta una alta tasa de éxito, y debe instaurarse siempre y cuando el estado hemodinámico del paciente lo permita.

Bibliografía

1. Dangas GD, *et al.* Prosthetic Heart Valve Thrombosis. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 2.670-2.689.
2. Makkar RR, *et al.* Possible Subclinical Leaflet Thrombosis in Bioprosthetic Aortic Valves. *N Eng J Med* 2015; 373: 201524.
3. Vahanian A *et al.* Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eu Heart J* 2012; 33: 2.451-2.496.
4. Nishimura RA *et al.* 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63: e57-185.
5. Egbe AC, *et al.* Bioprosthetic Valve Thrombosis Versus Structural Failure. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66: 2.285-2.294.
6. Egbe AC, *et al.* Outcomes of Warfarin Therapy for Bioprosthetic Valve Thrombosis of Surgical Implanted Valves. *J Am Coll Cardiol Intv* 2017; 10: 379-387.

Doble orificio valvular mitral congénito, aorta bicúspide y secuelas de endocarditis infecciosa. El papel primordial del ETE 2D y 3D en el diagnóstico

Zuilma Vásquez Ortiz
Pablo Hernández Reyes
Jorge Oseguera Moguel

Correspondencia

Zuilma Vásquez Ortiz
email: vazyr@yahoo.com.mx

Laboratorio de Ecocardiografía. Departamento de Cardiología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán". México D.F

Palabras clave

- ▷ Doble orificio valvular mitral congénito
- ▷ Aorta bicúspide
- ▷ Endocarditis infecciosa
- ▷ Ecocardiografía tridimensional

Keywords

- ▷ Double orifice mitral valve
- ▷ Bicuspid aortic valve
- ▷ Infective endocarditis
- ▷ 3D echocardiography

RESUMEN

Presentamos un caso de doble orificio valvular mitral congénito asociado a aorta bicúspide y secuelas de endocarditis infecciosa. El caso muestra las claves diagnósticas para realizar el diagnóstico de doble orificio mitral congénito (DOVM) mediante sistematización 2D y confirmación 3D.

ABSTRACT

We report a case of congenital double mitral valve orifice linked to bicuspid aortic valve and sequelae of infective endocarditis. The case shows the procedure for congenital double mitral valve orifice diagnosis and systematization through 2D study and final confirmation with 3D echo.

Presentación del caso

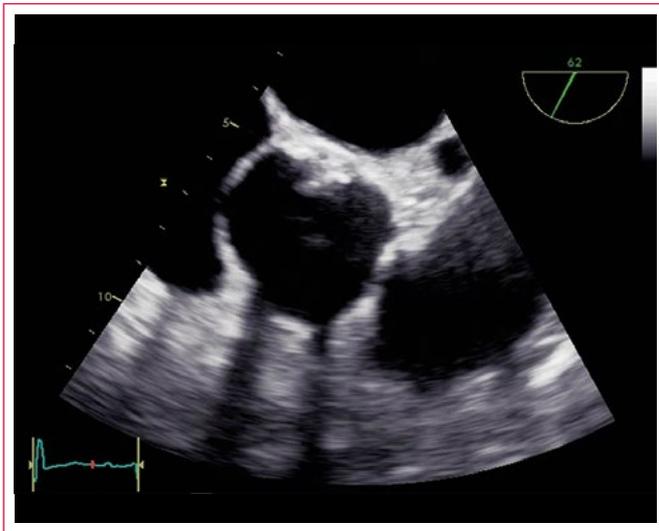
Hombre de 60 años de edad sin antecedentes personales patológicos de relevancia. Acude al servicio de urgencias por disnea de esfuerzo y ortopnea en la última semana. En el examen físico se aprecia un soplo holodiastólico II/VI en foco aórtico y sistólico II/VI en foco mitral. El ECG muestra ritmo sinusal con inversión de la onda T V1-V3. Radiografía de tórax con redistribución vascular.

Se solicitó una ecocardiografía transtorácica pero se obtuvo un estudio de mala calidad, por lo que también se realizó una ecocardiografía transesofágica que demostró una aorta bicúspide tipo II con múltiples imágenes nodulares hiperecoicas, probablemente correspondientes a vegetaciones antiguas, (Video 1 y Video 2) con insuficiencia aórtica severa, (Video 3) y doble orificio mitral (Video 4). En la reconstrucción 3D se corroboró una válvula mitral con doble orificio de tipo central con uno posterior y otro anterior, con engrosamiento de sus valvas que causan dos flujos de insuficiencia moderada, sin gradientes transvalvulares significativos (Video 5 y 6).

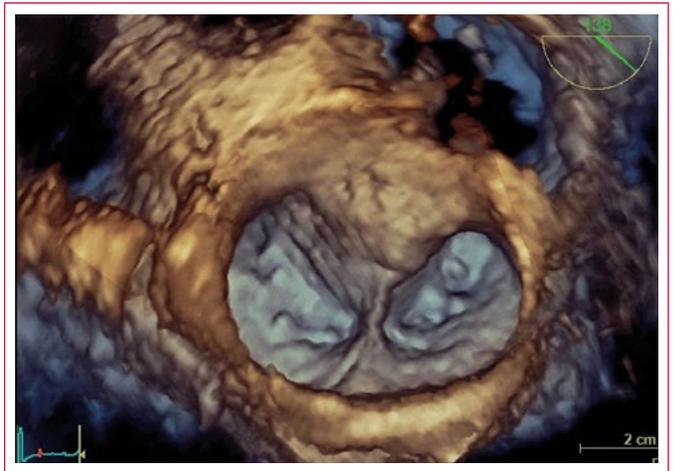
En el interrogatorio dirigido, el paciente comentó síndrome febril meses antes. Fue llevado a recambio valvular aórtico y mitral con prótesis mecánicas, y el informe de patología demostró tejido inflamatorio y secuelas de endocarditis por *S. aureus*.



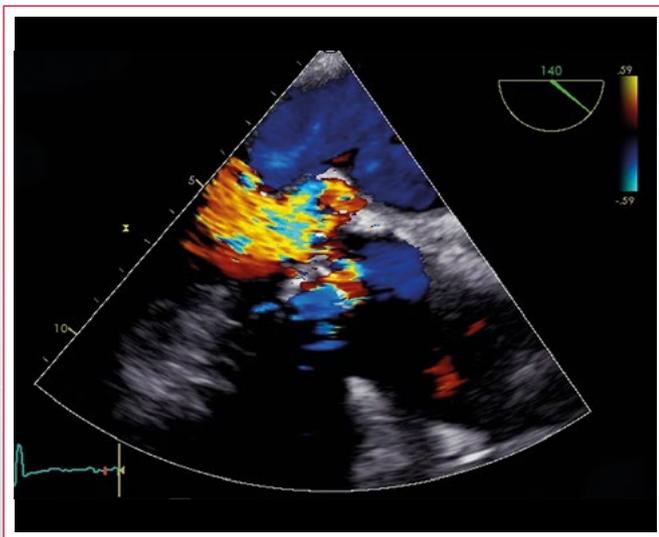
Video 1. Ecocardiografía transesofágica que muestra aorta con múltiples imágenes nodulares hiperecoicas que protruyen al VI en sístole



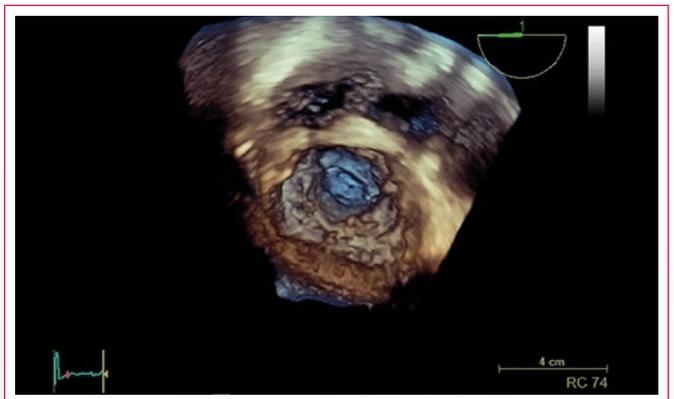
Video 2. ETE a nivel de grandes vasos, se observa aorta bicúspide con vegetaciones calcificadas en sus velos



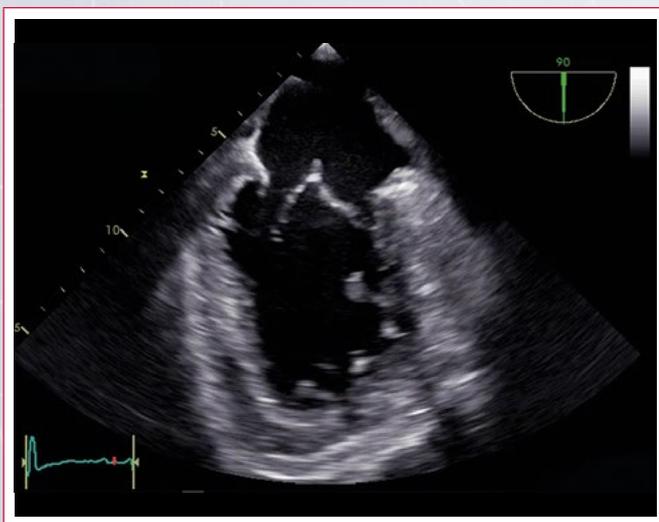
Video 5. Ecocardiografía tridimensional, vista del cirujano que permite corroborar la válvula con doble orificio mitral, se aprecia el rafe central que divide ambos orificios



Video 3. ETE con Doppler color que muestra la insuficiencia aórtica severa, se observan al menos dos jets



Video 6. Ecocardiografía tridimensional, vista ventricular, se aprecia nuevamente rafe central



Video 4. ETE 2 cámaras que muestra claramente dos orificios en la válvula mitral

Discusión

El primer caso de DOMV fue reportado en 1876 por Greenfield. Los datos derivados de series de autopsia han demostrado que puede ocurrir en el 1% de las anomalías congénitas. Se puede asociar a defecto de tabicación auriculo-ventricular, conducto arterioso y coartación de la aorta. Se han descrito hasta cuatro tipos de DOMV:

- Tipo 1, excéntrico, es la presentación más común, que consiste en un pequeño orificio accesorio situado en válvulas esencialmente normales, en la comisura posteromedial o anterolateral, visible sólo al nivel medio.
- Tipo 2, puente completo, con un puente central de fibroso que conecta las dos valvas de la válvula mitral, creando dos aberturas de tamaño igual o desigual, visibles en todo el borde libre a través del anillo de la válvula.
- Tipo 3, puente incompleto, en el que un pequeño tejido conecta los velos anterior y posterior al borde libre de la valva.
- Tipo 4, válvula mitral duplicada con dos anillos separados, cada uno con su propio aparato subvalvular.

Nuestro caso es totalmente inusual, un hombre en la 7.ª decada de la vida que tuvo episodio febril meses antes de su ingreso, el motivo de ingreso fue un cuadro de insuficiencia cardíaca asociado a insuficiencia aórtica severa secuela de una endocarditis infecciosa no tratada en una válvula aórtica bicúspide y como hallazgo se demostró DOMV. Es importante decir que la adecuada sistematización de la ecocardiografía 2D y 3D permitieron demostrar una válvula DOMV tipo 3.

Conclusión

La presencia de DOMV es infrecuente en la práctica clínica, sin embargo, su presencia obliga a la búsqueda de lesiones asociadas, este caso es peculiar dado que la lesión asociada fue una aorta bicúspide con historia de endocarditis infecciosa no tratada. El paciente requirió cambio valvular aórtico y mitral.

Ideas para recordar

- DOMV es una causa rara de insuficiencia mitral, su presencia obliga a investigar siempre lesiones asociadas.
- El diagnóstico mediante una adecuada sistematización 2D y 3D permite adecuada caracterización en prácticamente el 99% de los casos.

Bibliografía:

1. Bano-Rodrigo A, Van Praagh S, Trowitzsch E, Van Praagh R. Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am J Cardiol* 1988; 61: 152–160.
2. Shiran A, Lewis BS. Acquired partially flail leaflet causing severe mitral regurgitation in a congenital double-orifice mitral valve. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17: 478–479.
3. Das BB, Pauliks LB, Knudson OA, Kirby S, Chan KC, Valdes-Cruz L, Cayre RO. Double-orifice mitral valve with intact atrioventricular septum: an echocardiographic study with anatomic and functional considerations. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 231–236.
4. Trowitzsch E, Bano-Rodrigo A, Burger BM, Colan SD, Sanders SP. Twodimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 383–387.
5. Takeshita K, Inden Y, Murohara T. Coincidental finding of isolated congenital double-orifice mitral valve in two adult patients. *European Journal of Echocardiography* (2011) 12, E26.

Utilidad del índice Tei en el mundo real

Laura Fernández Fernández
Iñaki Lahuerta Martínez
Urko Filmore Carrasco

Correspondencia

Laura Fernández Fernández
email: laura@ecografiacardiaca.com

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

Palabras clave

- ▷ Índice Tei
- ▷ Doppler
- ▷ Función ventricular

Keywords

- ▷ Tei index
- ▷ Doppler
- ▷ Ventricular function

RESUMEN

La ecocardiografía se ha convertido en el método no invasivo estándar para la evaluación de la función miocárdica. El índice Tei (IT) evalúa el rendimiento ventricular global obtenido a través del cálculo de parámetros tanto de función diastólica como sistólica. Aunque es un método útil para el estudio de la función ventricular izquierda y derecha lo cierto es que existe más información bibliográfica sobre su utilidad en patología derecha fundamentalmente en el tromboembolismo pulmonar. En este artículo tratamos de exponer los pasos que siempre se deben seguir para conseguir el valor más preciso del índice Tei.

ABSTRACT

Echocardiography has become the standard non-invasive method for myocardial function evaluation. The Tei index evaluates the global performance ventricle obtained with the calculation of both function parameters diastolic as systolic. Although it is a useful method for the study of the left and right ventricular function, the truth is that there is more bibliography information about its utility in right pathology, mainly in the pulmonary embolism. In this article, we try to explain the steps which must always be followed to get the most accurate Tei index value.

El índice Tei

El índice de rendimiento miocárdico o índice Tei permite hacer una estimación global tanto de la función sistólica como diastólica ventricular. Está basado en la relación del trabajo eyectivo y no eyectivo del corazón. Se define como la relación entre la suma del tiempo de relajación isovolumétrica y de la contracción isovolumétrica, dividido por el tiempo eyectivo ($(TRIV + TCIV) / TE$)⁽¹⁾ (Figura 1).

Conceptualmente, la disfunción sistólica ventricular se refleja por una reducción en la fracción de eyección, con una prolongación del período de pre-eyección y un acortamiento del período de la eyección. La disfunción diastólica, se expresa por la alteración del llenado ventricular temprano y tardío y la prolongación de la fase de relajación del ventrículo. El índice Tei combina la suma del tiempo de eyección con los períodos de contracción y relajación isovolumétrica, divididos por el tiempo de eyección⁽²⁾. Es un método simple de obtener, reproducible, independiente de la frecuencia cardíaca y de la presión arterial, y es útil para estimar la severidad y pronóstico de la afectación miocárdica⁽¹⁾.

En la práctica clínica, aunque el método más utilizado para evaluar la función ventricular es la fracción de eyección, puede considerarse el empleo del índice Tei como herramienta alternativa, ya que en principio nos informa tanto de la función sistólica como la diastólica. Seguramente su mayor utilización sea en el estudio del ventrículo derecho porque el cálculo de la fracción de eyección es más complejo y este método es factible en la mayoría de los sujetos, pues evita las suposiciones geométricas y las limitaciones de la compleja morfología del ventrículo derecho⁽¹⁾.

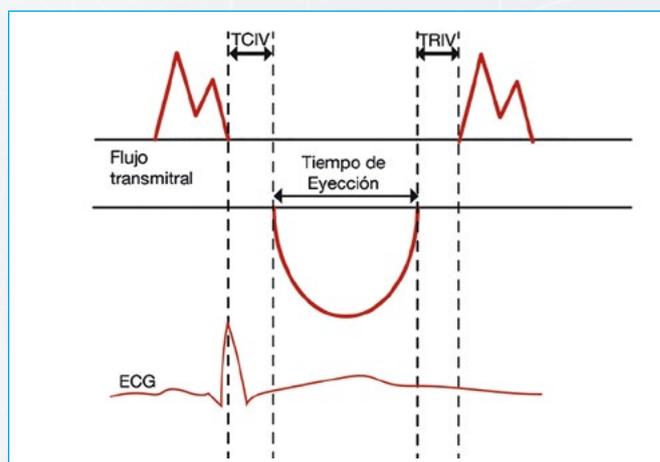


Figura 1. Índice Tei (TCIV: tiempo de contracción isovolumétrica; TRIV: tiempo de relajación isovolumétrica)

Metodología

El IT se puede obtener de dos formas; por Doppler pulsado y por Doppler tisular. La principal limitación de su evaluación usando Doppler pulsado es que no puede medirse dentro de un mismo ciclo cardíaco, mientras que el método con Doppler tisular, permite medir las velocidades de relajación y de contracción simultáneamente a partir del registro de un solo latido.

Análisis de la función del ventrículo izquierdo

Para medir el IT por medio del Doppler pulsado debemos interrogar el flujo transmitral colocando un volumen de muestra en los extremos de los velos valvulares en la vista apical de 4 cámaras. Mediremos el intervalo entre el cierre y la apertura de la válvula mitral (TCAM), es decir, entre el final de la onda A y el inicio de la onda E del ciclo siguiente. Este intervalo de tiempo es igual a la suma del tiempo de contracción isovolumétrica (TCIV), el tiempo de eyección (TE) y el tiempo de relajación isovolumétrica (TRIV) (Figura 2).

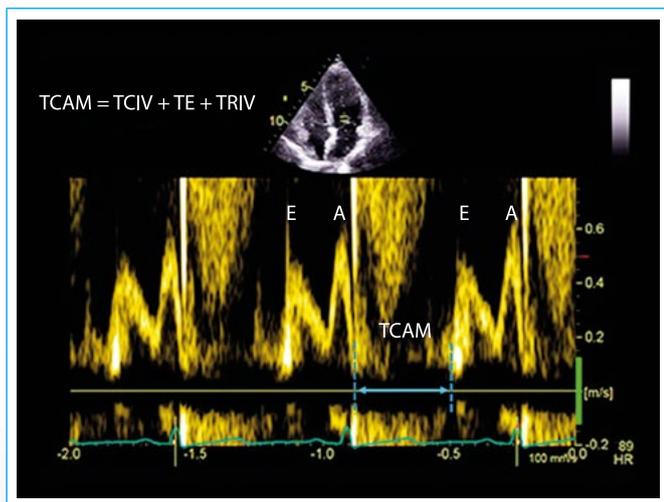


Figura 2. Registro del flujo mitral en el plano apical de 4 cámaras (E: onda diastólica temprana; A: onda diastólica tardía; TCAM: tiempo de cierre-apertura mitral; TCIV: tiempo de contracción isovolumétrica; TE: tiempo de eyección; TRIV: tiempo de relajación isovolumétrica)

Seguidamente, colocaremos la muestra de Doppler en el tracto de salida del ventrículo izquierdo en una vista apical de 3 ó 5 cámaras para obtener el tiempo de eyección, en el intervalo entre el inicio y el término del flujo aórtico (Figura 3).

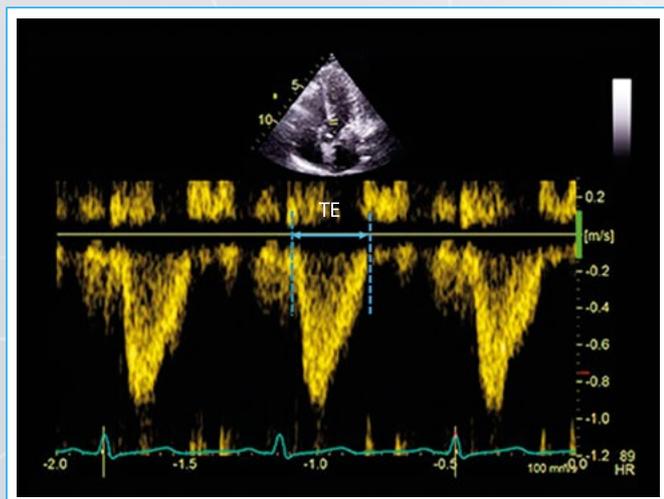


Figura 3. Registro del flujo eyectivo aórtico en el plano apical de 5 cámaras (TE: tiempo de eyección)

Si queremos calcular el IT mediante Doppler tisular colocaremos la muestra Doppler en el extremo septal del anillo mitral⁽³⁾ desde el plano apical de 4 cámaras. Mediremos el intervalo de tiempo desde el final de la velocidad de la onda diastólica tardía A' hasta el inicio de la onda E', que representa el tiempo desde el cierre hasta la apertura, de la válvula mitral (TCAM). Este intervalo

abarca el tiempo de contracción isovolumétrica, el tiempo de eyección del ventrículo izquierdo y el tiempo de relajación isovolumétrica⁽³⁾ (Figura 4).

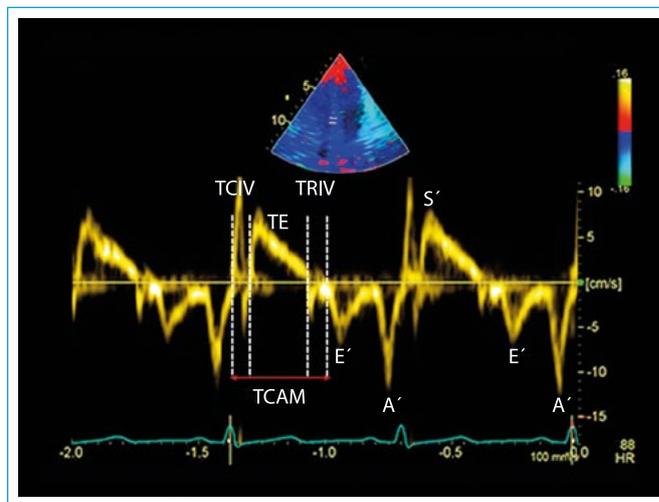


Figura 4. Registro de velocidad de Doppler tisular mitral septal en el plano apical de 4 cámaras (E': onda diastólica temprana; A': onda diastólica tardía; S': onda sistólica; TCAM: tiempo de cierre-apertura mitral; TCIV: tiempo de contracción isovolumétrica; TE: tiempo de eyección; TRIV: tiempo de relajación isovolumétrica)

En ambos supuestos, el índice Tei se calcula de la siguiente manera:

$$IT = (TCAM - TE) / TE = (TCIV + TRIV) / TE$$

El valor normal del índice Tei es 0,4. En la disfunción sistólica el tiempo de contracción isovolumétrica se prolonga y se reduce el tiempo de eyección, mientras que en la disfunción diastólica se alarga el tiempo de relajación isovolumétrica. En pacientes con insuficiencia cardíaca el índice Tei es mayor de 0,5⁽⁴⁾.

Análisis de la función del ventrículo derecho

Para el método por Doppler pulsado, necesitamos una imagen en el plano apical de 4 cámaras. Interrogamos la válvula tricúspide con el cursor Doppler y medimos en la gráfica el tiempo de cierre-apertura de la válvula tricúspide (TCAT) (tiempo desde el final de la onda A hasta el inicio de la onda E del ciclo siguiente), o también con Doppler continuo, analizando el chorro de regurgitación tricuspídea (tiempo desde el inicio hasta el cese del chorro)⁽¹⁾. Este intervalo de tiempo es igual a la suma del tiempo de contracción isovolumétrica, el tiempo de eyección y el tiempo de relajación isovolumétrica (Figura 5).

Necesitamos ahora una segunda imagen, esta vez en el plano paraesternal eje corto a la altura de los grandes vasos. Colocamos un volumen de muestra Doppler en el tracto de salida del ventrículo derecho, y medimos el tiempo de eyección desde el inicio hasta el cese del flujo (Figura 6).

En el método por Doppler tisular, necesitamos localizar una buena imagen del ventrículo derecho en una ventana apical de 4 cámaras. Colocamos el volumen de muestra en el anillo tricúspideo o en el medio del segmento basal de la pared libre del ventrículo derecho⁽¹⁾. Es importante tener una óptima orientación de la imagen y alineación con el cursor del Doppler para evitar la subestimación de las velocidades recogidas⁽¹⁾.

Vamos a detectar 3 ondas; sistólica (S') y diastólicas (E', A'). El tiempo de cierre y apertura de la válvula tricúspide abarca el tiempo de contracción isovolumétrica, el tiempo de eyección del ventrículo derecho y el tiempo de relajación isovolumétrica (Figura 7).

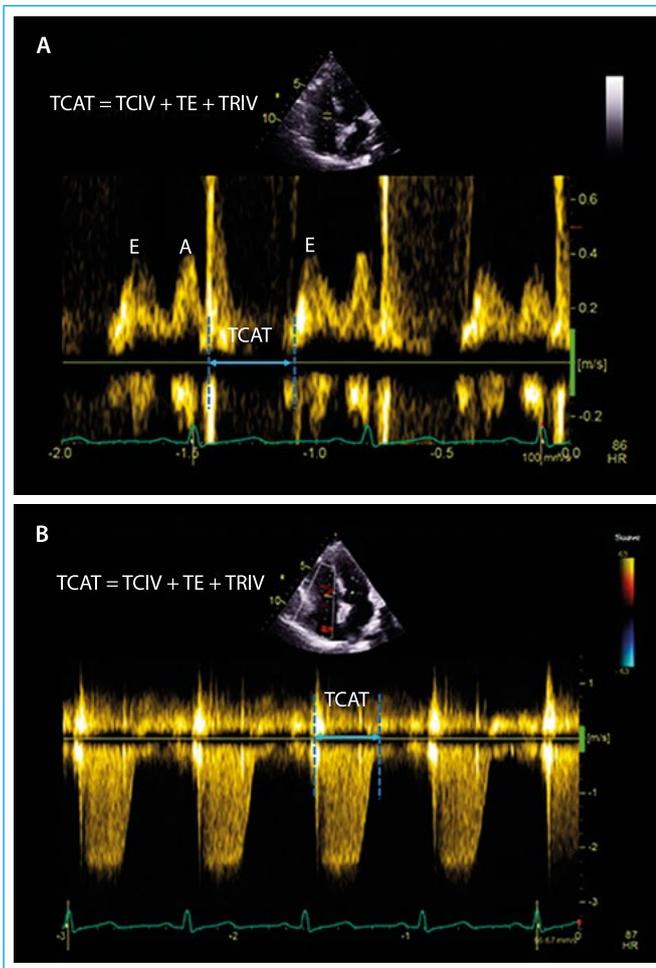


Figura 5. A: registro del flujo tricuspídeo en el plano apical de 4 cámaras (E: onda diastólica temprana, A: onda diastólica tardía, TCAT: tiempo de cierre-apertura tricuspídeo, TCIV: tiempo de contracción isovolumétrica, TE: tiempo de eyección, TRIV: tiempo de relajación isovolumétrica); **B:** registro del flujo de regurgitación tricuspídea en el plano apical de 4 cámaras

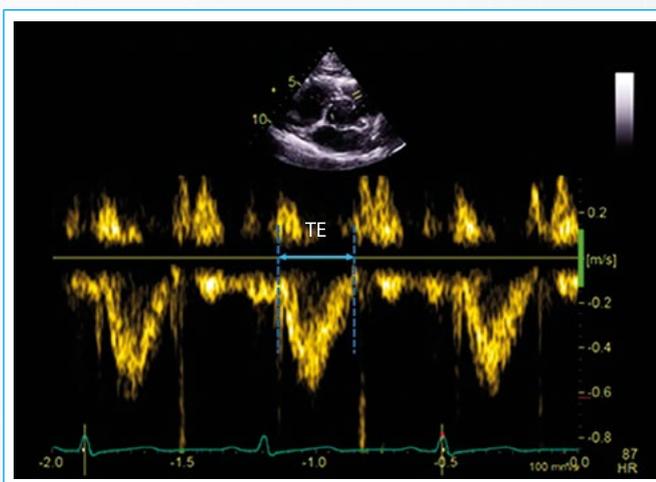


Figura 6. Registro del flujo del tracto de salida del ventrículo derecho en el plano paraesternal eje corto (TE: tiempo de eyección)

El índice Tei se calcula entonces: $IT = (TCAT - TE) / TE = (TCIV + TRIV) / TE$

El límite superior de referencia es 0,43 por Doppler pulsado y 0,54 por Doppler tisular⁽⁵⁾.

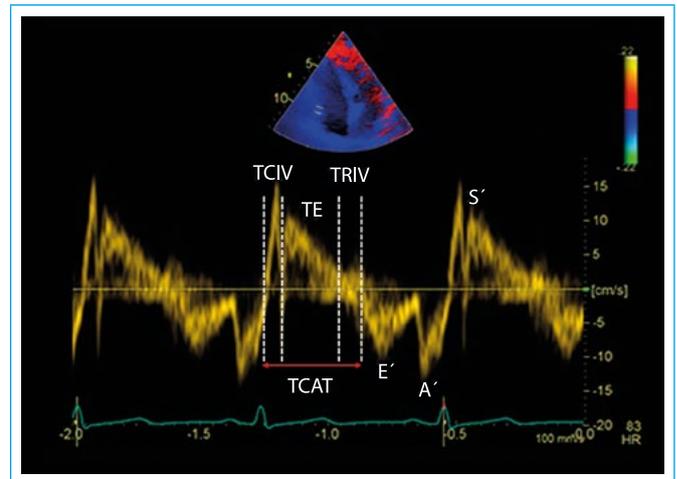


Figura 7. Registro de velocidad de Doppler tisular en el anillo tricuspídeo en el plano apical de 4 cámaras (E': onda diastólica temprana; A': onda diastólica tardía; TCAT: tiempo de cierre-apertura tricuspídeo; TCIV: tiempo de contracción isovolumétrica; TE: tiempo de eyección; TRIV: tiempo de relajación isovolumétrica)

Consideraciones técnicas

Cuando utilizamos el método del Doppler pulsado es importante asegurarse de que los latidos no consecutivos tengan intervalos RR similares en el ECG con el fin de obtener un valor IT más exacto⁽¹⁾. Procuraremos obtener un perfil de velocidad bien definido y ajustaremos los parámetros de ganancia espectral de la imagen y del filtro de pared para lograr una imagen clara del inicio y el final de los flujos que vamos a medir. La velocidad de barrido puede incrementarse a 100 mm/s para extremar la precisión de la medida⁽⁵⁾.

Cuando utilizamos el método del Doppler tisular el volumen de muestra debe posicionarse de manera que cubra el movimiento longitudinal del anillo valvular en sístole y diástole. Debe prestarse atención a los parámetros de ganancia de Doppler espectral, ya que las velocidades anulares poseen una alta amplitud de señal. En general, la escala de velocidad debe configurarse a aproximadamente 20 cm/s por encima y por debajo de la línea basal de velocidad cero en situaciones de normalidad, ajustando la escala en presencia de patología. Se recomienda que los registros sean obtenidos a una velocidad de barrido de 50 a 100 mm/s al final de la espiración, y que las mediciones reflejen el promedio de 3 o más ciclos cardiacos consecutivos⁽⁵⁾. Como alternativa, se puede adquirir el Doppler tisular codificado en color para hacer el análisis *off-line* en la estación de trabajo, pero debemos tener en cuenta que este tipo de Doppler ofrece velocidades menores debido a que los datos codificados representan velocidades medias⁽¹⁾.

Ideas para recordar

- El índice Tei permite valorar la función ventricular de manera global.
- La metodología de análisis Doppler ofrece datos exactos y reproducibles siempre que se cuide la sistemática de adquisición de las imágenes.

Bibliografía

1. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, *et al.* Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography. Endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *JASE* 2010; 23: 658–713.

2. Jorge A. Lax, Alejandra M. Bermann, Tomás F. Cianciulli, Luis A. Morita, Osvaldo Masoli, and Horacio A. Prezioso. Estimation of the ejection Fraction in Patients with Myocardial Infarction Obtained from the Combined Index of Systolic and Diastolic Left Ventricular Function: A New Method. *J Am Soc Echocardiogr* 2000; 13: 116-123.
3. Liu D, Hu K, Herrmann S, Cikes M, Ertl G, Weidemann F, Störk S, Nordbeck P. Value of tissue Doppler-derived Tei index and two-dimensional speckle tracking imaging derived longitudinal strain on predicting outcome of patients with light-chain cardiac amyloidosis. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2017; 33: 837-845.
4. Gonçalves. A, Marcos-Alberca. P, Sogaard. P, Zamorano. J.L, Assessment of systolic function. En: Galiuto. L, Badano. L, Fox. K, Sicari. R, Zamorano.JL, *The EAE Textbook of Echocardiography*. Oxford University Press. New York. 2011. p 117-134.
5. Lang. R. M, Badano. L.P, Mor-Avi. V, et al. Recomendaciones para la Cuantificación de las Cavidades Cardíacas por Ecocardiografía en Adultos: Actualización de la Sociedad Americana de Ecocardiografía y de la Asociación Europea de Imagen Cardiovascular. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 1-39. Traducción de la Asociación de Ecocardiografía de la Sociedad Interamericana de Cardiología. ECOSIAC. http://www.ecosiac.org/files/GUIA_011.pdf

Estenosis aórtica

Roberto Flórez Gómez
Laura López Maldonado

Correspondencia

Roberto Flórez Gómez
email: florezgomezroberto@gmail.com

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

Palabras clave

- ▷ Estenosis aórtica
- ▷ Ecocardiografía en la estenosis aórtica

Keywords

- ▷ Aortic stenosis
- ▷ Evaluation of aortic stenosis

RESUMEN

La estenosis aórtica es la valvulopatía primaria más común y la tercera enfermedad más frecuente tras la hipertensión y la cardiopatía isquémica. La ecocardiografía es la técnica de elección para el diagnóstico y cuantificación de la severidad de la estenosis aórtica.

ABSTRACT

Aortic stenosis is the most common primary valve disease, and the third most frequent disease following hypertension and ischemic heart disease. Echocardiography is the technique of choice for aortic stenosis quantification.

Fisiopatología

La estenosis aórtica (EAO) consiste en una restricción a la apertura sistólica de la válvula, que condiciona una dificultad al paso de sangre desde el ventrículo izquierdo a la aorta en sístole. La EAO puede ser asintomática durante muchos años, debido a que el gradiente ventrículo-aórtico mantiene el gasto cardíaco hasta que el área aórtica está muy reducida.

El principal mecanismo de compensación de la elevación de la poscarga izquierda es la hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, que se acompaña de disfunción diastólica. La toma de decisiones clínicas en pacientes con EAO depende tanto de la presencia de síntomas como de los datos de función del ventrículo izquierdo (**Vídeo 1** y **Vídeo 2**).



Vídeo 1. Plano apical 4 cámaras de un paciente con una válvula aórtica degenerativa que produce una estenosis aórtica severa con una velocidad máxima mayor de 4 m/s que ha provocado una disfunción sistólica del ventrículo izquierdo con una FEVI de 18% y una hipertrofia del ventrículo izquierdo



Vídeo 2. El paciente anterior en un plano apical 5 cámaras donde se visualiza la turbulencia de la válvula aórtica además de una insuficiencia aórtica e insuficiencia mitral, que son patologías que vienen asociadas a la estenosis aórtica ya sea como consecuencia de la sobrecarga de presión del VI, remodelación del VI o a la enfermedad concurrente

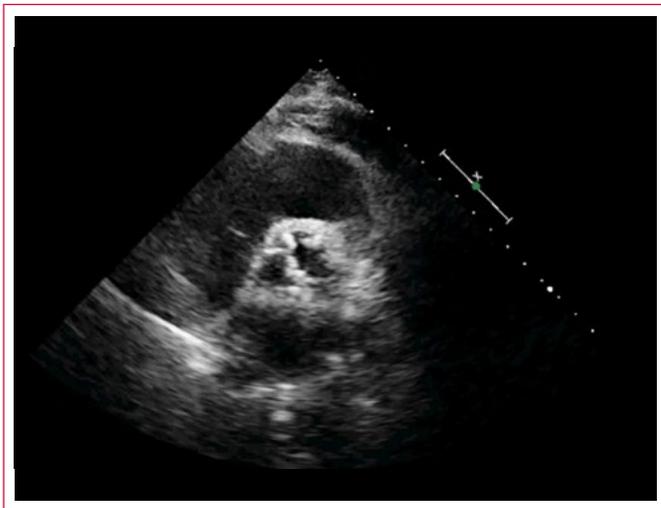
Etiología

La etiología más frecuente en nuestro medio es la EAO degenerativa, seguida de la valvulopatía bicúspide y la EAO reumática. La presencia de una membrana subaórtica es menos frecuente y la EAO supraavicular suele asociarse a síndromes congénitos complejos.

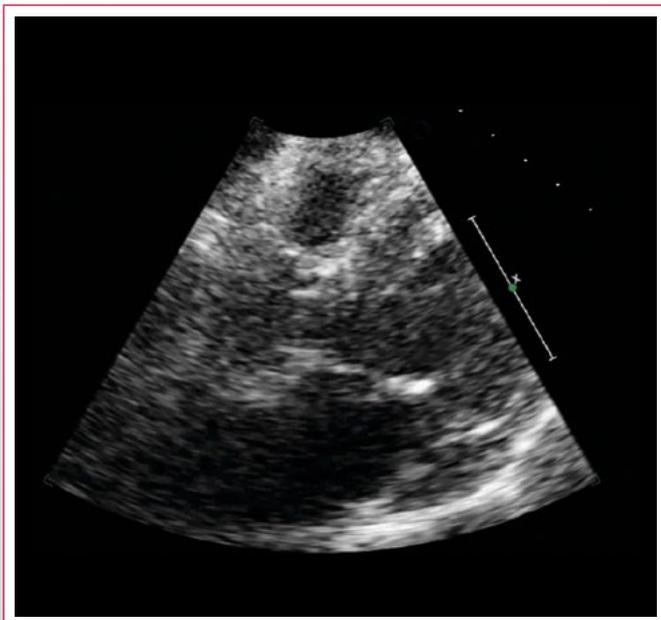
Evaluación ecocardiográfica

- **Morfología de la válvula.** Visualizaremos la válvula aórtica en el plano paraesternal eje corto y eje largo para realizar una evaluación anatómica e

identificar el número de cúspides, y describir su movilidad, grosor, grado de calcificación y afectación de las comisuras (**Vídeo 3** y **Vídeo 4**).



Vídeo 3. Plano paraesternal eje corto de grandes vasos, visualizando la válvula aórtica engrosada y calcificada con tres velos y de aspecto degenerativo



Vídeo 4. Plano eje largo con zoom sobre la válvula aórtica degenerativa del mismo paciente

• **Cuantificación de la severidad de la EAO:**

- **Velocidad máxima del jet:** se obtiene con el Doppler continuo, colocando el haz de ultrasonidos lo más paralelo posible a la dirección del flujo, mediante la imagen Doppler color (**Figura 1**).
- > Es necesario ajustar la línea de base y la escala para incluir la señal Doppler completa en el registro. Para optimizar la definición del jet es necesario ajustar también la ganancia Doppler y el rechazo. Se recomienda promediar tres o más latidos en los pacientes con ritmo sinusal y 5-10 en pacientes en fibrilación auricular.
- > Los planos en los que se registra una mayor velocidad son el plano apical de cinco cámaras (**Vídeo 5**), el plano apical de tres cámaras (**Vídeo 6**) y el plano paraesternal derecho. Este último se obtiene con el paciente decúbito lateral derecho y colocando la sonda en el 3.º-4.º espacio intercostal derecho. La imagen no suele ser tan nítida, por lo que

el Doppler color es de gran ayuda para localizar el flujo pulsátil aórtico (**Vídeo 7**) en el centro de la imagen, que identifica el tracto de salida del ventrículo izquierdo, y la raíz aórtica. El transductor debe estar con la muesca a aproximadamente a las 4 de una esfera de reloj angulando hacia la cadera izquierda del paciente (**Figura 2**).

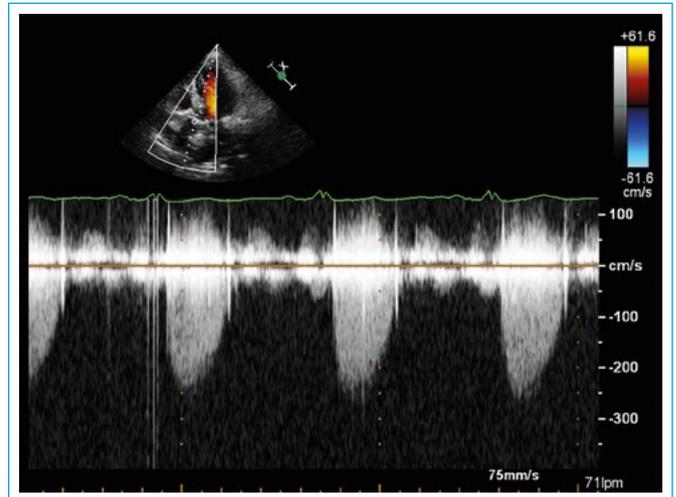
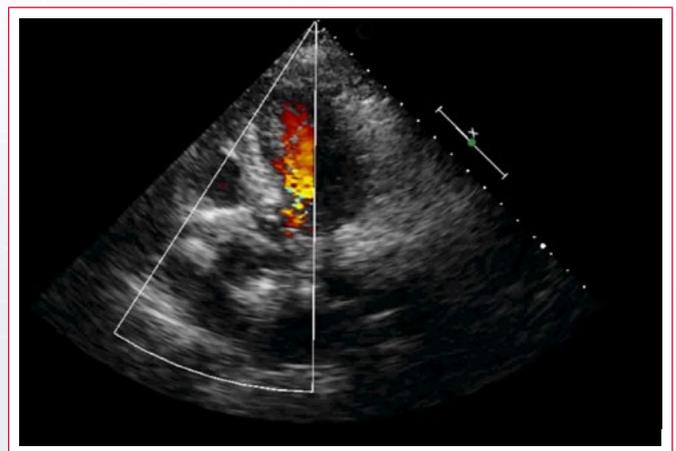


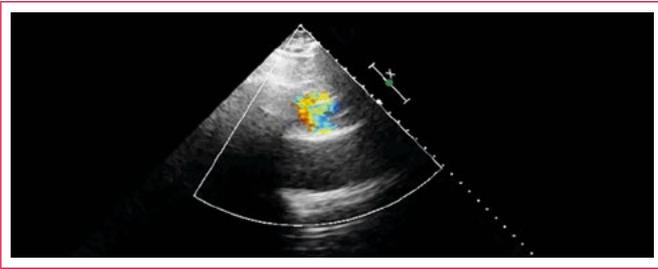
Figura 1. Doppler continuo sobre en el plano paraesternal derecho con una velocidad máxima de 3,75 m/s



Vídeo 5. Plano apical 5 cámaras con color sobre la válvula aórtica degenerativa con turbulencia de color



Vídeo 6. Plano apical 3 cámaras con válvula aórtica y mitral con cambios degenerativos



Video 7. Paraesternal derecho con turbulencia de color donde se identifica el TSVI y la aorta ascendente en longitudinal. Es en este punto donde se coloca el cursor del Doppler continuo

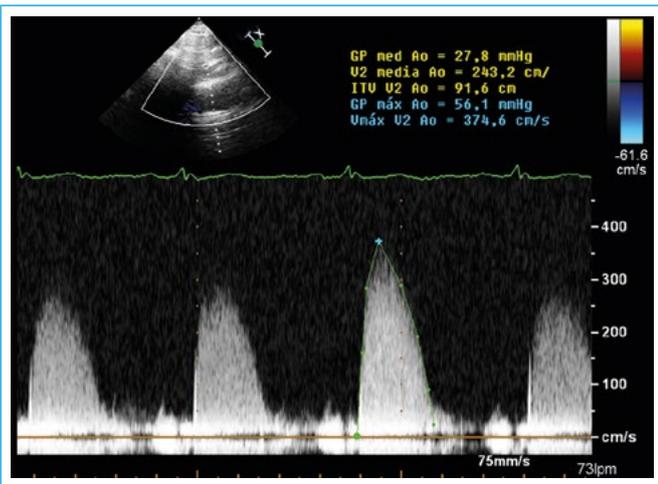


Figura 2. Doppler continuo del paciente anterior en un plano apical 5 cámaras con una velocidad máxima de 2,5 m/s, infravalorando la estenosis

- **Gradiente máximo.** Es la diferencia de presión entre el ventrículo izquierdo y la aorta en sístole. Para obtener tanto el gradiente máximo como el medio, utilizamos el registro de Doppler continuo que hemos utilizado para obtener la velocidad máxima del *jet*, junto con el uso de la ecuación simplificada de Bernoulli, que nos permitirá la obtención del gradiente máximo (**Figura 3**).

$$\text{Gradiente} = 4 \text{ velocidad}^2$$

- **Gradiente medio.** Es la suma de los distintos gradientes que se producen a lo largo de la eyección aórtica. La morfología de la curva nos puede ser útil para determinar la severidad y el nivel de obstrucción. Una mayor severidad produce que la velocidad máxima telesistólica y la curva es más redondeada. En casos de obstrucción leve, el pico es protosistólico, con una forma triangular de la curva de velocidad.
- **Área valvular calculada por la ecuación de continuidad.** Se basa en el teorema de Bernoulli. Es una aplicación de la idea de que el flujo se conserva en todos los puntos del recorrido sanguíneo, de tal manera que, cuando en un segmento el área disminuye, la velocidad aumenta para mantener el flujo. Es decir, el flujo de la válvula aórtica es el mismo que el del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

El flujo sanguíneo en un determinado punto es directamente proporcional al área y a la velocidad de la sangre en ese punto (integral tiempo-velocidad).

$$\text{Flujo} = \text{área} \times \text{ITV}$$

$$\text{Flujo} = \pi (\text{diámetro} / 2)^2 \times \text{ITV}$$

$$\text{Área aórtica} = (\pi ((\text{diámetro TSVI}) / 2)^2 \times \text{ITV TSVI}) / (\text{ITV aórtica})$$



Figura 3. Doppler continuo en el plano apical 5 cámaras sobre la válvula aórtica, donde se especifica la velocidad máxima, gradiente máximo y la ITV de la válvula aórtica

- › **Diámetro del TSVI:** la imagen transtorácica bidimensional siempre infraestima el diámetro del tracto de salida. Para optimizar la medida utilizamos un plano paraesternal eje largo centrado en el tracto de salida. Se debe medir desde borde interno hasta borde interno, desde el septo ventricular hasta la valva anterior mitral, en mesosístole, perpendicular a la dirección del flujo (**Figura 4**).



Figura 4. Plano paraesternal eje largo con medidas sobre el TSVI

- › **ITV del TSVI.** Doppler pulsado sobre un plano de 5 cámaras. El volumen de muestra se coloca proximal a la válvula aórtica (+/- 1 cm por debajo de la válvula). El pico se debe mostrar bien definido, por tanto se debe mover el volumen de muestra hasta obtener un flujo laminar sin dispersión. Hay que dibujar el trazado de la curva siguiendo una línea imaginaria que pase por en medio de la señal densa para obtener la ITV del TSVI (**Figura 5**).
- › **ITV de la válvula aórtica.** Se obtiene igual que el gradiente medio con el trazado de la curva de velocidad transvalvular.
- **Relación de ITV.** Cuando existe algún problema ocasionado con la medida del TSVI, se puede utilizar esta relación de integrales. En ausencia de estenosis la relación de velocidad se aproxima a 1.

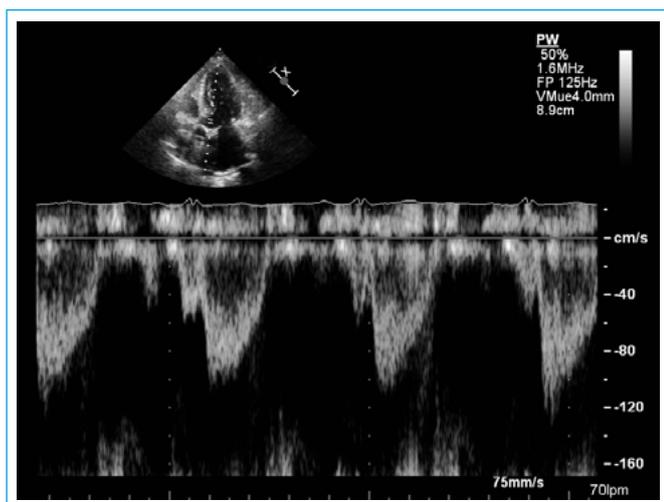


Figura 5. Plano apical 5 cámaras con Doppler pulsado del TSVI

Criterios de cuantificación

	Esclerosis Aórtica	Ligera	Moderada	Severa
Velocidad máx (m/s)	≤ 2,5	2,6-2,9	3-4	≥ 4
Grad. Med. (mmHg)		< 20	20-40	≥ 40
AVA (cm ²)		> 1,5	1-1,5	< 1
AVA (cm ² /m ²)		> 0,85	0,6-0,85	< 0,6
Relación ITV		> 0,5	0,25-0,50	< 0,25

Tabla 1. Parámetros y valores empleados en la cuantificación de la estenosis aórtica

Estenosis aórtica severa por área valvular pero con gradientes poco elevados

En un porcentaje variable de pacientes podemos encontrar discordancia entre los parámetros ecocardiográficos, con un área valvular menor de 1 cm², pero con gradientes no muy elevados. Esto puede ocurrir en tres situaciones:

- La estenosis aórtica ha ocasionado disfunción ventricular izquierda. Como el ventrículo izquierdo tiene menos fuerza de eyección los gradientes que genera son más bajos.

- Existe disfunción ventricular no secundaria a una estenosis aórtica grave. La disminución de gradientes es consecuencia directa de la disfunción ventricular no un problema valvular. Esta situación se define como pseudoestenosis y si conseguimos mejorar el gasto cardíaco los parámetros de cuantificación de flujo aórtico mejoran.
- La tercera situación se conoce como estenosis aórtica paradójica de bajo gradiente con fracción de eyección conservada. Ocurre en menos de un 10% de casos y es una entidad de difícil diagnóstico en la ecocardiografía transtorácica. Es necesario realizar una planimetría del área valvular aórtica con una ecocardiografía tridimensional transesofágica o una cuantificación del calcio aórtico con TAC cardíaco para confirmar su existencia.

Ideas para recordar

- Los tres parámetros claves recomendados para la evaluación clínica de la gravedad de la estenosis aórtica son: la velocidad máxima del jet, gradiente transvalvular aórtico y el área de la válvula por ecuación de continuidad.
- Para poder conseguir la máxima velocidad y no infraestimar la estenosis hay que obtener múltiples puntos de vista y reflejar en el informe el plano desde donde se ha visualizado mejor. Los planos que más velocidad muestran son los planos apicales cinco cámaras y tres cámaras, y el paraesternal derecho. Teniendo especial cuidado en el posicionamiento del paciente y el ajuste de la posición del transductor.
- Para determinar si la estenosis aórtica es severa la velocidad máxima será mayor o igual a 4 m/s, el gradiente medio mayor o igual de 40 mmHg y el área valvular aórtica menor de 1 cm² (< 0,6 cm²/m²).
- Hay que tener especial cuidado con la FEVI del paciente, así como del tamaño y grosor del ventrículo izquierdo porque es un indicador del pronóstico del paciente. Además de indicar el tamaño de la raíz aórtica y de la existencia de otras valvulopatías asociadas.

Bibliografía

1. García Fernández MA, Gómez de Diego J. *Guía de cuantificación en Ecocardiografía*. Editorial Momento Medico.
2. *Guía esencial de ecocardiografía*. Cabrera. Editorial medica Panamericana
3. *Manual CTO de medicina y Cirugía. Cardiología y Cirugía cardiovascular*. CTO Editorial, 2014.
4. Recommendations on the echocardiographic assessment of aortic valve stenosis: a focused update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging* (2017).
5. Martin Moreiras J, Cruz González I, Solís Martín J, Fernández Frieria L, Llano Cardenal M. *Manual de imagen en cardiología*. B-28.265. Pulso Ediciones. 2011.