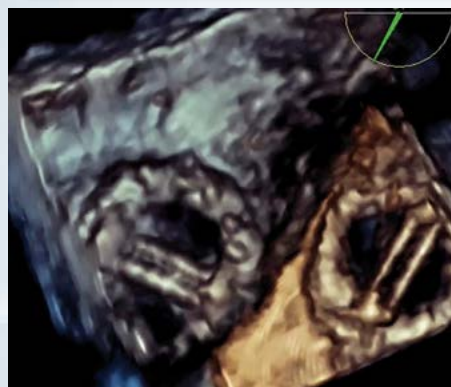
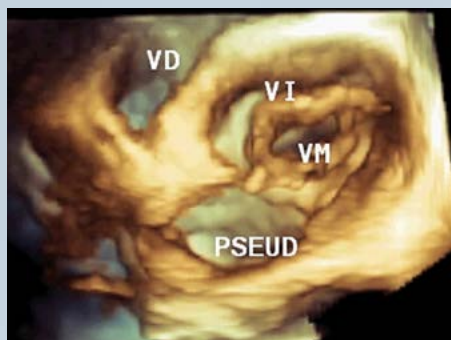


Revista de ecocardiografía

práctica y otras técnicas de imagen cardíaca



RETIC

Vol. 1. Núm. 2. Agosto 2018. Cuatrimestral. ISSN 2529-976X

Editorial

“Estudio Carmagen”. Genética e imagen cardíaca en la cima del mundo
JM García de Veas Márquez, et al.

Artículos de revisión

Ecografía pulmonar: un nuevo abordaje para cardiólogos
Elizabeth Hirschhaut Schor, Carmen J Delgado Mosquera, et al.

Ecocardiografía tridimensional transesofágica en la evaluación del septo interauricular
Aritz Gil Ongay, Beatriz de Tapia, et al.

Casos clínicos

1. Embolización de dispositivo ocluser en cierre de fuga paravalvular mitral
José María Hernández-Hernández, et al.

2. Doble ruptura miocárdica postinfarto de miocardio en una paciente asintomática
Liliam Gretel Cisneros-Sánchez, et al.

3. Valve-in-Valve TAVI como opción a la reoperación en disfunción de bioprótesis valvulares de colocación quirúrgica
Diego Agustín Crippa, et al.

4. Dehiscencia parcial del anillo tricúspide protésico. Diagnóstico con ecocardiografía tridimensional. “La Señora del anillo”
Germán Ramos, et al.

5. Angiosarcoma primario cardíaco
Melissa Rodríguez Israel, et al.

6. Válvula aórtica cuadricúspide. El trébol de cuatro hojas de la ecocardiografía
José Miguel Picco, et al.

7. Amiloidosis cardíaca a través de la imagen multimodalidad
Inés Díaz-Dorronsoro, et al.

8. Cardiomiopatía de Tako-Tsubo en una niña de 3 años poscirugía cardíaca
Pierina Patricia Quiroz-Zegarra, et al.

9. Fístula aortocavitaria. Una complicación poco frecuente de la endocarditis infecciosa
Ainhoa Benegas, et al.

10. Vena cava superior izquierda persistente asociada a comunicación interauricular tipo seno venoso vena cava superior y drenaje parcial anómalo de venas pulmonares
José Antonio Ortiz de Murua, et al.

Trukipedia

Ventana subcostal, una herramienta poderosa para el sonografista
José Manuel Rivero

Ecocardiografía en quirófano. ¿De dónde viene el aire?
Rafael Lima, et al.

“Estudio Carmagen” Genética e imagen cardíaca en la cima del mundo

A grandes alturas la presión barométrica en la atmósfera se reduce de forma significativa, lo que conlleva una disminución en la presión parcial de los gases que la componen, entre ellos el oxígeno. La exposición a estas condiciones, conocida como hipoxia hipobárica, provoca una serie de adaptaciones fisiológicas a distintos niveles del organismo (pulmonar, cardiovascular, hematológico, metabólico...) que tienen como objetivo mantener una oxigenación tisular adecuada que asegure el correcto funcionamiento del mismo⁽¹⁾. Estas adaptaciones tienen lugar en mayor o menor medida en todos los individuos, lo que supone una mejor capacidad de ejercicio en altura. Sin embargo, poblaciones crónicamente expuestas a estas condiciones, como los tibetanos y los sherpas, presentan diferencias fisiológicas significativas respecto a los caucásicos, que les confieren una mayor capacidad de ejercicio^(2,3).

¿Cuál es la causa de ello? Por una parte, la genética juega un papel fundamental, ya que se ha descrito una serie de genes con determinados polimorfismos propios de estas poblaciones que se correlacionan con esta respuesta fisiológica peculiar y más eficaz⁽⁴⁾. Por otra parte, el sistema cardiovascular en general, y el corazón en particular, están directamente implicados en la capacidad de ejercicio, con lo que se le presupone un papel importante en estas adaptaciones. El proyecto *Carmagen* pretende estudiar estos dos factores, la genética y el corazón, que se presuponen fundamentales en la respuesta adaptativa a la altura, así como la comparación a las alturas de los varones y mujeres.

Para ello, la SEIC ha viajado hasta el pueblo de Hushé, situado en el corazón del Karakorum, una de las grandes cordilleras de Asia junto con el Himalaya localizada en Pakistán, en la que se encuentran cinco de los catorce “ochomiles” (entre ellos el K2, segundo pico más alto del planeta, 8.611 metros), y estudiar a sus pobladores habituales, los baltís. Los baltís son una raza musulmana de ascendencia tibetana que habita a más de 3.000 metros de altitud y que por condiciones de trabajo se expone a altitudes muy superiores, y son famosos entre los alpinistas por ser grandes guías de montaña y porteadores de gran resistencia. Esto hace que sea una población excepcional para estudiar.

Para el estudio genético se recogieron muestras de saliva mediante torunda y se transportaron en tarjetas tipo FTA del tamaño de un carné, con conservación a temperatura ambiente, lo que no supuso ninguna complicación. Se estudiaron 8 polimorfismos de único nucleótido (SNP) en genes relacionados con la regulación de la expresión génica en hipoxia (factor inductor de la hipoxia *HIF-1A* y prolil-hidrolasa inducible por hipoxia-1 *EGLN1*), genes relacionados con el metabolismo energético (aeróbico [*COX7A2*], anaeróbico láctico y aláctico [*LDHA* y *CKM*], glicolítico [*SLC2A4*]) y genes relacionados con la capacidad de motivación y fortaleza mental (factor neurotrófico cerebral *BDNF*).

Para el estudio cardiovascular se decidió realizar una ecocardiografía transtorácica, y se planteó la posibilidad de utilizar nuevas técnicas de imagen avanzadas, como el *strain* y el estudio tridimensional, para una mejor caracterización morfológica y funcional. Sin embargo, pensando en la logística necesaria para transportar un equipo de ecocardiografía de estas características al pueblo de Hushé, se tuvo que descartar esta posibilidad, ya que el pueblo está situado en una de las zonas más escarpadas y de más difícil acceso del planeta, siendo necesario para llegar hasta allí transitar durante horas por carreteras de montaña mal asfaltadas (la famosa *Karakorum highway*), así como por múltiples caminos de tierra y piedra parcialmente sepultados por los continuos desprendimientos que acontecen en la región.

Ante las limitaciones impuestas por la localización de Hushé y la imposibilidad de implementar la ecocardiografía avanzada, se buscaron otras alternativas de transporte sencillo, asumiendo que esto obligaría a un estudio más básico, pero de la mayor calidad posible. El equipo debía ser de pequeño tamaño, a ser posible para transportar en equipaje de mano, lo que limitaba la búsqueda a pequeños equipos de ecocardiografía. De entre las distintas opciones, se decidió optar por el sistema Lumify® de Philips, que consiste en un transductor independiente que se conecta mediante conexión micro-USB a *smartphones* o *tablets* con sistema Android, con lo que se instala automáticamente y, posteriormente, se abre la aplicación Lumify®, que permitirá la recepción de imágenes del transductor y su almacenamiento. El sistema contiene distintas preconfiguraciones que permiten el empleo de varias sondas diferentes, de entre las que se escogió la sectorial, con capacidad para generar imágenes ecográficas bidimensionales, en modo M y Doppler color de alta resolución. Carece de Doppler tisular, pulsado y continuo, que si bien son

necesarios para la valoración exhaustiva de la función diastólica y de patologías como las valvulopatías, su ausencia no impide una buena valoración morfológica y funcional para el cribado de cardiopatías. De este modo, se dispuso de un equipo ecocardiográfico que prácticamente se podía transportar en el bolsillo, lo que permitió acercar el ultrasonido a aquella región casi inaccesible y realizar un buen estudio cardiovascular descriptivo. Se han analizado más de 100 corazones de la población Baltí (la traducción de los Sherpas de la zona del Himalaya).

El desarrollo de la ciencia va ligado de forma inherente al avance tecnológico mediante la aparición de nuevas técnicas de análisis, de imágenes, de tratamiento... La mayor parte de los esfuerzos de la industria tecnológica se centran en encontrar la última novedad, la técnica más puntera y sofisticada que abra nuevas vías de investigación. Sin embargo, no se puede olvidar que la última tecnología está limitada a una parte pequeña de la población y quizá en muchos casos aporte mucho más a la ciencia optimizar, perfeccionar y simplificar técnicas menos novedosas para así amplificar su campo de acción. Sin duda la ecocardiografía se ha "democratizado" y es posible llevar su amplio valor para el estudio de la patología y de la fisiología a cualquier situación y nivel. Sin duda, este estudio dará información de la adaptación genética cardíaca tanto en una población especial como en un proyecto especial, en este caso con una doble aventura la del saber científico y la de su integración en las áreas más remotas y los parajes más inhóspitos de nuestra querida tierra. En breve estarán disponibles los primeros datos de esta gran doble aventura.

JM García de Veas Márquez*

JJ Zamorano León**

A Sebastián Alvaro**

A López Farré***

MA García Fernández*

* Sociedad Española de Imagen Cardíaca. Madrid. España

** Facultad de Medicina. Departamento de Medicina. UCM Madrid. España

*** Explorador Fundación Sarabastall. Zaragoza. España

Referencias:

1. Guyton A, Hall J. *Tratado de fisiología médica*. 12.ª ed. Elsevier Saunders, 2011.
2. Gilbert-Kawai ET, et al. King of the Mountains: Tibetan and Sherpa Physiological Adaptations for Life at High Altitude. *Physiology* 2014; 29: 388-402.
3. Marconi C, et al. Second generation Tibetan lowlanders acclimatize to high altitude more quickly than Caucasians. *J Physiol* 2004; 556 (2): 661-671.
4. Ge RL, et al. Metabolic aspects of high-altitude adaptation in Tibetans. *Exp Physiol* 2015; 100 (11): 1247-1255.

Ecografía pulmonar: un nuevo abordaje para cardiólogos

Elizabeth Hirschhaut Schor*
Carmen J Delgado Mosquera**
María G Cortéz Montero***
Tiago José Nardi Gomes***
Marcelo Haertel Miglioranza****

Correspondencia

Elizabeth Hirschhaut
email: elihir00@yahoo.com

* Unidad de Ecocardiografía. Departamento. de Cardiología. Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo". Caracas. Venezuela

** Unidad Neumonología. Hospital "Dr. Domingo Luciani". Caracas. Venezuela. Servicio de Medicina Interna, Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Orense (CHUO). Orense, España

*** Rehabilitación Cardíaca y Pulmonar. Centro Universitario Franciscano (UNIFRA). Cardiología y Ecografía Pulmonar en el Instituto de Cardiología del Rio Grande del Sur, Porto Alegre. Brasil

**** Cardiología y Ecocardiografía ECOSIAC-NBE, Ecografía pulmonar. Laboratorio de Investigación e Innovación en Imágenes Cardiovascular del Instituto de Cardiología del Rio Grande del Sur, Porto Alegre. Servicio de Ecocardiografía PREVENCOR, Hospital Madre de Dios, Porto Alegre. Brasil

Palabras clave

- ▷ Ecografía pulmonar
- ▷ Líneas A
- ▷ Líneas B
- ▷ Ecografía cardiopulmonar

Keywords

- ▷ Pulmonary echography
- ▷ A-lines
- ▷ B-lines
- ▷ Cardiopulmonary echography

RESUMEN

La ecografía pulmonar es una nueva técnica diagnóstica que ha impactado en diversas especialidades médicas y quirúrgicas, y en especial en Cardiología. En esta revisión se describen los principales aspectos técnicos, los cinco patrones ecográficos básicos que deben reconocerse y las aplicaciones en el área cardiovascular en referencia a cuatro escenarios clínicos: en el diagnóstico diferencial de disnea, en el diagnóstico, monitorización y cuantificación del líquido extravascular pulmonar, en la insuficiencia cardíaca y en los síndromes coronarios agudos. Finalmente, se introduce el concepto de ecografía cardiopulmonar integral como un nuevo abordaje de la patología cardíaca.

ABSTRACT

Lung ultrasound is a new diagnostic technique that has impacted various medical and surgical specialties, and especially Cardiology. In this review we describe the technical aspects, the five basic ultrasound patterns that should be recognized and the main applications in the cardiac area, referred to four clinical scenarios, namely: the differential diagnosis of dyspnea; diagnosis, monitoring and quantification of lung extravascular fluid; heart failure, and acute coronary syndromes. Finally, the concept of integrated cardiopulmonary ultrasound is introduced as a new approach to cardiac pathology.

Introducción

Hasta hace pocos años se afirmaba que la exploración ecográfica del pulmón no era posible⁽¹⁾, basándose en argumentos sólidos tales como el hecho de que el pulmón es un órgano cuyo contenido principal es aire, que además está rodeado por un armazón de huesos representado por la caja torácica, y ambos son barreras acústicas. Sin embargo, en la actualidad se puede afirmar que la ecografía pulmonar, o ultrasonido pulmonar como aparece en la literatura anglosajona, es una técnica que no sólo ha modificado la forma de interpretar el ultrasonido, sino que ha revolucionado la forma de hacer medicina, impactando en diversas especialidades médicas y quirúrgicas en las que ha transformando el abordaje diagnóstico y terapéutico de los pacientes.

Dentro de estas especialidades médicas destaca la Cardiología, sobre todo con aplicaciones para el diagnóstico diferencial de la disnea aguda, en el diagnóstico, monitorización y cuantificación del líquido extravascular pulmonar, en la insuficiencia cardíaca (IC) y en los síndromes coronarios agudos (SCA)⁽²⁻⁹⁾. El pionero de esta técnica es el profesor Daniel Lichtenstein⁽¹⁰⁾, médico intensivista francés, que describe la nomenclatura, metodología y aplicaciones del ultrasonido pulmonar en la década de 1990 y, ya a partir de este milenio, cardiólogos como Picano, Jambrik, Gargani han señalado

su utilidad en la evaluación del líquido o agua pulmonar extravascular en Cardiología⁽¹¹⁻¹³⁾.

Técnica de examen y patrones de la imagen ecográfica pulmonar

Técnica de examen

Para hacer una ecografía pulmonar se dispone de transductores convexos, lineales y sectoriales como el cardíaco, de manera que, si el cardiólogo está realizando una ecocardiografía, no necesita cambiar de transductor⁽¹⁴⁾.

El transductor se coloca en cualquier parte del tórax donde se pondría el estetoscopio. Para ello, se ha sistematizado la exploración a través de la división de cada hemitórax en 6 regiones: anteriores, laterales y posteriores que se subdividen a su vez en superiores e inferiores utilizando las línea axilar anterior, axilar posterior y mamilar (Figura 1)⁽¹⁵⁾. La colocación del transductor debe ser perpendicular al tórax con la muesca de orientación hacia la cabeza del paciente

y manteniendo el indicador de orientación de la pantalla del lado derecho, como se usa durante la ecocardiografía, de manera que, en la pantalla, las estructuras superficiales se muestran en su parte superior y las craneales hacia la parte derecha de la misma (Figura 2). La evaluación se inicia en la línea paraesternal y se extiende hasta la línea paravertebral en cada hemitórax, y en la región anterior abarca desde el 2.º al 5.º espacio intercostal en el lado derecho y del 2.º al 4.º del lado izquierdo, por la interposición del corazón.

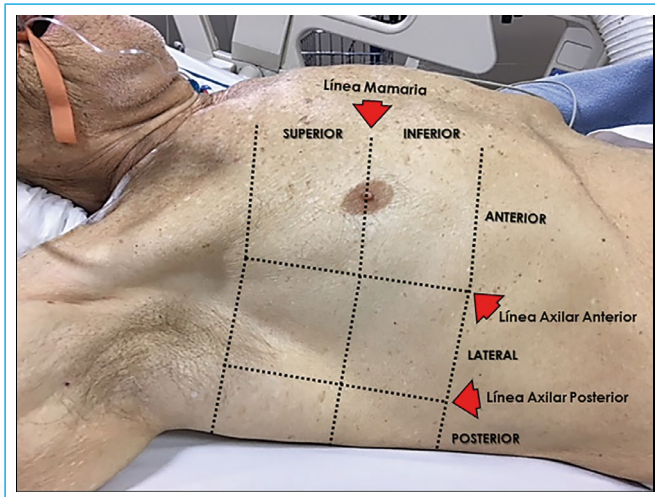


Figura 1. Regiones de exploración

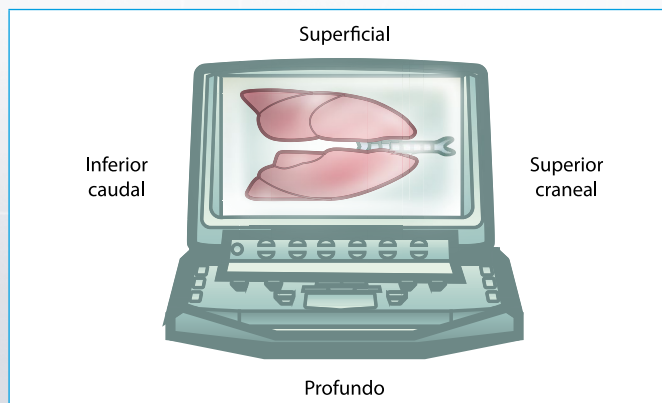


Figura 2. Orientación espacial de las estructuras que aparecen en la pantalla del ecógrafo

Una vez obtenida la imagen ecográfica, se debe realizar la búsqueda y reconocimiento de una serie de signos que conforman los cinco patrones que se describen en ecografía pulmonar. Colocando el transductor en la región anterosuperior del tórax, por debajo de la clavícula y utilizando las costillas como referencia anatómica, se obtiene una imagen ecográfica en la que se identifican de arriba hacia abajo, las estructuras superficiales que conforman la pared torácica (piel, tejido celular subcutáneo, músculos) y las costillas, que se observan como una línea hiperecogénica, horizontal y semicurva, a veces de aspecto ovoideo, que deja sombra acústica posterior. Trazando una línea por el reborde costal de dos costillas contiguas (línea costal), se identifica de 0,5-1 cm de la misma, a la línea pleural, uno de los hallazgos más relevantes en esta técnica.

La línea pleural se caracteriza por ser horizontal, hiperecogénica, delgada (menos de 2 mm), lisa y dinámica, y forma con el reborde de las costillas la silueta de un murciélago (signo del murciélago) (Video 1), cuando se usa el transductor convexo, donde las alas corresponden al borde externo de las costillas y el cuerpo a la línea pleural. Si se utiliza el transductor lineal, la imagen se hace lineal y asemeja un avestruz (signo del avestruz) donde los ojos corresponden a las costillas y el pico a la línea pleural (Video 2). Estos dos signos son los que permiten ubi-

car anatómicamente la línea pleural, y aunque no se incluyeron en el Consenso de Expertos en Ecografía Pulmonar, es de consideración que su utilidad sigue vigente, en especial al iniciarse en la técnica^(16, 14). Con el transductor cardíaco el signo del murciélago no se distingue tan adecuadamente por la cercanía con la que se observan las estructuras superficiales en la pantalla, sin embargo, precisando las sombras acústicas posteriores dadas por las costillas, se logra ubicar la línea pleural por debajo de la línea costal.



Video 1. Línea pleural, costillas y signo del murciélago



Video 2. Imagen obtenida con transductor convexo en la región anterior del tórax. Signo del avestruz

La línea pleural es dinámica porque está formada por ambas capas de la pleura. La pleura parietal fija a la cara interna de la pared torácica y la pleura visceral adosada al parénquima pulmonar, entre las que existe un desplazamiento laterolateral durante la respiración, que le da a la línea pleural un aspecto chispeante, denominado signo del deslizamiento⁽¹⁷⁾ (Video 3). Este signo puede confirmarse en modo M por el signo de la orilla de la playa, donde las estructuras superficiales corresponden a las olas, la línea pleural a la orilla y el aspecto arenoso subyacente, al artefacto de movimiento producido por el deslizamiento pleural (Figura 3). Para que se produzca el desplazamiento entre las pleuras y, por tanto, el signo del deslizamiento se genere, se requieren tres condiciones: que las pleuras contacten, que el paciente respire y que no haya obstáculos para el deslizamiento entre ellas, de tal manera que si alguna de estas condiciones no se cumple (como, por ejemplo, ocurre durante la apnea), desaparece el signo del deslizamiento y el signo de la orilla de playa

se sustituye por el *signo de la estratosfera* o *código de barras*, caracterizado por la presencia de líneas horizontales y paralelas (Figura 4). Este conjunto de signos permite caracterizar la línea pleural, que es el primer paso al realizar este estudio.



Video 3. Exploración de la línea pleural. Signo del deslizamiento

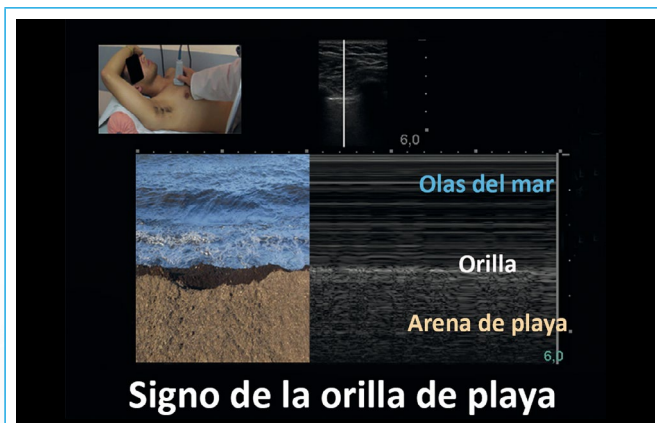


Figura 3. Exploración de la línea pleural en modo M. Signo de la orilla de playa (deslizamiento presente)

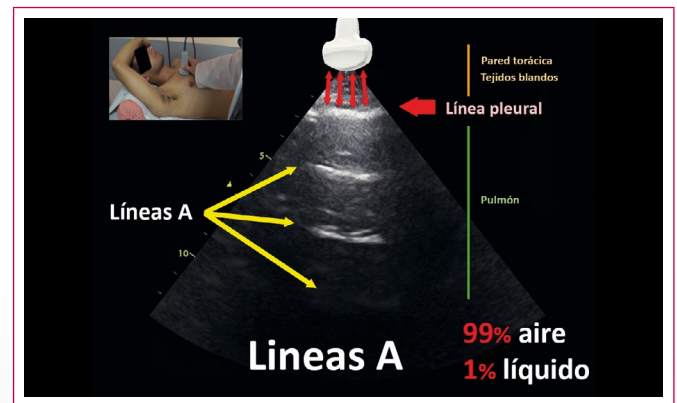


Figura 4. Exploración de la línea pleural en modo M. Signo del código de barras (deslizamiento ausente)

Se sigue con la evaluación del área subyacente a la línea pleural correspondiente al espacio subpleural, que algunos denominan ventana ecográfica pulmonar. Si su composición es mayoritariamente aire, se ven artefactos que se tipifican en esta técnica y si es mayoritariamente líquido, como ocurre en las diferentes patologías pleuropulmonares, se observan imágenes más reales.

Patrón de pulmón aireado o pulmón seco

En un pulmón normal, compuesto por un 99% de aire, las ondas ultrasónicas se van reflejando a medida que van interactuando con las capas de fibras musculares y fascias de la pared torácica y, al llegar a la interfase línea pleural-aire, el cambio de impedancia es tal que se reflejan en su totalidad produciendo un artefacto de reverberación de la línea pleural denominado *líneas A*. Estos artefactos denominados así por Lichtenstein siguiendo el orden alfabético y sin ninguna connotación anatómica (Video 4) son imágenes horizontales, paralelas a la línea pleural, que se desvanecen en la profundidad y están ubicadas a intervalos regulares, de acuerdo a la distancia que existe entre la piel y la línea pleural. Representan la presencia de 99% de aire en el espacio subpleural y es importante aclarar que están presentes independientemente de donde se encuentre el aire, es decir, dentro del parénquima pulmonar o fuera del mismo, como ocurre en el neumotórax.

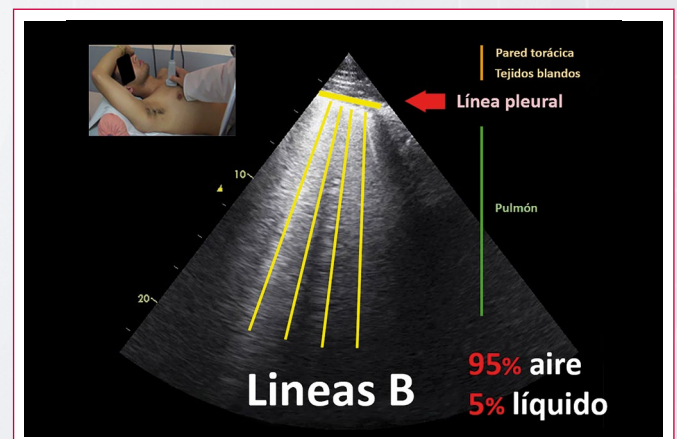


Video 4. Líneas A

La presencia del *signo de deslizamiento* y las *líneas A* define el *patrón de pulmón aireado o seco*, que si bien constituye el patrón normalmente encontrado en individuos sanos, en pacientes con insuficiencia respiratoria también corresponde a patologías que cursan con atrapamiento aéreo, como asma o EPOC en exacerbación. Mientras que la *ausencia del signo del deslizamiento* y la presencia de *líneas A* tipifican el *patrón de sospecha de neumotórax*, que corresponde a un espacio subpleural 100% aire⁽²⁾.

Patrón de pulmón húmedo o patrón intersticial

Si la composición del espacio subpleural es 95% aire y 5% líquido, las ondas ultrasónicas interactúan con un espacio ocupado por fluido y rodeado por el aire contenido en los alveolos (modelo de burbuja tetraédrica), produciéndose una serie de reflexiones que generan artefactos denominados *Líneas B* (Video 5), anteriormente llamadas artefactos en cola de cometa⁽¹⁷⁾.



Video 5. Líneas B, anteriormente llamadas artefactos en cola de cometa

Las líneas B tienen seis características:

- Son artefactos verticales, hiperecóticos.
- Se inician en la línea pleural.
- Se extienden hasta el final de la pantalla sin desvanecerse.
- Tienen aspecto de rayos láser.
- Ocultan las líneas A a su paso.
- Son dinámicas porque se mueven con el deslizamiento.

La presencia de 3 o más líneas B en un espacio intercostal constituye un marcador del *patrón de pulmón húmedo* o *patrón intersticial*, que indica la presencia de engrosamiento intersticial, vale decir, de los septos interlobulillares e intra-lobulillares, ya sea por líquido o por tejido fibrótico.

Una vez identificado y definido, este patrón debe caracterizarse y cuantificarse. La caracterización se hace en base a cuatro parámetros utilizando el modelo de cuatro regiones (anteriores y laterales):

- **Distribución.** De acuerdo a este parámetro son difusas si dos o más regiones están afectadas, y focales si el hallazgo se limita a una región⁽¹⁶⁾.
- **Extensión.** Se refiere a si la afectación es unilateral o bilateral de acuerdo a los hemitórax afectados.
- **Homogeneidad/heterogeneidad.** Indica que todas las regiones están afectadas por el mismo patrón, o lo contrario, cuando las regiones no están afectadas por el mismo patrón.
- **Aspecto.** Finalmente, se caracteriza a la línea pleural según su aspecto liso o irregular/fragmentado.

Dependiendo de la caracterización del patrón intersticial en función de estos parámetros se puede orientar el diagnóstico, de tal manera que, si se identifica un *patrón intersticial difuso, bilateral, homogéneo con línea pleural lisa*, la etiología más probable será la de un patrón intersticial por insuficiencia cardíaca. En cambio, *el patrón intersticial difuso, bilateral, pero heterogéneo con línea pleural irregular* sugiere un patrón intersticial por síndrome de distrés respiratorio agudo o enfermedad pulmonar intersticial según sea el contexto clínico.

Finalmente, la cuantificación del patrón intersticial se puede realizar usando índices semicuantitativos o cualitativos⁽¹⁶⁾. Se pueden usar diferentes parámetros, como el número de líneas B por espacio intercostal de acuerdo a modelos que van de 2 a 72 regiones. La densidad del espacio subpleural en tonos de grises (negro, blanco y negro o blanco) o la separación de líneas B a nivel de la línea pleural. Lichtenstein utilizó este último parámetro de acuerdo a su correlación con la tomografía de tórax (TC), describiendo tres tipos de líneas B:

- **Líneas B7**, que estaban separadas por 7 mm acorde con la separación de los septos interlobulillares en la TC de tórax.
- **Líneas B3**, las líneas B que están separadas por 3 mm.
- **Patrón de Birolleau**, con líneas B sin separación detectable.

Para mayor facilidad en la práctica clínica, es recomendable utilizar la separación de líneas B en términos cualitativos:

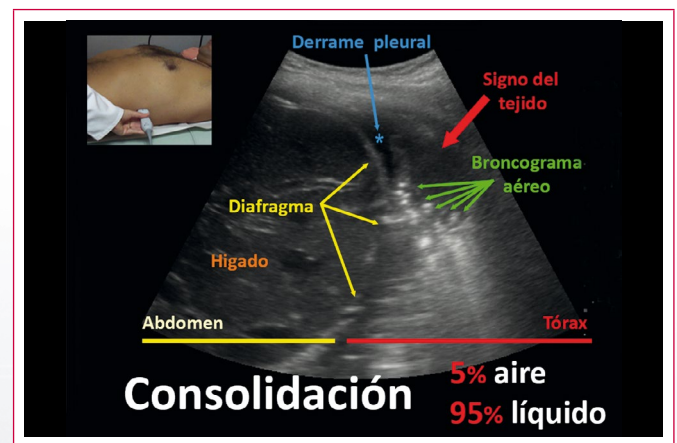
- **Líneas B separadas**, cuando se pueden individualizar de forma clara.
- **Líneas B juntas o agrupadas**, cuando están cercanas unas a otras.
- **Líneas B confluentes o coalescentes**, cuando se superponen y no se pueden individualizar y dan un aspecto blanquecino al espacio subpleural; también llamado patrón de pulmón blanco.

Los parámetros correspondientes a pulmón negro, con líneas B7 o líneas B separadas se han correlacionado fisiopatológicamente con el edema intersticial y un grado de afectación leve. El pulmón blanco y negro, líneas B3 y líneas B juntas o agrupadas, se han correlacionado con edema intersticialalveolar y un grado de afectación moderado, mientras que el pulmón blanco, con patrón de Birolleau y líneas B coalescentes o confluentes se correlaciona con edema alveolar, patrón de vidrio esmerilado en la tomografía de tórax y un severo grado de afectación intersticialalveolar. Este patrón intersticial o de pulmón húmedo

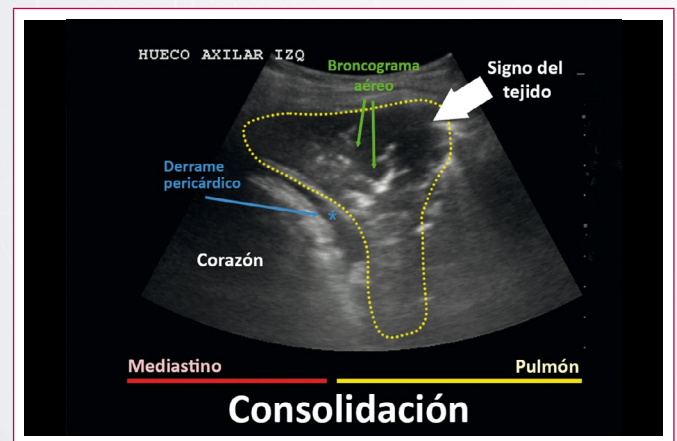
corresponde al tercer patrón ecográfico y es la base de las aplicaciones de la ecografía pulmonar en Cardiología.

Patrón de consolidación

Cuando la composición del espacio subpleural es del 90-95% de líquido, la imagen observada es más real. El parénquima pulmonar aparece con una densidad similar a la de un órgano sólido (hígado o bazo), conformando el signo del tejido (Video 6 y Video 7). Este signo es la base del patrón de consolidación que agrupa una serie de patologías, como neumonía, atelectasia, infarto pulmonar, tumores y contusión, que se diferencian entre sí por características tales como la presencia de elementos internos como el broncograma aéreo (imágenes ecogénicas puntiformes o lineales), el límite o bordes con el parénquima pulmonar sano (signo de la fragmentación) o con la cavidad pleural (liso o lobulado), la forma, la vascularidad al Doppler color, el comportamiento con las maniobras respiratorias y su homogeneidad o heterogeneidad.



Video 6. Signo del tejido a través de abordaje posterolateral derecho en paciente con neumonía del lóbulo inferior derecho y escaso derrame pleural escaso. Obsérvense las líneas hiperecogénicas lineales y puntiformes que representan los bronquios con contenido de aire

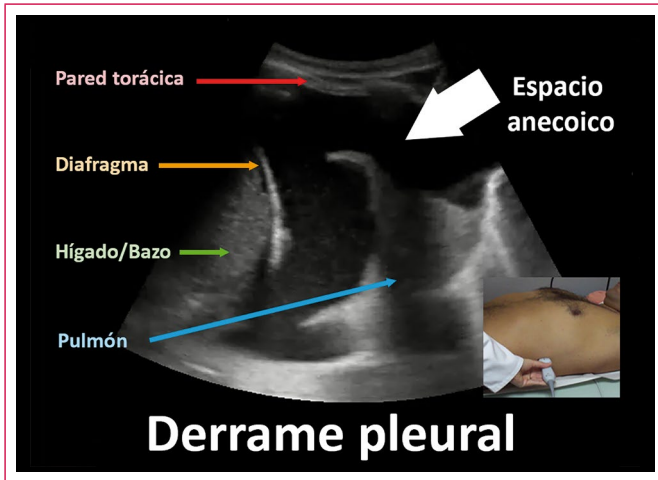


Video 7. Signo del tejido a través de abordaje axilar izquierdo en paciente con neumonía de la llingula y derrame pericárdico. Obsérvense las líneas hiperecogénicas ramificadas que representan los bronquios con contenido de aire

Patrón de derrame pleural

Cuando la composición del espacio subpleural es del 100% de líquido, se obtiene una imagen anecoica acorde a la característica física de transmisibilidad de las ondas ultrasónicas en los medios líquidos. Este hallazgo debe evaluarse

en las zonas más declives del tórax, para lo que se exploran las ventanas posterolaterales e inferiores. En estas ventanas la referencia anatómica viene dada por la ubicación del hígado o bazo y el borde superior e hiperecogénico de estos órganos: el diafragma. Todo lo que se encuentre craneal al diafragma corresponde al tórax, específicamente al espacio pleural, que en este contexto se muestra como un espacio anecoico, que es el marcador del *patrón de derrame pleural* (Video 8).



Video 8. Derrame pleural. Referencias anatómicas y espacio anecoico que corresponde al líquido pleural

La ecografía pulmonar, además de confirmar y localizar el derrame pleural, permite su cuantificación y clasificación. Para su confirmación se utiliza el signo de la medusa y del sinusoides que corresponden al movimiento del parénquima pulmonar en el líquido, lo que además aporta información cualitativa acerca de la consistencia del parénquima pulmonar y la viscosidad del líquido. Para su cuantificación se dispone de una serie de fórmulas en decúbito supino y sedestación con variados rangos de precisión. El grupo de los autores utiliza la fórmula de Balik⁽¹⁸⁾, aplicada al paciente en decúbito supino con cabecera a 15°, en espiración y con el transductor ubicado en la región posterolateral inferior. Se mide el diámetro interpleural mayor en milímetros y se multiplica por 20, con lo que se obtiene el volumen aproximado en mililitros.

Finalmente, el derrame pleural se clasifica en simple cuando el área anecoica no tiene imágenes ecogénicas en su interior y compleja cuando las tiene, pudiendo ser puntiformes (signo del plancton) en el derrame complejo no tabicado, con tabiques en el derrame complejo tabicado o semejando la imagen de un órgano sólido por la densidad aumentada del líquido, en el derrame pleural complejo ecogénico difuso, hallazgo típico de los empiemas o hemotórax organizados⁽¹⁹⁾.

Estos son los cinco patrones que se distinguen en la imagen ecográfica del pulmón y el cardiólogo debe estar entrenado en su reconocimiento y, en especial, en el patrón de pulmón húmedo o síndrome intersticial, que es el de mayor aplicabilidad en esta especialidad.

Aplicaciones de la ecografía pulmonar en Cardiología

Las aplicaciones de la ecografía pulmonar en Cardiología son múltiples. Su utilidad se ha resumido por el grupo de Gargani para cuatro contextos clínicos: diagnóstico diferencial de disnea, especialmente en la detección y descarte de neumotórax, derrames pleurales y en la demostración del edema intersticial; diagnóstico, seguimiento y cuantificación del líquido extravascular pulmonar; en la IC y en los SCA⁽¹²⁾. En este último resulta útil como indicador precoz de IC y marcador pronóstico⁽⁸⁾.

En la IC el manejo adecuado depende de un diagnóstico precoz y de la implementación de un tratamiento oportuno⁽²⁰⁾. La congestión pulmonar precede en días o semanas a la congestión clínica y puede detectarse por ecografía pulmonar⁽²¹⁾. En tal sentido esta técnica ha demostrado su utilidad en el diagnóstico, seguimiento, evaluación previa y posterior al alta, pronóstico y seguimiento terapéutico, siendo clave en el manejo del grupo de pacientes que, aunque cursan con congestión pulmonar, no presentan los tradicionales signos y síntomas de insuficiencia cardíaca (edema periférico y disnea), y en los que, por tanto, se retarda el diagnóstico^(5-7,22).

El patrón de pulmón húmedo detecta edema pulmonar con una sensibilidad del 94% y especificidad del 92% (mucho mayor que la del examen físico o la radiografía de tórax) y se ha correlacionado significativamente con los niveles de péptido natriurético⁽⁵⁾. La cuantificación de este patrón se correlaciona linealmente con la cantidad de líquido pulmonar extravascular de manera que las disminuciones de las líneas B indican una respuesta favorable al tratamiento, lo que permite utilizar la ecografía con fines terapéuticos y de seguimiento. En la evaluación previa al alta, los pacientes con mayor número de líneas B tienen peor pronóstico⁽⁷⁾.

Las líneas B expresan engrosamiento de los septos interlobulillares e intra-lobulillares por acumulación de líquido (líneas B húmedas) o por la presencia de fibrosis (líneas B secas), por lo que, en patologías como síndrome de distrés respiratorio agudo, enfermedad pulmonar intersticial y neumonitis intersticial aguda pueden estar presentes sin diferencias desde el punto de vista ecográfico⁽¹³⁾. Sin embargo, se cuenta con datos y maniobras que permiten hacer la diferenciación entre las líneas B húmedas del edema pulmonar cardiogénico y las líneas B secas de la fibrosis pulmonar, como por ejemplo la ya mencionada irregularidad de la línea pleural en fibrosis o las modificaciones con intervenciones terapéuticas, tales como el uso de diuréticos o diálisis con las que las líneas B húmedas disminuyen, mientras las líneas B secas no se modifican. También con la posición supina, las expansiones con volumen o la realización de ejercicio, las líneas B húmedas aumentan, mientras las líneas B secas permanecen sin cambios (Tabla 1). Así mismo, no se debe dejar de mencionar su utilidad en la ecocardiografía de estrés para la evaluación de la insuficiencia de la membrana alveolocapilar, que permite la identificación de pacientes que presentan congestión pulmonar con el ejercicio^(15,23).

Líneas B	Húmedas	Secas
Componente	Agua	Fibrosis
Patología	Insuficiencia cardíaca	Enf. intersticial
Línea pleural	Lisa, regular	Irregular, engrosada
Efecto diurético/diálisis	↓	=
Posición supina	↑	=
Volumen	↑	=
Ejercicio	↑	=

Tabla 1. Diferencias entre líneas B húmedas y líneas B secas (modificado de Picano *et al.*⁽¹³⁾)

En el proyecto de Picano *et al.*, *Eco de estrés 2020*, se plantea la identificación de las líneas B en cinco protocolos, a saber: eco de estrés en insuficiencia cardíaca, en enfermedad coronaria, en disfunción diastólica, en condiciones extremas y en miocardiopatía hipertrófica⁽²³⁾. Adicionalmente el proyecto presenta un cuadro de aplicaciones de la ecografía pulmonar en Cardiología (Tabla 2), cuyo denominador común es el patrón de pulmón húmedo y su marcador las líneas B.

Patología	Aplicación clínica
Disnea aguda	Cardiogénico frente a no cardiogénico
IC	Diagnóstico, gradación, seguimiento, tratamiento
ALI/SDRA	Diagnóstico precoz, diagnóstico diferencial, edema pulmonar, compromiso pulmonar
EAP de altura	Diagnóstico subclínico
Diálisis	Evaluación sobrecarga hídrica
SCA	Pronóstico, estratificación
ECO estrés alveolocapilar	Evaluación insuficiencia membrana alveolocapilar

Tabla 2. Aplicaciones principales de la ecografía pulmonar en cardiología. IC: insuficiencia cardíaca, ALI: injuria pulmonar aguda, SDRA: síndrome de distress respiratorio agudo, EAP: edema agudo de pulmón, SCA: síndrome coronario agudo. (modificado de Gargani *et al.*⁽¹²⁾)

Ventajas y limitaciones

La ecografía pulmonar tiene múltiples ventajas como su inocuidad, ausencia de radiaciones, ser un método no invasivo que se realiza a la cabecera del paciente, en cualquier ambiente y en cualquier paciente, a un bajo costo, con una curva de aprendizaje corta, una variabilidad interobservador e intraobservador no mayor de 5%, tiempo corto de realización y con unas bases científicas sólidas.

Algunas de sus desventajas se relacionan con una ventana acústica inadecuada en los casos de obesidad, presencia de curas extensas en tórax o de aire en el tejido subcutáneo y el hecho de que sólo se visualizan las alteraciones que contactan con la pleura, por tanto, las lesiones centrales no se detectan por este método. Así mismo, se trata de un método operador-dependiente y la información obtenida es en base a patrones que deben correlacionarse con la clínica del paciente. Otra desventaja es la posibilidad de ser un agente transmisor de patógenos entre pacientes.

Conclusión

El uso de la ecografía pulmonar es prometedor como método complementario en Cardiología. Inicialmente propuesta para el diagnóstico diferencial de la disnea aguda, la ecografía pulmonar es ahora parte de las recomendaciones de la Sociedad Europea de Cardiología para el manejo previo e intrahospitalario de la insuficiencia cardíaca aguda y de la Asociación Europea de Imagen Cardiovascular y la Asociación de Cuidado Cardiovascular Agudo, sobre el uso de la ecocardiografía en la atención cardiovascular en cuidados críticos y emergencia^(24, 25).

En base a lo expuesto, se plantea un abordaje integral por parte del cardiólogo, a través de la realización del ultrasonido cardiopulmonar, que aplicado de forma correcta permite el diagnóstico, tratamiento y seguimiento óptimo del paciente.

Bibliografía

1. Longo D, Fauci A, Kasper D, *et al.* *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 2008.
2. Lichtenstein DA, Mezière GA. Relevance of lung ultrasound in the diagnosis of acute respiratory failure: the BLUE protocol. *Chest* 2008; 134 (1): 117-125.

3. Gargani L, Frassi F, Soldati G, *et al.* Ultrasound lung comets for the differential diagnosis of acute cardiogenic dyspnoea: a comparison with natriuretic peptides. *Eur J Heart Fail* 2008; 10: 70-77.
4. Al Deeb M, Barbic S, Featherstone R, *et al.* Point-of-care ultrasonography for the diagnosis of acute cardiogenic pulmonary edema in patients presenting with acute dyspnea: a systematic review and meta-analysis. *Acad Emerg Med* 2014; 21 (8): 843-852.
5. Miglioranza MH, Gargani L, Sant'Anna RT, *et al.* Lung ultrasound for the evaluation of pulmonary congestion in outpatients: a comparison with clinical assessment, natriuretic peptides, and echocardiography. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 1141-1151.
6. Miglioranza MH, Picano E, Badano LP, *et al.* Pulmonary congestion evaluated by lung ultrasound predicts decompensation in heart failure outpatients. *Int J Cardiol* 2017; 240: 271-278.
7. Gargani L, Pang PS, Frassi F, *et al.* Persistent pulmonary congestion before discharge predicts rehospitalization in heart failure: a lung ultrasound study. *Cardiovasc Ultrasound* 2015; 13: 40.
8. Bedetti G, Gargani L, Sicari R, *et al.* Comparison of prognostic value of echographic risk score with the Thrombolysis in Myocardial Infarction (TIMI) and Global Registry in Acute Coronary Events (GRACE) risk scores in acute coronary syndrome. *Am J Cardiol* 2010; 106 (12): 1709-1716. *Erratum in: Am J Cardiol* 2011; 107 (8): 1253.
9. Frassi F, Gargani L, Tesorio P, *et al.* Prognostic value of extravascular lung water assessed with ultrasound lung comets by chest sonography in patients with dyspnea and/or chest pain. *J Card Fail* 2007; 13 (10): 830-835.
10. Lichtenstein D. *Whole body ultrasonography in the critically ill*. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag; 2010.
11. Jambrik Z, Monti S, Coppola V, *et al.* Usefulness of ultra-sound lung comets as a nonradiologic sign of extravascular lung water. *Am J Cardiol* 2004; 93 (10): 1265-1270.
12. Gargani L. Lung Ultrasound: a new tool for the cardiologist. *Cardiovascular Ultrasound* 2011; 9: 6-15.
13. Picano E, Pelliikka P. Ultrasound of extra-vascular lung water: A new standard for pulmonary congestion. *Eur Heart J* 2016; 37 (27): 2097-2104.
14. Hirsichhaut E, Delgado CJ. Ecografía pulmonar: ciencia o ficción. *Salus Militiae* 2016; 40 (1): 58-72.
15. Chun Y. Lung Ultrasound – a primary survey of the acutely dyspneic patient. *J Int Care* 2016; 4: 57-69.
16. Volpicelli G, Elbarbary M, Blaivas M, *et al.* International evidence-based recommendations for point-of-care lung ultrasound. *Intensive Care Med* 2012; 38: 577-591.
17. Volpicelli G, Mussa A, Garofalo G, *et al.* Bedside lung ultrasound in the assessment of alveolar-interstitial syndrome. *Am J Emerg Med* 2006; 24: 689-696.
18. Balik M, Plasil P, Waldauf P, *et al.* Ultrasound estimation of volume of pleural fluid in mechanically ventilated patients. *Intensive Care Med* 2006; 32: 318-321.
19. Yang P, Luh K, Chang D, *et al.* Value of sonography in determining the nature of pleural effusion: analysis of 320 cases. *Am J Roentgenol* 1992; 159 (1): 29-33.
20. Price S, Platz E, Cullen L, *et al.* Expert consensus document: Echocardiography and lung ultrasonography for the assessment and management of acute heart failure. *Nature Rev Cardiol* 2017; 14: 427-444.
21. Harjola V, Mullens W, Banaszewski M, *et al.* Organ dysfunction, injury and failure in acute heart failure: from pathophysiology to diagnosis and management. A review on behalf of the Acute Heart Failure Committee of the Heart Failure Association (HFA) of the European Society of Cardiology (ESC). *European Journal of Heart Failure* 2017; 19: 821-836.
22. Platz E, Jhund P, Campbell R, McMurray J. Assessment and prevalence of pulmonary oedema in contemporary acute heart failure trials: a systematic review. *Eur J Heart Fail* 2015; 17: 906-916.
23. Picano E, Ciampi Q, Citro R, *et al.* Stress Echo 2020: the international stress echo study in ischemic and non-ischemic heart disease. *Cardiovasc Ultrasound* 2017; 15: 3-24.

24. Mebazaa A, Yilmaz MB, Levy P, *et al.* Recommendations on pre-hospital and early hospital management of acute heart failure: a consensus paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology, the European Society of Emergency Medicine and the Society of Academic Emergency Medicine short version. *Eur J Heart Fail* 2015; 17 (6): 544-558.
25. Lancellotti P, Price S, Edvardsen T, *et al.* The use of echocardiography in acute cardiovascular care: recommendations of the European Association of Cardiovascular Imaging and the Acute Cardiovascular Care Association. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2015; 16 (2): 119-146.

Ecocardiografía tridimensional transesofágica en la evaluación del septo interauricular

Aritz Gil Ongay
Beatriz de Tapia
Juan S Ceña
Iván Olavarri Miguel
José A Vázquez de Prada

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Valdecilla. Santander. España

Correspondencia

José A Vázquez de Prada
email: javdpt@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Ecocardiografía tridimensional
- ▷ Tabique interauricular
- ▷ Foramen oval permeable

Keywords

- ▷ 3D echocardiography
- ▷ Interatrial septum
- ▷ Patent foramen ovale

RESUMEN

La ecocardiografía tridimensional transesofágica ha revolucionado la forma en que se observa hoy día el tabique interauricular, permitiendo una visión anatómica (no accesible previamente) de los remanentes de la circulación fetal: fosa oval y foramen oval. Más de un 25% de la población presenta un foramen oval permeable, que ocasionalmente puede tener relevancia clínica. Además, gran parte de los procedimientos de intervencionismo estructural se llevan a cabo por vía transeptal tras la punción de la fosa oval. Por tanto, actualmente resulta necesario tener un adecuado conocimiento de la anatomía del septo interauricular, así como de sus variantes normales y patológicas.

ABSTRACT

Transesophageal 3D-echocardiography allows a detailed anatomical observation of the interatrial septum, including the remnants of the fetal circulation: the fossa ovalis and the foramen ovale. More than 25% of normal adults present a patent foramen ovale, which under some circumstances may have pathologic relevance. Moreover, most of the structural interventions in the left heart require transeptal crossing of the interatrial septum through the fossa ovalis. Therefore, an adequate knowledge of the anatomical features of the interatrial septum, as well as its normal and pathologic variants is definitely required.

Introducción

La ecocardiografía tridimensional, especialmente en su modalidad transesofágica (ETE-3D) permite la observación directa y en tiempo real del septo interauricular y de sus estructuras anatómicas adyacentes, de forma dinámica y con una excelente orientación espacial. Estas exclusivas características han convertido a la ETE-3D en la técnica de elección para la visualización de la anatomía, las variantes normales y las diversas alteraciones patológicas del tabique interauricular^(1,2).

Por tanto, el adecuado conocimiento de la anatomía interatrial normal, así como el reconocimiento de sus diferentes variantes normales y patológicas, tiene una especial relevancia en estos momentos, dado el continuo desarrollo de las técnicas diagnósticas de imagen, así como del intervencionismo estructural^(3,4).

Aspectos clínicos

Dentro de los componentes anatómicos del tabique interauricular, la *fosa oval* y el foramen oval tienen una particular relevancia desde el punto de vista clínico.

Con respecto al *foramen oval*, diversos estudios patológicos han demostrado que es permeable a la circulación en más de un 25% de la población

adulta normal, condición conocida como *foramen oval permeable* (FOP). En este caso existe una potencial comunicación circulatoria entre las aurículas. En la inmensa mayoría de los casos esto no tiene ningún significado patológico, sin embargo, hay una serie de situaciones concretas en las que un FOP se puede asociar con problemas importantes. Por un lado, existe la posibilidad de sufrir embolias cerebrales paradójicas, problema potencial que se suele plantear en el contexto de un ACV criptogénico. Este problema también se puede plantear en el caso de la enfermedad por descompresión que pueden sufrir buceadores, aviadores de altura o astronautas, dada la posibilidad de embolismo aéreo por paso de burbujas gaseosas desde la aurícula derecha a la aurícula izquierda. Finalmente, en las diversas patologías asociadas con el síndrome de platipnea-ortodeoxia, el paso de sangre venosa en cantidad significativa desde el lado derecho al izquierdo a través de un FOP puede provocar hipoxemia sistémica clínicamente relevante.

La *fosa oval* es otra de las estructuras anatómicas del tabique interauricular que está cobrando una especial importancia en el contexto del creciente desarrollo de las técnicas de intervencionismo cardíaco percutáneo. El intervencionismo estructural es actualmente el método preferido para la corrección de los defectos interauriculares anatómicamente apropiados, así como para el cierre de un FOP cuando se considera indicado. Por otra parte, diversos procedimientos de intervencionismo estructural y de electrofisiología requieren el paso de catéteres y dispositivos desde un acceso transvenoso derecho hasta el lado izquierdo a través de una punción transeptal, que debe realizarse precisamente a través de la *fosa oval*.

Dadas sus especiales características, la ETE-3D es actualmente la técnica de elección para la visualización de la anatomía del septo interauricular y, además, resulta una herramienta imprescindible en la planificación y el apoyo de diversos procedimientos de intervencionismo cardíaco, tanto aquellos dirigidos al propio septo interauricular como aquellas técnicas que precisan una punción transeptal previa. En este artículo se revisa el papel de la ETE-3D en la visualización de estas estructuras anatómicas.

Anatomía del septo interauricular normal

La ETE-3D permite una visualización directa de la anatomía auricular con excelente orientación espacial. Desde las proyecciones bicava y medioventricular transefágicas, la orientación del tabique interauricular es bastante perpendicular a la pirámide de ultrasonidos, por lo que todas las estructuras anatómicas del septo interauricular se pueden observar en *face*, obteniéndose imágenes de gran calidad con excelente resolución espacial.

Para una correcta interpretación de los hallazgos ecocardiográficos es muy importante tener un profundo conocimiento previo tanto los aspectos anatómicos fundamentales, como de las posibles variantes normales. En este sentido resulta esencial conocer el proceso de desarrollo embrionario del septo interauricular.

De forma simplificada (**Figura 1A**)⁽⁵⁾, inicialmente la aurícula es una cavidad única y el septo interauricular se comienza a formar cuando el *septum primum* comienza a desarrollarse formando una cresta desde el techo hacia el suelo de la aurícula, donde se localizan los "cojines endocárdicos". Esto crea la primera división (septación) entre aurícula derecha y aurícula izquierda. Cuando el *septum primum* no ha alcanzado todavía por completo los cojines endocárdicos, se puede observar en la parte inferior una zona de comunicación que se conoce como foramen primario (*ostium primum*), que se va reduciendo progresivamente hasta desaparecer por completo salvo en casos patológicos (comunicación interauricular tipo *ostium primum*). Al mismo tiempo (**Figura 1B**) en la zona superior de esta primera septación comienza un proceso de reabsorción, que inicialmente toma la forma de pequeñas fenestraciones y que finalmente confluyen dando lugar a un agujero de comunicación (**Figura 1C**), que se conoce como foramen secundario (*ostium secundum*). De forma simultánea se produce una invaginación del tejido del techo de las aurículas que se orienta de forma paralela al *septum primum*, cubriéndolo en todo su contorno con la excepción de la zona más inferior (en caso de que este proceso no se lleve a cabo adecuadamente, se estará ante una comunicación interauricular tipo *ostium secundum*). El tejido de esta invaginación auricular que participa en este proceso de septación entre las aurículas se denomina *septum secundum*.

Es importante recalcar que, a pesar de que el término de *septum secundum* se utiliza de forma generalizada en la literatura, resulta incorrecto desde el punto de vista anatómico-embriológico⁽⁶⁾, puesto que como se acaba de comentar, corresponde en realidad a una invaginación del tejido auricular, que se solapa y fusiona con el *septum primum* (este último sí que se corresponde realmente con un septo interatrial). De esta manera se explica la frecuente acumulación de grasa entre los pliegues de la invaginación auricular que se observa en personas de edad avanzada denominada hipertrofia lipomatosa del septo, denominación que de nuevo resulta un nombre equivocado, al corresponder en realidad con grasa extraauricular acumulada entre estos pliegues de la pared auricular⁽⁷⁾. En cualquier caso, dado que la denominación de *septum secundum* se mantiene en prácticamente todos los textos científicos, se utiliza también en esta revisión para evitar confusiones.

Como culminación de este proceso embriológico, ambos septos se acaban fusionando (**Figura 1D**) excepto en esta zona inferior en la que sólo existe el *septum primum*, dando lugar a la fosa oval.

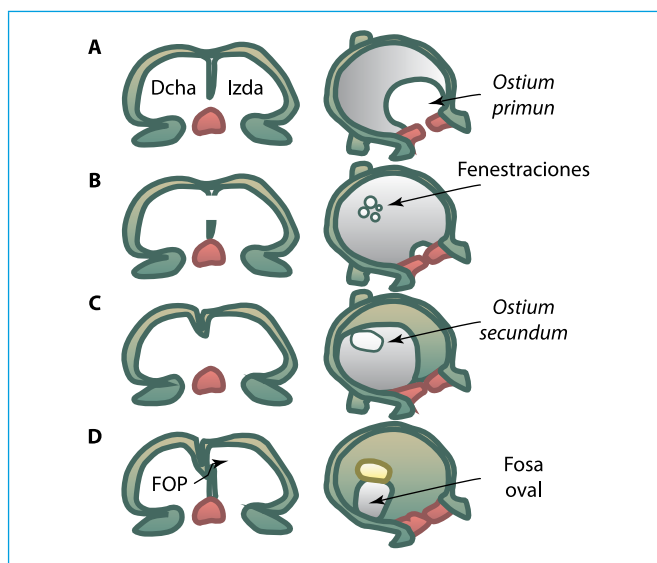


Figura 1. Desarrollo embriológico del tabique interauricular. **A,B,C,D:** las fases embriológicas evolutivas en el desarrollo del tabique interatrial (véase la explicación detallada en el texto) (código de colores: *septum primum*: color gris; *septum secundum*: color verde; cojines endocárdicos: color rosa (modificado con permiso de Rana BS, et al.⁽⁴⁾)

Fosa oval

La fosa oval (**Figura 2**) se encuentra relativamente centrada en el tabique interauricular, aunque ligeramente desplazada hacia abajo (cerca de la vena cava inferior) y hacia adelante (cerca del seno de Valsalva no coronario). Su tamaño es bastante variable, así como su morfología, aunque en general guarda relación con su denominación como fosa "oval".

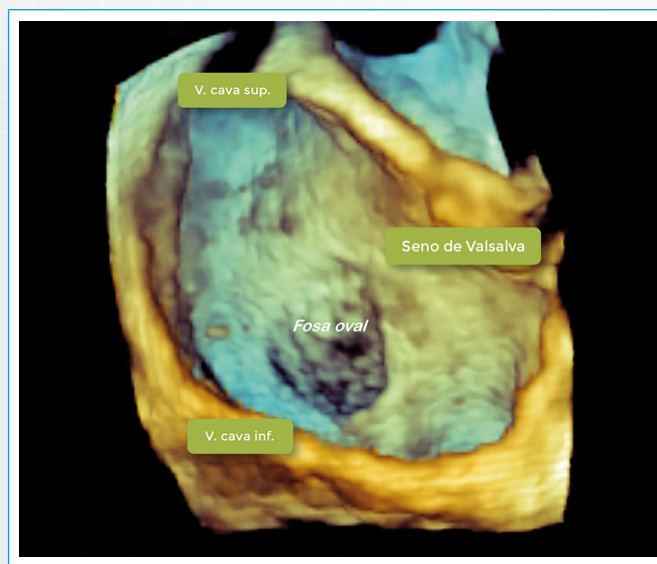


Figura 2. Fosa oval desde la aurícula derecha con ETE-3D. Tras recortar la pared auricular derecha, se observa la morfología oval de la fosa y sus relaciones anatómicas de cercanía con la vena cava inferior y el seno de Valsalva no coronario

Las características peculiares del desarrollo embriológico que se han comentado hacen que la morfología de esta estructura anatómica sea completamente diferente dependiendo del punto de vista desde el que se la observe (**Figura 3**). Si se observa la fosa oval desde la aurícula derecha (**Figura 4, Vídeo 1**), ésta aparece como una auténtica "depresión" o "fosa" de morfología oval (de ahí su

nombre), que ocupa el fondo del tabique interauricular. En esta depresión el fondo corresponde únicamente al delgado tejido del *septum primum*, que está rodeado por un "resalte" de tejido más grueso (la suma del *septum primum* y de la invaginación auricular o *septum secundum*). La fosa oval no puede observarse en principio desde la aurícula izquierda, pues el tabique corresponde a la cara izquierda del *septum primum*, que es liso y no presenta ningún resalte. Sin embargo, dado que el *septum primum* es una estructura muy delgada, la posición de la fosa oval puede detectarse anatómicamente por transluminación (Figura 5) y ecocardiográficamente por semitransparencia (Figura 6, Vídeo 2). De hecho, si la ganancia ultrasónica es demasiado baja, ésta puede aparecer como una zona anecoica (*drop-out*), que no debe confundirse con un defecto septal (Figura 7).

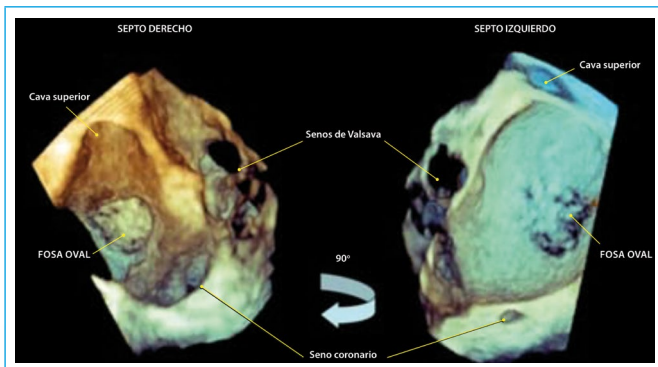


Figura 3. Fosa oval con ETE-3D. **A:** observación de la fosa oval desde la aurícula derecha; **B:** observación de la fosa oval desde la aurícula izquierda

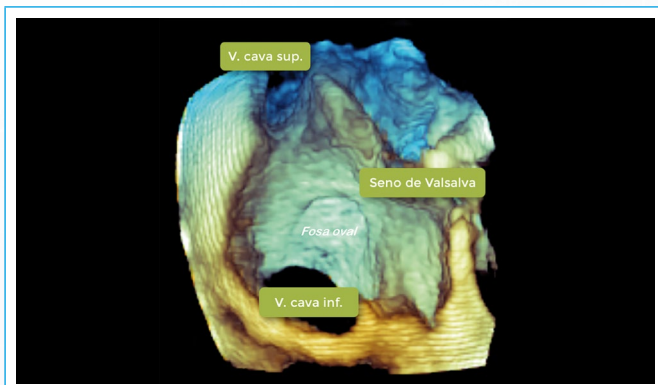
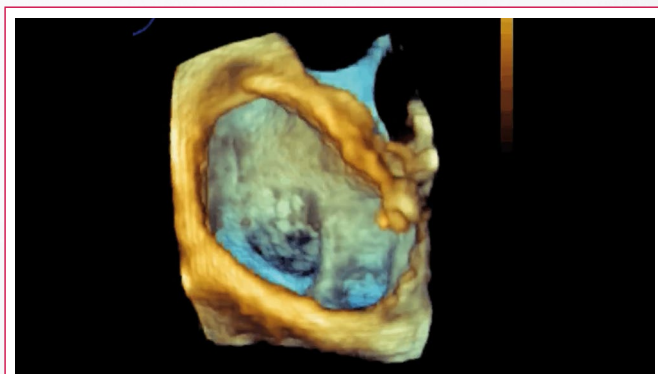


Figura 4. Fosa oval con ETE-3D. En visión desde la aurícula derecha se aprecia la depresión que forma la fosa en el tabique y su morfología oval



Vídeo 1. Fosa oval desde la aurícula derecha. Imágenes de ETE-3D en orientación anatómica. Se observa el tabique interauricular desde el lado derecho, en el que se aprecia la depresión correspondiente a la fosa oval. Con respecto al tabique, la fosa oval ocupa una posición ligeramente inferior (hacia la vena cava inferior) y adelantada (hacia la aorta)

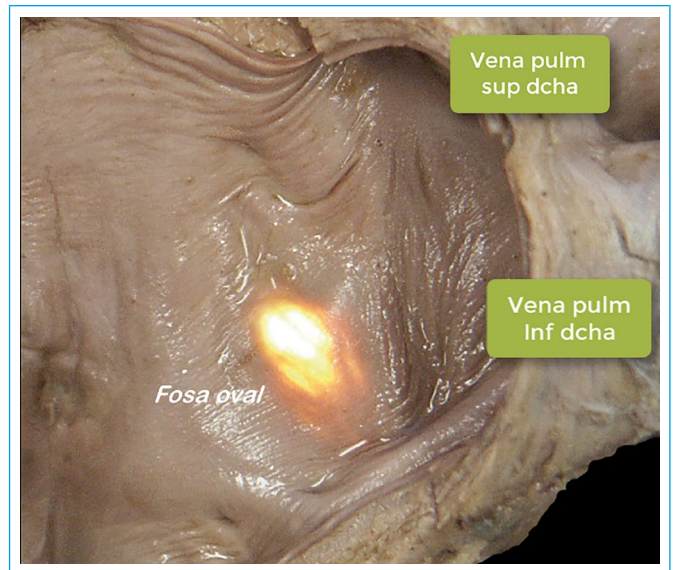


Figura 5. Transluminación de la fosa oval en una pieza anatómica. Un foco de luz en el lado derecho del septo permite observar la situación y morfología de la fosa oval desde el lado izquierdo del tabique por transluminación

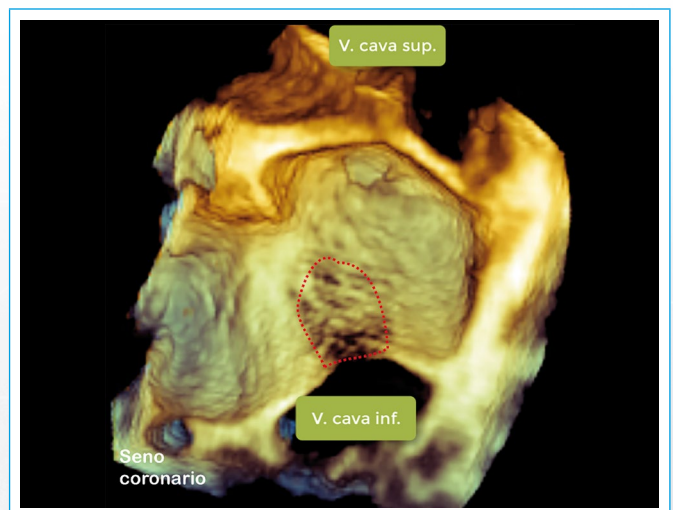
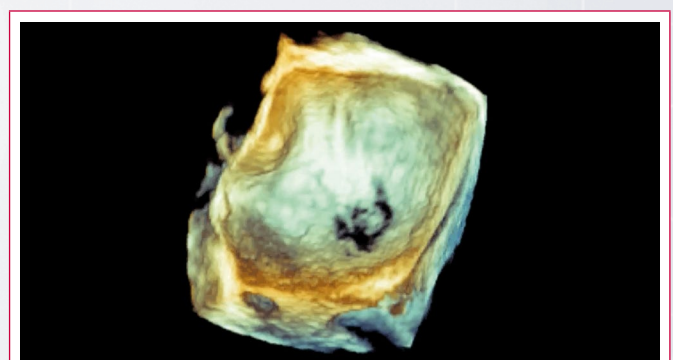


Figura 6. Fosa oval izquierda con ETE-3D. En visión desde la aurícula izquierda se puede adivinar la localización y morfología de la fosa oval (puntos rojos) sobre el liso y delgado *septum primum*



Vídeo 2. Fosa oval desde la aurícula izquierda. Imágenes de ETE-3D en orientación anatómica. Se observa el tabique interauricular desde el lado izquierdo, que es completamente liso, aunque dada la delgadez del *septum primum* es posible determinar la posición de la fosa oval por semitransparencia

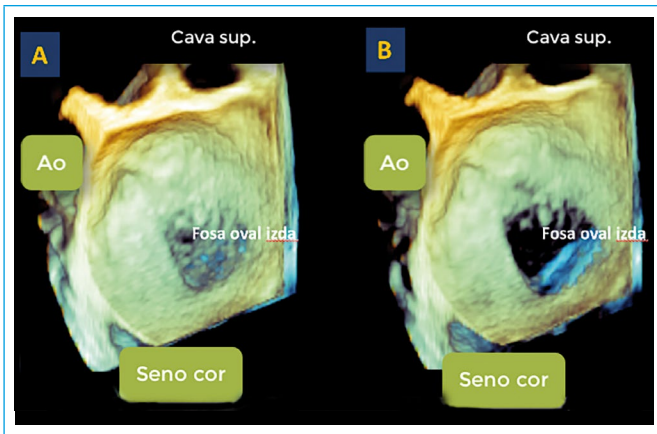


Figura 7. Fosa oval izquierda con ETE-3D. **A:** con una ganancia de ultrasonidos apropiada se adivina la localización de la fosa oval; **B:** disminuyendo excesivamente la ganancia, al ser muy delgado el *septum primum* se produce un "drop-out" de ecos ultrasónicos en la zona de la fosa oval, permitiendo la observación de la aurícula derecha a su través

Foramen oval

La fosa oval se continúa y relaciona intrínsecamente con otra estructura anatómica adyacente: el foramen oval. En el borde anterosuperior de la fosa oval, el *septum primum* y el *septum secundum* no están fusionados inicialmente, por lo que se solapan hacia arriba formando un túnel, que se dirige con orientación anterosuperior hacia su desembocadura en la parte alta de la aurícula izquierda (Figura 8). El túnel del foramen oval consiste, por tanto, en una comunicación de morfología tuneliforme, que se sitúa en el aspecto izquierdo del septo interatrial, y está formado por el solapamiento de dos capas de tejido: el *septum secundum* y el *septum primum*. El túnel tiene un orificio de entrada en el lado derecho (situado a la altura del techo de la fosa oval) y un orificio de salida (situado en el lado izquierdo del tabique, cerca del techo de la aurícula izquierda) (Figura 9). El orificio de entrada no es visible salvo que se incline el tabique derecho y se realice un recorte de las imágenes tridimensionales. Sin embargo, el orificio de salida suele observarse con facilidad desde el lado auricular izquierdo, cerca del techo auricular, y tiene una característica morfología cóncava en forma de "media luna". Es importante tener en cuenta que, en personas adultas, la observación de la boca de salida del foramen oval no implica necesariamente su permeabilidad, puesto que en muchas ocasiones se ha producido una fusión completa en el interior del túnel que impide el paso de flujo, aunque su extremo distal aparezca abierto (Figura 10, Vídeo 3).

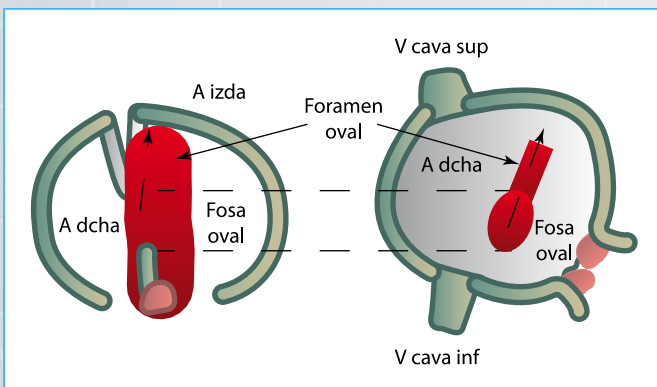


Figura 8. Esquema del foramen oval. **A:** visión paralela del tabique; **B:** visión perpendicular del tabique desde el lado derecho (código de colores: *septum secundum*: color azul; *septum primum*: color rojo; cojines endocárdicos: color rosa)

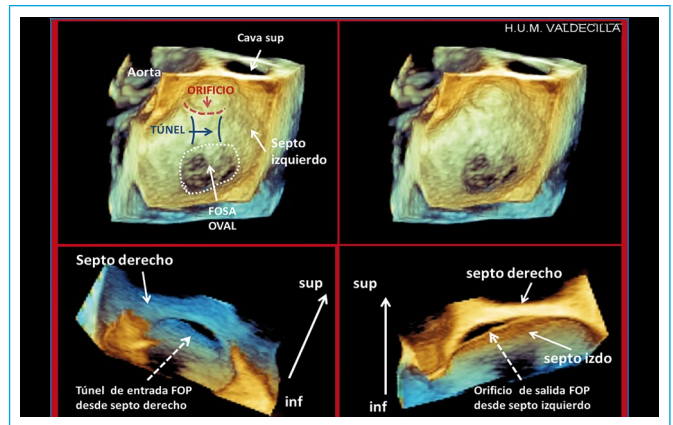


Figura 9. Foramen oval permeable con ETE-3D. **Fila superior:** observando desde el lado izquierdo del tabique se adivina la posición de la fosa oval sobre el delgado *septum primum* por semitransparencia y se observa la desembocadura del túnel con su clásica morfología semilunar cerca del techo de la aurícula izquierda; **fila inferior:** recortes del septo orientados a la observación del trayecto intraseptal del túnel; **izquierda:** acceso al túnel desde el lado derecho en la parte superior de la fosa oval; **derecha:** desembocadura del túnel en la parte superior de la aurícula izquierda

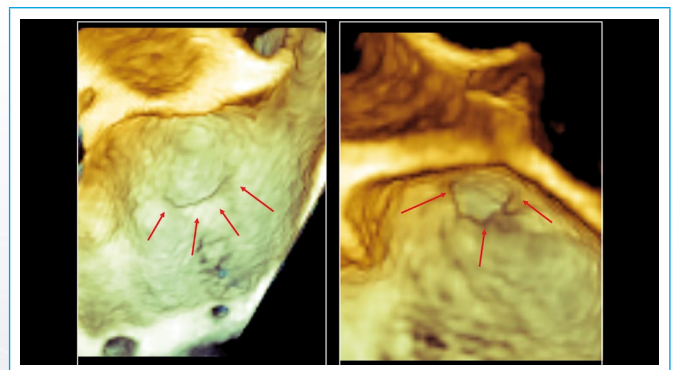
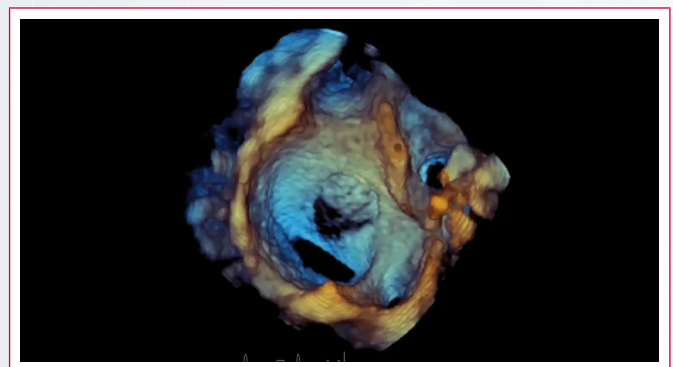


Figura 10. Orificio de desembocadura del foramen oval con ETE-3D. Observando desde el lado izquierdo del tabique, las flechas rojas indican el orificio de desembocadura del túnel, con su clásica morfología en semiluna, bastante reproducible en dos pacientes diferentes



Vídeo 3. Foramen oval. Imágenes de ETE-3D en orientación anatómica. Se observa primero el tabique desde la aurícula derecha, donde se aprecia bien la "depresión" de la fosa oval. Después se rota la imagen para observar la fosa desde el lado izquierdo por semitransparencia. A continuación, se señala el orificio de salida del foramen oval, es decir, la boca de salida del túnel, que se sitúa en línea recta hacia arriba, unos milímetros por encima de la fosa oval, ya cerca del techo de la aurícula izquierda. Se visualiza este orificio de salida desde varias posiciones para observar su clásica morfología en semiluna. Observar la presencia de una boca de salida no implica necesariamente que el túnel sea permeable, puesto que puede haber fusión completa del túnel antes del orificio de salida

Durante la circulación fetal este túnel o foramen oval permite que la mayor parte de la sangre oxigenada que llega desde la vena cava inferior (dirigida preferencialmente hacia la zona de la fosa oval por la válvula de Eustaquio) pase desde la aurícula derecha a la aurícula izquierda. Tras el nacimiento, y en condiciones normales, la mayor presión de la aurícula izquierda con respecto a la aurícula derecha empuja el *septum primum* (izquierdo) hacia el *septum secundum* (derecho), colapsando funcionalmente el túnel y facilitando que ambos septos se fusionen, formando un tabique interauricular común. Este proceso de fusión se suele completar habitualmente en los primeros meses de vida.

Foramen oval permeable

Hasta en un 25-30%⁽⁸⁾ de los casos, después del nacimiento, no llega a haber una fusión completa, permaneciendo permeable la comunicación a través del foramen oval (foramen oval permeable, FOP) (Video 4). Habitualmente, dado que existe un gradiente de presión entre aurícula izquierda y aurícula derecha, la comunicación se mantiene funcionalmente cerrada. Sin embargo, se trata de un cierre funcional de mecanismo valvular (el *septum primum* actúa como válvula) y, por tanto, es potencialmente permeable en sentido bidireccional. Siempre que haya una inversión de este gradiente la "válvula" se abre, permitiendo el paso de flujo entre las aurículas.



Video 4. Foramen oval permeable y sus orificios de entrada y salida. Se observa el tabique desde el lado izquierdo y se ve la boca de salida de un foramen oval cerca del techo auricular. Se recorta el tabique desde el techo de la aurícula izquierda hacia abajo y se inclina la imagen para observar el tabique desde arriba. Es posible observar con claridad el túnel del foramen oval, que está formado por la superposición de las dos hojas (izquierda y derecha) del tabique. La pared más fina corresponde al *septum primum* (tabique izquierdo) y la pared más gruesa corresponde al *septum secundum* (tabique derecho). Se ve también que las paredes del túnel se aproximan y se separan a lo largo del ciclo cardíaco y respiratorio, siguiendo los gradientes de presión entre las aurículas. Después se rota de nuevo la imagen hasta el lado derecho y se inclina para observar el tabique desde abajo. Se recorta para eliminar las estructuras inferiores y visualizar sin obstáculos el tabique desde abajo, observando con nitidez la boca de entrada al túnel en el lado derecho. Dando la vuelta al recorte se aprecia perfectamente la relación entre la fosa oval, el túnel y los orificios de entrada (en el lado derecho) y salida (en el lado izquierdo) del foramen oval permeable

El túnel de un foramen oval permeable es muy variable tanto en anchura (entre 5 y 13 mm) como en longitud (entre 1 y 6 mm)⁽⁹⁾. En la mayor parte de los casos, el tamaño es muy pequeño y el grado de comunicación es mínimo. De hecho, la mayor parte del tiempo el mecanismo valvular descrito previamente lo mantiene funcionalmente cerrado y únicamente puede existir un mínimo paso de flujo derecha-izquierda de forma muy esporádica (cualquier situación como, por ejemplo, la tos, que provoque una maniobra de Valsalva). En este caso, al aumentar la presión en aurícula derecha, se abre temporalmente la "válvula" permitiendo un ligero paso de flujo. Por tanto, en general la presencia de un FOP, aunque potencialmente puede dar lugar a comunicación de flujo entre las cavidades auriculares, no tiene ninguna relevancia desde el punto de vista clínico.

Patologías relacionadas con un foramen oval permeable

En algunos casos, el túnel de un FOP puede ser de mayor tamaño y, entonces, sí que es posible encontrar situaciones patológicas que alcancen relevancia clínica. Como se sabe, el túnel permanecerá habitualmente cerrado por el mecanismo valvular debido al gradiente de presión entre aurículas izquierda y derecha, pero si una maniobra de Valsalva (tos, cambios posturales, etc.) provoca la inversión temporal del gradiente, el tamaño aumentado del túnel puede permitir un paso importante de flujo derecha-izquierda. En este caso, el diámetro del túnel puede ser suficiente para que trombos venosos de cierto tamaño puedan cruzar el tabique y provocar embolias arteriales (embolias paradójicas). Esto mismo puede suceder en el contexto de enfermedades por descompresión, principalmente en buceadores, en los que un FOP puede provocar embolias gaseosas significativas en casos de descompresión brusca. Finalmente, en pacientes con migrañas con aura, se ha considerado la hipótesis de que ciertas sustancias vasoactivas que habitualmente son filtradas por los pulmones puedan pasar a través de un FOP y llegar a la circulación cerebral en cantidades suficientes para provocar una crisis de migraña⁽¹⁰⁾.

En casos más extremos, si por cualquier condición patológica la presión en aurícula derecha es superior a la de la aurícula izquierda de forma continuada, y existe un FOP de cierto tamaño, puede existir un flujo continuo e importante de sangre venosa hacia el lado izquierdo, que puede provocar niveles de desaturación arterial clínicamente relevantes. En este contexto, existe una situación, poco frecuente pero que puede dar serios problemas clínicos, conocida como síndrome de platipnea-ortodeoxia, en el que hay una desaturación de oxígeno arterial en posición ortostática que mejora con el decúbito⁽¹¹⁾. En este caso, la inversión del flujo a través de un FOP de gran tamaño ocurre de forma intermitente y relacionada con cambios posicionales. Mientras el paciente permanece en decúbito supino, la presión izquierda supera a la derecha, y el FOP está funcionalmente cerrado o sólo hay cierto flujo de izquierda a derecha. Sin embargo, al levantarse se provoca una situación de compresión mecánica y distorsión de la aurícula derecha, generalmente por elongación y dilatación de los senos de Valsalva y aorta ascendente. Esta compresión y distorsión aumenta marcadamente la presión auricular derecha, se abre la "válvula" del FOP, el *shunt* se invierte y la desaturación arterial consiguiente da lugar a la disnea ortostática.

En el extremo opuesto es posible encontrarse con casos en los que el problema se plantea por un paso importante de flujo de izquierda a derecha a través de un FOP. Esto puede ocurrir cuando hay una dilatación de la aurícula izquierda, especialmente si va asociada a un aneurisma de la fosa oval, en el que el tejido es débil y redundante. La distensión del tabique puede provocar que un FOP de gran tamaño permanezca abierto de forma continua, y si la presión izquierda está muy aumentada, el grado de *shunt* izquierda a derecha puede ser importante, creándose una auténtica comunicación interauricular, aunque paradójicamente en estos casos no falta en realidad tejido septal, sino que más bien hay un exceso o redundancia de tejido.

En todos estos casos, la ETE-3D resulta una herramienta imprescindible para la documentación diagnóstica por imagen que justifique los hallazgos clínicos, dando lugar a la indicación de cierre percutáneo del FOP con los dispositivos apropiados⁽¹²⁾.

Finalmente, es importante conocer que incluso en aquellas personas en las que no existe un FOP (la mayoría), es bastante frecuente observar imágenes ecocardiográficas residuales correspondientes a los remanentes cicatriciales de la desembocadura primitiva del foramen oval en la época fetal. Suelen ser imágenes tipo "tracto fibroso" con la clásica morfología en semiluna (Figura 11). También se puede observar una boca de salida aparentemente abierta, pero que en realidad no es permeable, puesto que el túnel se ha fusionado proximalmente en algún punto de su recorrido. Esto se puede

exagerar en aquellos casos en los que existe un aneurisma de la fosa oval, dado que el exceso de tejido favorece la redundancia de las estructuras, y se pueden observar restos de gran tamaño del túnel, aunque de hecho éste no sea permeable. Para confirmar la falta de permeabilidad en estos casos es preciso utilizar otras técnicas, principalmente la inyección de suero salino agitado (**Vídeo 5**).

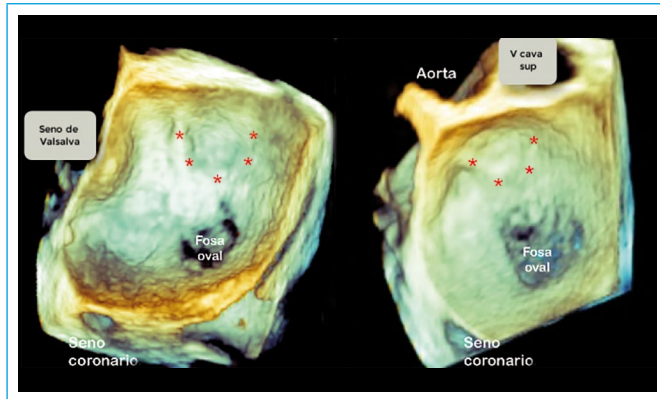
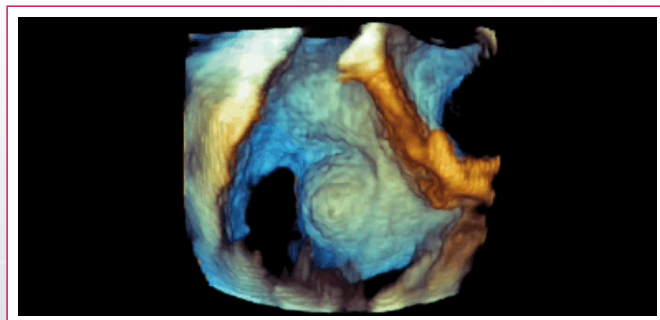


Figura 11. Remanentes de un orificio de desembocadura del foramen oval con ETE-3D. Desde el lado izquierdo del tabique se observa tractos fibrosos cicatriciales (*asteriscos rojos*) con la clásica morfología semilunar, en la zona primitiva de desembocadura del foramen oval



Vídeo 5. Aneurisma de la fosa oval y restos de foramen oval. Se observa desde el lado derecho, donde se aprecia un gran aneurisma de la fosa oval que protruye hacia el lado derecho. Se gira para observar la concavidad del aneurisma desde el lado izquierdo y se aprecia los restos de un túnel con su boca de salida. A pesar del gran tamaño de los restos del foramen oval, éste no era permeable al estar fusionado en su origen, lo que se confirmó por ausencia de paso de suero salino agitado con maniobra de Valsalva

Ideas para recordar

- El tabique interauricular normal tiene gran importancia desde el punto de vista anatómico, clínico y en el intervencionismo estructural, y puede observarse con ETE-3D con un excelente detalle anatómico.
- Está formado por la superposición entre el septo izquierdo (*primum*) y el septo derecho (*secundum*), salvo en una zona de morfología oval en la que sólo existe la parte izquierda del tabique.

- El término de *septum secundum* (aunque se utiliza de forma generalizada), es anatómicamente un misnúmero, puesto que realmente corresponde a una invaginación de la pared auricular derecha.
- El foramen oval es un canal de comunicación entre las aurículas a nivel de la fosa oval, que resulta normal y necesario para la circulación fetal, y que puede persistir tras el nacimiento en el 25-30% de las personas, denominándose entonces foramen oval permeable (FOP).
- En la inmensa mayoría de los casos un FOP no tiene ningún significado clínico, pero excepcionalmente se puede plantear su cierre percutáneo en el contexto de ictus criptogénico con sospecha de embolia paradójica, enfermedad por descompresión, migrañas con aura o síndrome de platipnea-ortodeoxia.

Bibliografía

1. Pushparajah K, Miller OI, Simpson JM. 3D Echocardiography of the Atrial Septum: Anatomical Features and Landmarks for the Echocardiographer. *J Am Coll Cardiol Img* 2010; 3: 981-984.
2. Faletra FF, Ho SY, Auricchio A. Anatomy of right atrial structures by real-time 3D-transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol Img* 2010; 3 (9): 966-975.
3. Faletra FF, Nucifora G, Ho SY. Imaging the Atrial Septum Using Real-Time Three-Dimensional Transesophageal Echocardiography: Technical Tips, Normal Anatomy, and Its Role in Transseptal Puncture. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24: 593-599.
4. Silvestry FE, Cohen MS, Armsby LB, et al. 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.
5. Rana BS, Thomas MR, Calvert PA, et al. Echocardiographic Evaluation of Patent Foramen Ovale Prior to Device Closure. *J Am Coll Cardiol Img* 2010; 3: 749-760.
6. Jensen B, Spicer DE, Sheppard, Anderson RH. Development of the atrial septum in relation to postnatal anatomy and interatrial communications. *Heart* 2017; 103: 456-462.
7. Laura DM, Donnino R, Kim E, et al. Lipomatous Atrial Septal Hypertrophy: A Review of Its Anatomy, Pathophysiology, Multimodality Imaging, and Relevance to Percutaneous Interventions. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 8: 717-723.
8. Hagen PT, Scholz DG, Edwards WD. Incidence and size of patent foramen ovale during the first 10 decades of life: an autopsy study of 965 normal hearts. *Mayo Clin Proc* 1984; 59: 17-20.
9. Ho SY, McCarthy KP, Rigby ML. Morphological features pertinent to interventional closure of patent foramen ovale. *J Intervent Cardiol* 2003; 16: 33-38.
10. Calvert PA, Rana BS, Kydd AC, Shapiro LM. Patent foramen ovale: anatomy, outcomes, and closure. *Nat Rev Cardiol* 2011; 8: 148-160.
11. Blanche C, Noble S, Roffi M, et al. Platypnea-orthodeoxia syndrome in the elderly treated by percutaneous patent foramen ovale closure: A case series and literature review. *Eur J Intern Med* 2013; 24: 813-817.
12. Bechis MZ, Rubenson DS, Price MJ. Imaging Assessment of the Interatrial Septum for Transcatheter Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale Closure. *Intervent Cardiol Clin* 2017; 6: 505-524.

Embolización de dispositivo ocluser en cierre de fuga paravalvular mitral

José María Hernández-Hernández*
Josue Silva-Ortiz**
Raquel Vega-Hernández***
Bertha Gaxiola-Cadena****

Correspondencia

Josue Alejandro Silva Ortiz
email: silva_josue@hotmail.com

* Servicio de Ecocardiografía. Hospital de Cardiología 34 IMSS Monterrey, Nuevo León, México

** Laboratorio de Ecocardiografía. Hospital Universitario Dr. "J. Eleuterio González" UANL, Monterrey, Nuevo León, México

*** Servicio de Cirugía Cardiovascular y Torácica. Hospital de Cardiología 34 IMSS Monterrey, Nuevo León, México

**** Jefe del Servicio de Gabinete de Cardiología. Hospital de Cardiología 34 IMSS Monterrey, Nuevo León, México

Palabras clave

- ▷ Fuga paravalvular
- ▷ Dispositivo ocluser

Keywords

- ▷ Paravalvular leak
- ▷ Ocluser device

RESUMEN

La fuga paravalvular clínicamente significativa es una complicación grave en pacientes con prótesis valvular. Se presenta el caso de una mujer de 58 años de edad, con *leak paravalvular* mitral y disnea en mala clase funcional, en la que se realiza un cierre percutáneo con dispositivo ocluser que se complica en el seguimiento con embolización del dispositivo. La ecocardiografía provee información esencial de las características de la dehiscencia, antes y durante el procedimiento, así como en el seguimiento a corto y largo plazo.

ABSTRACT

Clinically significant paravalvular regurgitation is a serious complication in patients with valvular prosthesis. We presented the clinical case of a 58 years old woman with mitral paravalvular leak and dyspnea in a poor functional class in whom a percutaneous closure of the leak was performed, complicated in the follow-up with embolization of the device. The echocardiogram provides essential information on the characteristics of the dehiscence, prior and during the procedure, as well as in the short and long term follow-up.

Presentación del caso

Mujer de 58 años de edad. Ingresada por disnea de pequeños esfuerzos, en clase II de la *New York Heart Association*. Entre sus antecedentes destaca cardiopatía reumática diagnosticada en 1995 y tratada con la colocación de una prótesis mecánica en posición mitral en el año 2000. También presentaba fibrilación auricular permanente que había motivado varias hospitalizaciones previas por respuesta ventricular rápida.

Permaneció en clase funcional II hasta febrero de 2015, cuando presentó deterioro progresivo de clase funcional, diagnosticándose por ecocardiografía transtorácica (ETT) una fuga paravalvular protésica grave, con *jet* anterior de 5 mm; también presentaba un ventrículo izquierdo moderadamente dilatado con fracción de eyección calculada en 70%, insuficiencia tricúspide grave, insuficiencia aórtica moderada, dilatación biauricular severa e hipertensión pulmonar de 88 mmHg y vena cava inferior dilatada, sin colapso respiratorio. Se realizó también una angiografía coronaria con arterias epicárdicas sin lesiones.

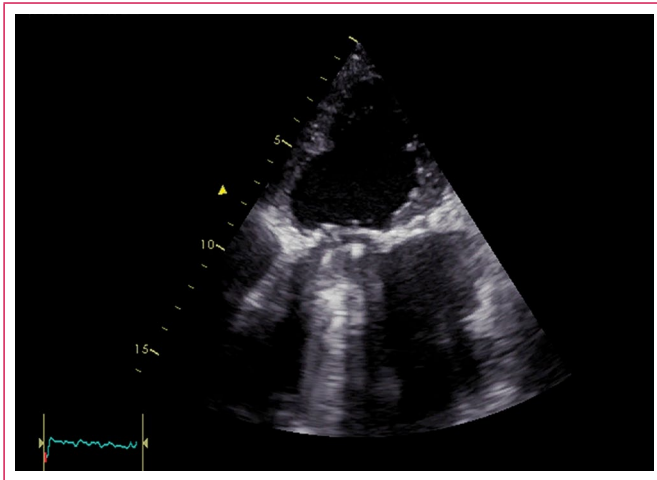
Se decidió realizar un cierre percutáneo con dispositivo Amplatzer® Duct Occluder (PDA) guiado por ecocardiografía transesofágica (ETE) bidimensional.

Sin embargo, el procedimiento no fue exitoso, ya que presentó embolización aguda del dispositivo ocluser hacia la arteria femoral común izquierda con insuficiencia arterial aguda que requirió tratamiento quirúrgico. Se ajustó el tratamiento médico o con enalapril, metoprolol, furosemida, espirolactona, digoxina y warfarina con lo que se mantuvo relativamente estable durante 1 año.

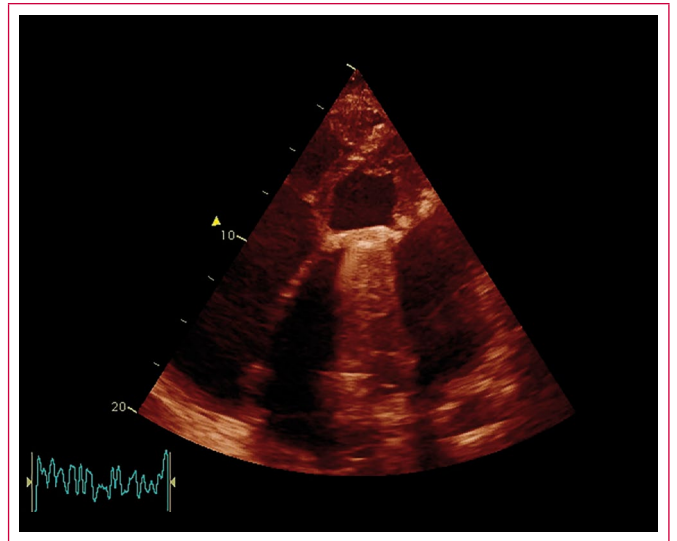
Sin embargo, presentó de nuevo deterioro de clase funcional por lo que se decide hacer un nuevo intento de cierre percutáneo. En esta ocasión se consigue colocar un dispositivo ocluser PDA Amplatzer® 14 x 16 mm, guiado por ETE, sin complicaciones durante el procedimiento y con resultado inmediato óptimo. En el seguimiento previo a su alta se solicitó una ETT de control que mostró fuga paravalvular mitral recidivante de grado grave, así como embolización del dispositivo ocluser hacia aurícula izquierda (**Vídeo 1 a Vídeo 4, Figura 1 y Figura 2**).

Finalmente, se somete a la paciente a cirugía para la retirada del dispositivo ocluser y el cierre de la fuga. Se evidenció un orificio de fuga paravalvular mitral de aproximadamente 10 mm de diámetro, que se trata con un cierre directo con evolución posquirúrgica satisfactoria. Actualmente se encuentra en clase funcional II y en seguimiento ambulatorio en consulta (**Figura 3 a Figura 5**).

Estudio por imagen



Vídeo 1. Ecocardiografía transtorácica apical de cuatro cámaras con prótesis valvular mecánica. Se aprecia el dispositivo de cierre libre en la aurícula izquierda



Vídeo 3. Ecocardiografía transtorácica apical de cuatro cámaras en donde se aprecia la dehiscencia paravalvular mitral

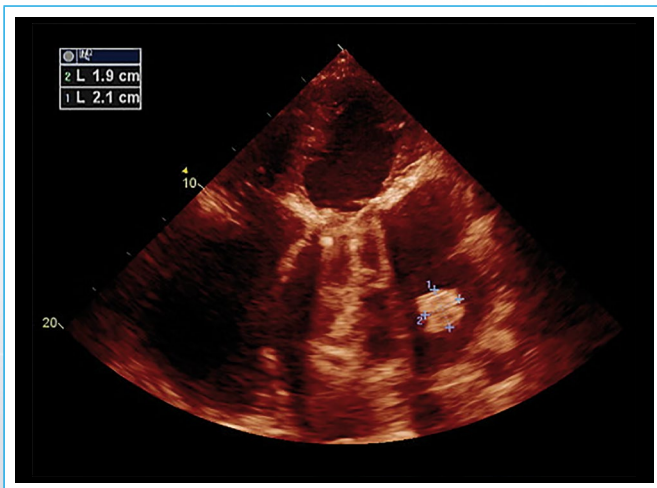
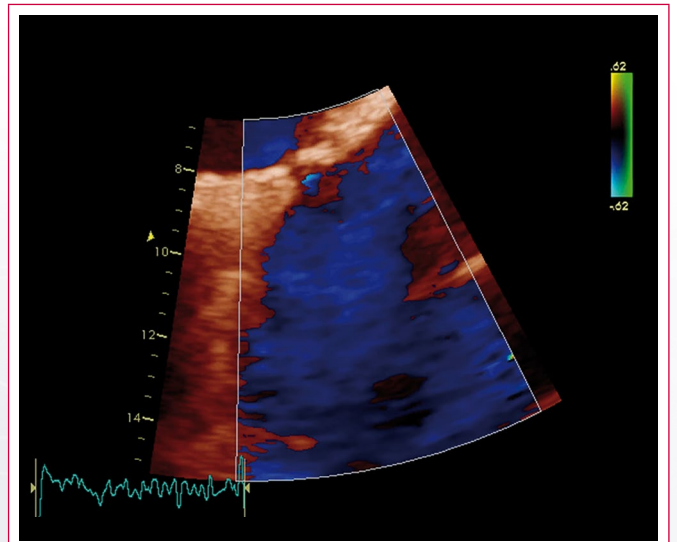
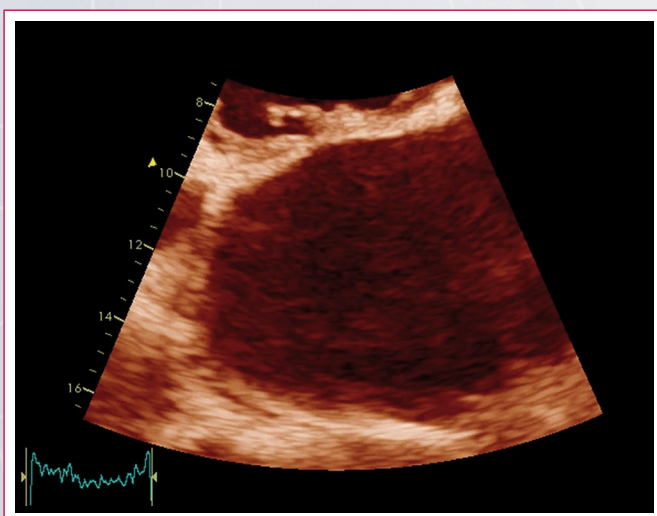


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica con imagen estática. Obsérvese las dimensiones del dispositivo libre en aurícula izquierda



Vídeo 4. Doppler color. Fuga paravalvular protésica mitral de grado grave



Vídeo 2. Ecocardiografía transtorácica con zoom sobre la aurícula izquierda que permite valorar con detalle el movimiento de balanceo del dispositivo dentro de la aurícula izquierda

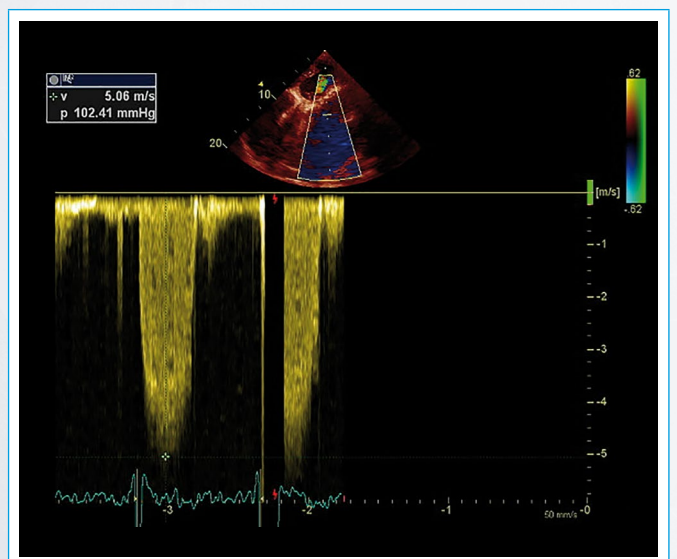


Figura 2. Doppler continuo del jet de insuficiencia



Figura 3. Vista lateral del dispositivo ocluser Amplatzer® PDA 14 x 16 mm



Figura 4. Vista del dispositivo ocluser Amplatzer® donde se visualiza sus 2 discos, con endotelización parcial del disco más pequeño

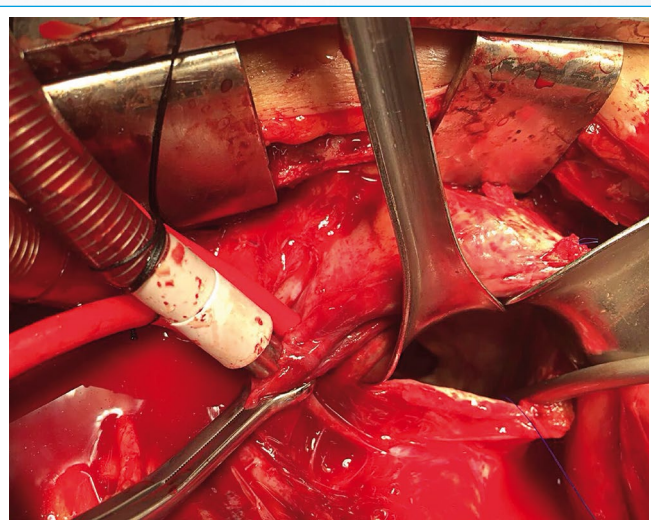


Figura 5. Imagen de abordaje quirúrgico vía atrial izquierda. Contracción y exposición de válvula mitral mecánica. Se aprecia el orificio dehisciente paravalvular a las 11 horas de acuerdo a las manecillas del reloj

Discusión

La fuga paravalvular clínicamente relevante es una complicación que afecta aproximadamente al 1-6% de los pacientes con prótesis valvulares. Cuando el paciente tiene síntomas se presenta con insuficiencia cardíaca congestiva y/o hemólisis, que son las principales causas de reintervención en este grupo de pacientes⁽¹⁾.

Frecuentemente el diagnóstico es difícil, ya que el soplo es suave y las imágenes transtorácicas del Doppler color están limitadas por la sombra acústica de la prótesis y la calcificación anular, por lo que en la mayoría de los casos la ecocardiografía transesofágica es esencial para el correcto diagnóstico⁽²⁾.

Se ha descrito que la fuga paravalvular mitral es tres veces más común que la aórtica y presenta mayor prevalencia cuando se realiza sutura continua de la prótesis valvular, lo que se ha asociado a mayor dehiscencia protésica⁽³⁾.

Clásicamente el tratamiento de elección para pacientes con fuga periprotésica sintomática ha sido la reintervención quirúrgica, reparando la dehiscencia valvular o sustituyendo la prótesis, lo que frecuentemente se asocia a un incremento en la morbilidad y mortalidad. El tratamiento percutáneo de las fugas periprotésicas ha surgido como una alternativa terapéutica para pacientes con alto riesgo quirúrgico con resultados satisfactorios a corto y largo plazo, por lo que actualmente la cirugía se reserva para pacientes en los que no se puede realizar de manera percutánea o está contraindicado (endocarditis activa, dehiscencia que envuelve más del 25% del anillo valvular)^(4,5).

Las posibles complicaciones documentadas incluyen embolización aguda del dispositivo, perforación cardíaca que ocurre durante la punción transeptal, paso de la guía a través de la prótesis, bloqueo protésico y fuga paravalvular residual a pesar de la colocación del dispositivo⁽⁶⁾.

El grupo de García-Fernández *et al.* han documentado que la ecocardiografía transesofágica tridimensional es clave para caracterizar la localización y el número de defectos, longitud, anchura, área y forma de la fuga paravalvular, lo que permite planear el procedimiento de manera adecuada y facilita el éxito del mismo. La ETE tridimensional, además, es capaz de detectar complicaciones relacionadas al cierre percutáneo, confirmar la correcta canalización del catéter en la fuga paravalvular y la posición adecuada del dispositivo, mejorando el porcentaje de éxito^(7,8).

Conclusión

El cierre percutáneo de las fugas paravalvulares con dispositivo ocluser es un procedimiento factible y seguro en la mayoría de los casos. La ecocardiografía es una técnica fundamental cuando se considera el tratamiento percutáneo y proporciona información esencial de las características de la dehiscencia, antes y durante el procedimiento, así como en el seguimiento a corto y largo plazos.

Ideas para recordar

- En pacientes con insuficiencia periprotésica se debe valorar de forma minuciosa las características del defecto antes del cierre.
- Se debe realizar una ecocardiografía antes del alta en pacientes con cierre percutáneo de fuga paravalvular.
- Se debe tener en mente la posibilidad de embolización del dispositivo en el seguimiento postimplante.

Bibliografía

1. Rozas M, López García MI, Puñal Riobóo J. Cierre de fugas perivalvulares en prótesis valvulares mediante dispositivo Amplatzer. *Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad*. Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitarias de Galicia, 2012. Informes de evaluación de tecnologías sanitarias: avalia-t Núm. 2011/1-3.
2. Rihal C, Sorajja P, Booker J, et al. Principles of Percutaneous Paravalvular Leak Closure. *JACC: Cardiovascular Interventions* 2012; 5: 121-130.
3. Ionescu A, Fraser AG, Butchart EG. Prevalence and clinical significance of incidental paraprosthetic valvar regurgitation: a prospective study using transesophageal echocardiography. *Heart* 2003; 89: 1.316-1.321.
4. Cruz-González I, Rama-Merchan J, Arribas-Jimenes A, et al. Cierre percutáneo de fugas periprotésicas con el dispositivo Amplatzer Vascular Plug III: resultado inmediatos y a corto plazo. *Rev Esp Cardiol* 2014; 67 (8): 608-614.
5. Sorajja P, Cabalka A, Hagler D, Rihal C. Long-Term Follow-Up of Percutaneous Repair of Paravalvular Prosthetic Regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 2.218-2.224.
6. Ruiz C, Jelnin V, Kronzon I, et al. Clinical Outcomes in Patients Undergoing Percutaneous Closure of Periprosthetic Paravalvular Leaks. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58: 2.210-2.217.
7. García-Fernández MA, Cortés M, García-Robles J, et al. Utility of Real-Time Three-Dimensional Transesophageal Echocardiography in Evaluating the Success of Percutaneous Transcatheter Closure of Mitral Paravalvular Leaks. *J Am Soc Echocardiogr* 2010; 23: 26-32.
8. Cortés M, García E, García-Fernández MA, et al. Usefulness of transesophageal echocardiography in percutaneous transcatheter repairs of paravalvular mitral regurgitation. *Am J Cardiol* 2008; 101: 383-386.

Doble ruptura miocárdica postinfarto de miocardio en una paciente asintomática

Liliam Gretel Cisneros-Sánchez
Reinel Álvarez-Placencia
Rosa María Martínez-Peró
Annia María Carrero-Vázquez
Taimara Pérez-Rivera

Correspondencia

Liliam Gretel Cisneros-Sánchez
email: lcisneros@informed.sld.cu

Servicio de Cardiología y Medicina General Integral. Hospital General Docente Dr. Enrique Cabrera. La Habana. Cuba

Palabras clave

- ▷ Doble ruptura miocárdica
- ▷ Pseudoaneurisma ventricular
- ▷ Ruptura del *septum* inter-ventricular

Keywords

- ▷ Double myocardial rupture
- ▷ Ventricular pseudoaneurism
- ▷ Rupture of interventricular septum

RESUMEN

Las complicaciones mecánicas después de un infarto agudo de miocardio generalmente producen un cuadro muy sintomático que pone en peligro la vida del paciente. Se presenta un caso inusual de un hallazgo por ecocardiografía de doble ruptura cardíaca (ruptura de la pared libre y del *septum* interventricular) en una paciente totalmente asintomática que había sufrido un infarto de miocardio inferior hacía 5 años.

ABSTRACT

Mechanical complication of acute myocardial infarction generally produces several symptoms and potential damages for the patient's life. We present an unusual case about an asymptomatic patient with a history of acute myocardial infarction five years ago, who was diagnosed with double myocardial rupture (rupture of the free wall and the interventricular septum) accidentally discovered with echocardiography.

Presentación del caso

Paciente mujer de 71 años, afroamericana, de procedencia urbana, con antecedentes de tabaquismo, hipertensión arterial e hipotiroidismo, que hace 5 años sufrió un infarto agudo de miocardio (IAM) de localización inferior, para lo que recibió tratamiento trombolítico. Según se recoge en la historia clínica durante el ingreso no se encontraron datos positivos de relevancia al examen físico, evolucionó satisfactoriamente y fue dada de alta hospitalaria sin complicaciones. El informe ecocardiográfico al alta reveló hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo (VI), hipocinesia de la pared inferior medio-basal y adecuada función sistólica biventricular. El tratamiento pautado fue aspirina (125 mg) diaria, enalapril (20 mg) dos tabletas diarias, atorvastatina (20 mg) una tableta diaria y levotirosina sódica (0,1 mg) una tableta diaria.

6 meses después se realizó una ecocardiografía de control donde se detectó derrame pericárdico moderado que al mes siguiente fue informado como ligero. Después de esto la paciente no acudió más a las consultas de seguimiento y al cabo de 5 años vuelve a asistir por insistencia de sus hijos. La paciente asegura que se ha mantenido todo este tiempo asintomática y llevando una vida normal, sin limitaciones. Al examen físico del sistema cardiovascular se encontró presencia de *thrill*, a la auscultación ruidos cardíacos rítmicos, buen tono, no R3 ni R4 y se evidenció la presencia de un soplo pansistólico en el borde paraesternal izquierdo, de gran intensidad, rudo, con irradiación típica en barra a la zona paraesternal derecha. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal, eje normal, frecuencia cardíaca (FC) de 60 latidos por minuto, onda Q patológica y T negativas simétricas en DII, DIII y aVF.

Se realizó un estudio ecocardiográfico que mostró diámetros del VI ligeramente aumentados, hipertrofia concéntrica del VI, función sistólica global biventricular conservada, ligera dilatación de aurícula izquierda (AI), leve insuficiencia mitral y tricúspide, presiones de llenado del VI normales, no hipertensión pulmonar (**Figura 1**).

Se encontró afinamiento y acinesia de pared inferior basal y media y del tabique interventricular inferior basal correspondiente al infarto de miocardio sufrido hace 5 años (**Vídeo 1**).

Se observó una ruptura de la pared inferior basal que daba paso a una gran cavidad contenida por el pericardio con presencia de trombo en su interior, que se expandía durante la sístole ventricular y desplazaba a la pared posterior de la AI (pseudoaneurisma de pared inferior basal) (**Figura 2** y **Vídeo 2**). Con el Doppler color se confirmó el paso de flujo entre el VI y la cavidad descrita.

Además, se evidenció una ruptura compleja del *septum* inferior basal, de 5 mm de diámetro (**Vídeo 3** y **Figura 3**). Al poner el Doppler color a ese nivel se observó flujo turbulento hacia el ventrículo derecho (VD) generado por la comunicación interventricular (CIV), *shunt* de izquierda a derecha, con un gradiente pico por Doppler continuo de 201 mmHg (**Figura 4**).

En vistas modificadas se ve la coexistencia de las dos complicaciones mecánicas (**Vídeo 4** y **Figura 5**).

La presencia de las dos complicaciones mecánicas descritas en la ecocardiografía se corroboró por tomografía computarizada. Después se discute el caso

en sesión clínica y se propone tratamiento quirúrgico. Tanto la paciente como sus familiares se niegan al mismo, por lo que en la actualidad se mantiene con tratamiento médico y seguimiento periódico por ecocardiografía. Pasados 10 meses del diagnóstico inicial la paciente se mantiene asintomática, estable y sin cambios en los parámetros ecocardiográficos.

Estudio por imagen

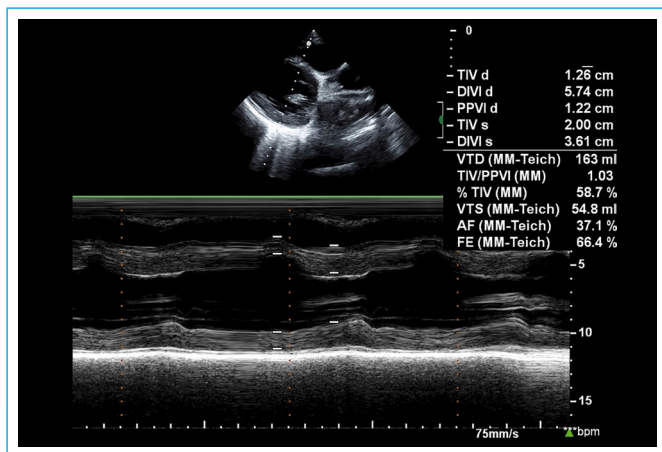
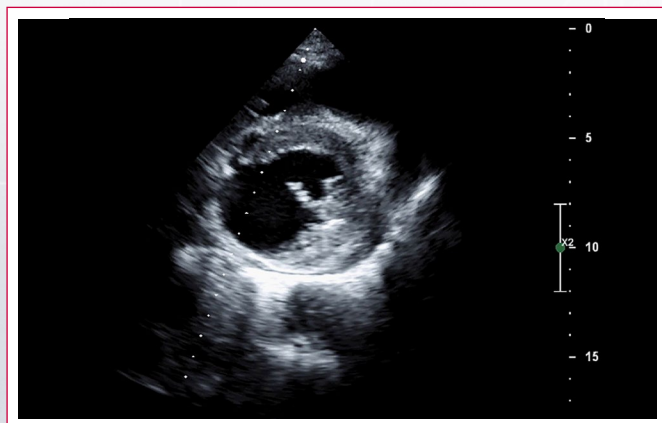


Figura 1. Eje largo paraesternal que muestra diámetros del ventrículo izquierdo (VI) ligeramente aumentados, hipertrofia concéntrica del VI, función sistólica global del VI conservada, ligera dilatación de aurícula izquierda (AI)



Video 1. Eje corto paraesternal a nivel de la base que muestra afinamiento y acinesia de pared inferior basal y del tabique interventricular (TIV) inferior basal correspondiente al infarto de miocardio sufrido hace 5 años

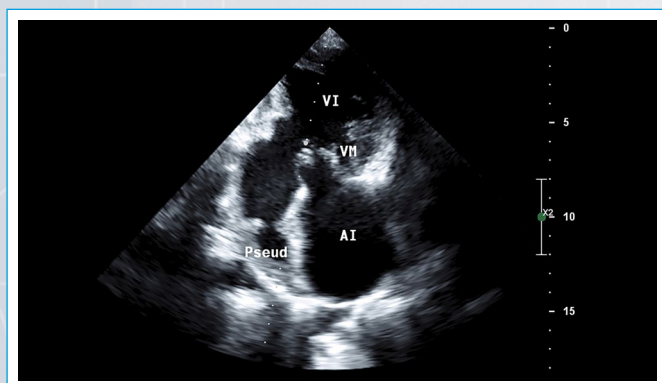
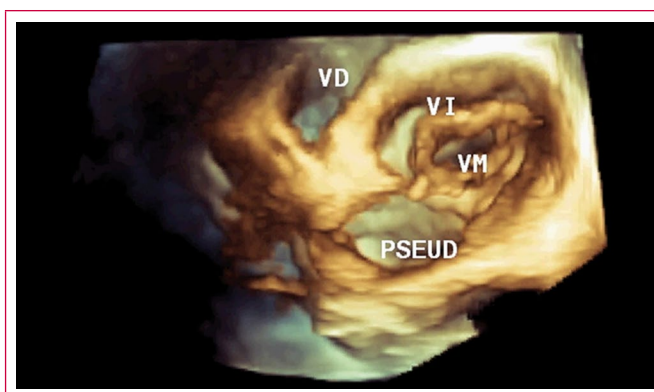


Figura 2. Vista apical de dos cámaras que evidencia pseudoaneurisma (Pseud) de la pared inferior basal (VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral; AI: aurícula izquierda)



Video 2. Ecocardiografía tridimensional que muestra la expansión de la cavidad del pseudoaneurisma (PSEUD) del ventrículo izquierdo (VI) durante la sístole ventricular (VD: ventrículo derecho; VM: válvula mitral)

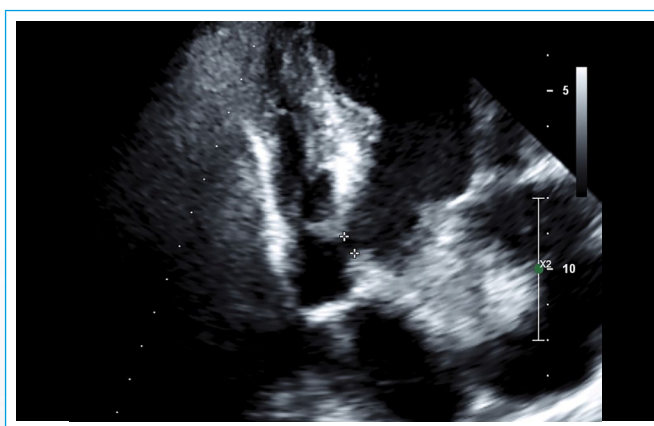
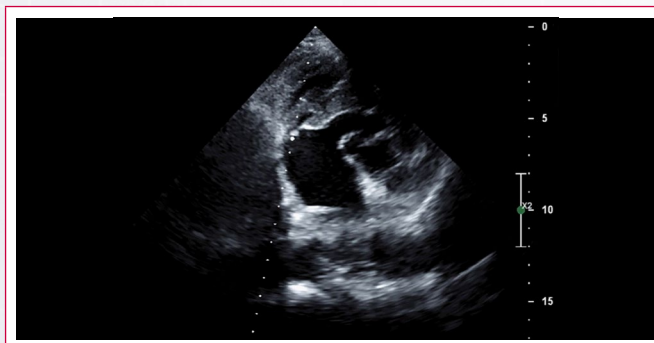


Figura 3. Plano apical de cuatro cámaras que muestra una ruptura del septum inferior basal de 5 mm de diámetro



Video 3. En eje corto paraesternal se observa la ruptura compleja del tabique interventricular inferior a nivel basal

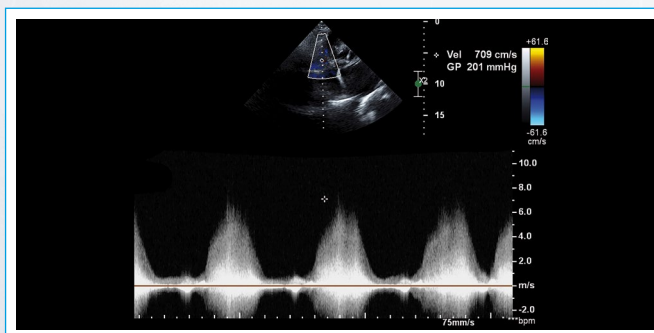
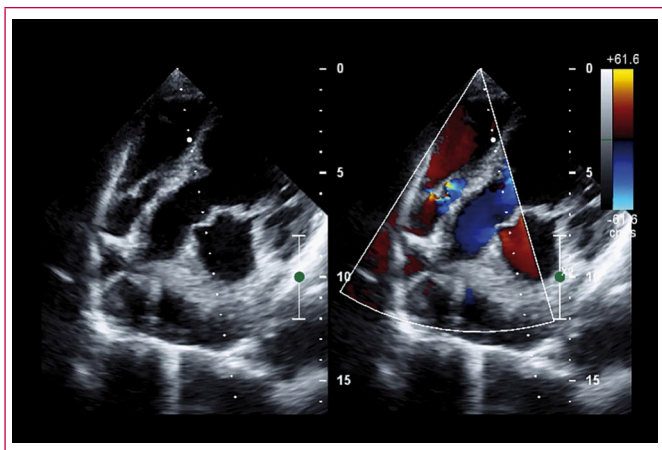


Figura 4. Doppler continuo a nivel de la comunicación interventricular que recoge un gradiente pico de 201 mmHg



Video 4. A partir de la vista apical de cuatro cámaras se obtiene una vista modificada que muestra, con el Doppler color, la turbulencia generada por la comunicación interventricular (CIV) en el ventrículo derecho y el flujo que entra al pseudoaneurisma del ventrículo izquierdo

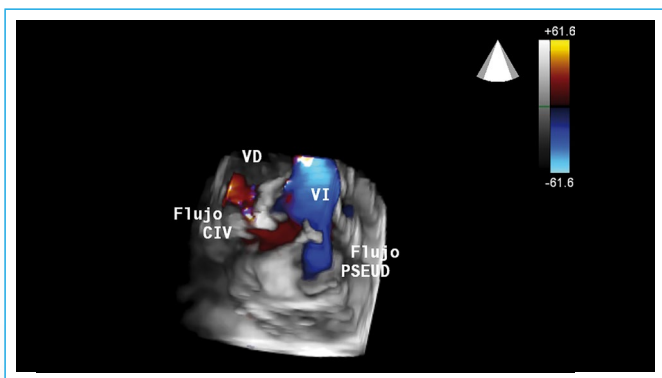


Figura 5. Ecocardiografía tridimensional que muestra la doble ruptura miocárdica. Con el Doppler color se evidencia el flujo turbulento en el ventrículo derecho (VD) generado por la comunicación interventricular (CIV) y el flujo que entra al pseudoaneurisma (PSEUD) del ventrículo izquierdo (VI) durante la sístole ventricular

Discusión

Entre las complicaciones que ocurren después de un IAM se encuentran las mecánicas, que incluyen la ruptura de la pared libre del VI, la ruptura del *septum* interventricular y la ruptura de un músculo papilar⁽¹⁾.

Cuando se produce una ruptura de la pared libre del corazón y queda sellada por el pericardio como trombo organizado, se desarrolla una neocavidad comunicada con la cavidad ventricular por un orificio estrecho de la pared ventricular denominado pseudoaneurisma ventricular. Según el momento en que se realiza el diagnóstico se pueden clasificar en⁽²⁾:

- **Agudo:** diagnosticado hasta 2 semanas posteriores al infarto.
- **Subagudo:** entre 2 semanas y 3 meses.
- **Crónico:** posterior a los 3 meses.

La rotura precoz está relacionada con la evolución inicial del infarto, antes de que se produzca un depósito de colágeno significativo. La rotura tardía se relaciona con la expansión de la pared ventricular. El pseudoaneurisma agudo tras el IAM es una entidad extremadamente inestable y con altísima mortalidad. Sin embargo, el pseudoaneurisma crónico usualmente es paucisintomático (arritmias, embolias sistémicas de trombos) o asintomático y se detecta accidentalmente en un estudio de imagen (en el 12% de los casos)^(2,3).

La ruptura del *septum* interventricular es menos frecuente que la ruptura de la pared libre, con una incidencia de 0,2-0,4% en la era postrombótica. Suele verse en infartos transmuros extensos, generalmente anteriores y es más frecuente en mujeres, edad avanzada, poca circulación colateral, HTA e hipertrofia ventricular⁽⁴⁾. Se puede clasificar en simple o compleja⁽⁵⁾:

- **Simple:** presenta una comunicación discreta a través de ambos ventrículos y a un mismo nivel anatómico a ambos lados del *septum*. Se presenta con más frecuencia en IAM anteriores.
- **Compleja:** se ve más frecuentemente en infartos inferiores, hay gran hemorragia y tractos irregulares dentro del tejido necrótico y puede haber desgarros de los músculos papilares.

Las manifestaciones clínicas aparecen 3 a 5 días posteriores al infarto e incluyen dolor torácico, disnea y síntomas relacionados con insuficiencia cardíaca. Además, se ausculta un soplo holosistólico a lo largo del borde paraesternal izquierdo y frémito palpable en el 51% de los casos⁽⁵⁾.

Cuando coexisten dos complicaciones mecánicas se denomina doble ruptura miocárdica, entidad muy infrecuente pero extremadamente grave y mortal. Complica aproximadamente el 0,3% de los IAM, siendo más usual la asociación entre la ruptura de la pared libre y la ruptura del *septum* interventricular (el 17% de los pacientes con ruptura del *septum* interventricular concomitan con ruptura de la pared libre). Existen dos formas de doble ruptura miocárdica⁽⁶⁾:

- **Verdadera:** con ruptura independiente de la pared ventricular y del tabique interventricular.
- **Unificada:** localizada en la unión entre el *septum* interventricular y la pared libre ventricular.

La ecocardiografía es la herramienta esencial en el diagnóstico de estas complicaciones porque puede realizarse de inmediato y posee una elevada sensibilidad y especificidad. La ecocardiografía tridimensional proporciona una mayor resolución espacial y permite un estudio más exhaustivo y detallado de las estructuras implicadas^(1,7). Otros estudios de imagen como la tomografía computarizada, la resonancia magnética y la angiografía pueden ayudar a definir el diagnóstico⁽⁸⁾.

La mortalidad de estas complicaciones es muy elevada, aun con cirugía (33-55% de mortalidad quirúrgica para los pseudoaneurismas, 25% para la ruptura del *septum* interventricular en IAM anteriores y 58% de cara inferior), pero la supervivencia sin tratamiento quirúrgico a corto plazo es excepcional. Por ello el consenso general es que la cirugía está indicada una vez que se realiza el diagnóstico a menos que los riesgos quirúrgicos sean prohibitivos^(1,2,6).

Conclusión

Las complicaciones mecánicas post-IAM producen un cuadro de gran gravedad que hace necesario un rápido y acertado diagnóstico y tratamiento, sin embargo, en algunos casos, se toleran bien por el paciente y sólo se diagnostican de manera casual en un estudio de imagen.

La ecocardiografía continúa siendo la herramienta más útil para el diagnóstico y evaluación de las complicaciones mecánicas post-IAM.

Ideas para recordar

- Las complicaciones mecánicas post-IAM pueden cursar asintomáticas en algunos pacientes y no por ello dejan de ser entidades de gran gravedad y que generan un alto peligro para la vida.

- El tratamiento quirúrgico de las complicaciones mecánicas post-IAM se considera el de elección, aun en los pacientes asintomáticos, debido a que el pronóstico con tratamiento conservador sigue siendo pobre.

Bibliografía

1. Kondur A, Yang E. *Complications of Myocardial Infarction*. Disponible en: <http://www.theheart.org.medscape>.
2. Maglione F, Florio L, Burguez S, Scola R. Actualización en el diagnóstico y tratamiento del pseudoaneurisma cardíaco. *Rev Urug Cardiol* 2013; 28: 32-41.
3. Mustelier J, Cabrera J, García R. Pseudoaneurisma ventricular izquierdo posterior a infarto reciente del miocardio. *Rev Cubana Med* 2010; 49 (2).
4. Bhimji S, Sheridan B, MD. Postinfarction Ventricular Septal Rupture. Disponible en: <http://www.emedicine.medscape.com/article/428240>.
5. Jerez W, Preinfalk G, Arauz J. Ruptura del septum ventricular postinfarto agudo del miocardio. *Rev Costarric Cardiol* 2003; 5 (2).
6. Rentoukas E, Lazaros G, Kaoukis A, Matsakas E. Double rupture of interventricular septum and free wall of the left ventricle, as a mechanical complication of acute myocardial infarction: a case report. *J Med Case Reports* 2008; 2: 85.
7. Castro A, Rodríguez S, Milán R, et al. Pseudoaneurisma del ventrículo izquierdo. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista Cubana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular* 2017; 23 (1).

Valve-in-Valve TAVI como opción a la reoperación en disfunción de bioprótesis valvulares de colocación quirúrgica

Diego Agustín Crippa*
Adrián Lescano*
Victor Darú*
Matías Szejfman**
Nicolás Gonzalez***

Correspondencia

Diego Agustín Crippa
email: dacrippa.dc@gmail.com

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

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

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

Palabras clave

- ▷ Implante valvular aórtico transcáteter (TAVI)
- ▷ Valve-in-valve TAVI
- ▷ Disfunción de bioprótesis valvulares

Keywords

- ▷ Transcatheter aortic valve implantation (TAVI)
- ▷ Valve-in-valve TAVI
- ▷ Valve bioprosthesis dysfunction

RESUMEN

El implante valvular aórtico transcáteter (TAVI) es una opción de tratamiento ya establecida en pacientes con estenosis aórtica severa y elevado riesgo quirúrgico. Actualmente se estudian otras indicaciones en las que puede tener beneficio, como la disfunción de bioprótesis valvulares en pacientes con elevado riesgo de reoperación. En estos casos se realiza el implante percutáneo de una válvula dentro del anillo de la prótesis quirúrgica colocada previamente en un procedimiento denominado *valve-in-valve* (VIV TAVI). En este artículo se describen dos casos de disfunción de bioprótesis por insuficiencia grave en los que el tratamiento endovascular solucionó el problema clínico.

ABSTRACT

Transcatheter aortic valve implantation (TAVI) is an established procedure in patients with severe aortic stenosis and high surgical risk. Currently, other indications with potential benefit are being studied, such as valvular bioprosthesis dysfunction in patients with an increased risk of reoperation. In those cases, the transcatheter implant of a valve inside the ring of the previous prosthesis can be performed in a procedure called valve-in-valve (VIV TAVI). In this report we describe two cases of bioprosthesis dysfunction due to severe regurgitation in which the endovascular solved the clinical problem.

Presentación del caso

Caso 1

Varón de 84 años, con factores de riesgo cardiovascular (hipertensión arterial, hipercolesterolemia, diabetes tipo 2 e insuficiencia renal crónica) y antecedentes de síndrome coronario agudo (SCA) en 1992 y 2000, tratado con angioplastia con balón y colocación de *stent* a arteria descendente anterior (DA) y arteria circunfleja (CX).

Desarrolló estenosis aórtica severa sintomática, que en 2004 requirió reemplazo valvular aórtico biológico (Sorin Mitroflow® N.º 26) asociado a cirugía de revascularización miocárdica con puente de mamaria interna izquierda a DA y secuencial con puente de mamaria interna derecha a CX. En la evolución posterior se diagnosticó disfunción de la bioprótesis, constatándose en 2017 insuficiencia aórtica grave sintomática por insuficiencia cardíaca y disnea en clase funcional III de la NYHA.

La ecocardiografía muestra deterioro moderado de la función sistólica del VI con hipocinesia global e insuficiencia aórtica significativa (Video 1). Además, existía insuficiencia mitral moderada, central, con escasa aposición de ambas valvas y moderada tracción con descenso de la coaptación (Video 2). La bioprótesis aórtica tenía valvas engrosadas, con rotura del velo colocado en el seno coronario derecho que prolapsaba hacia el tracto de salida (Video 3), generando insuficiencia grave, ancha (Video 4), con inversión marcada del flujo en aorta torácica descendente (Figura 1).

El paciente tenía riesgo quirúrgico aumentado (STS score del 17%), por lo que se decidió tratar la lesión con el implante endovascular de una TAVI. Se realizó

un estudio con cardio-TC para medir las dimensiones del anillo y la raíz de la aorta (Figura 2, Figura 3 y Figura 4). Se colocó en posición aórtica una válvula Core valve Evolut® R N.º 26 (Video 5), constándose un gradiente residual ligero y disminución de presiones de fin de diástole. No se observó *leak* residual ni insuficiencia aórtica. En el control por ecocardiografía transtorácica se comprobó que la bioprótesis quedó colocada correctamente, con reflujo mínimo (Video 6) y con gradiente medio residual de 8,7 mmHg (Figura 5).

Caso 2

Varón de 66 años con hipertensión arterial como factor de riesgo cardiovascular. Antecedente de Bio-Bentall en 2007 con reemplazo valvular aórtico biológico (Medtronic Hancock® N.º 25) más reemplazo de raíz y aorta ascendente con reimplante de *ostium* coronarios, por válvula aorta bicúspide con estenosis severa sintomática y dilatación asociada de la aorta ascendente.

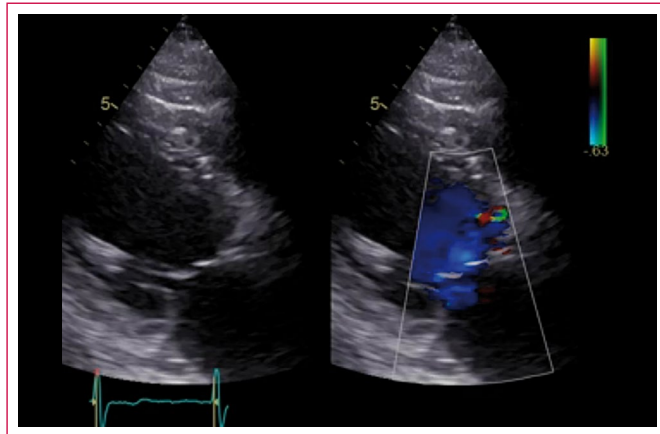
La ecocardiografía muestra un deterioro leve de la función sistólica del VI con hipocinesia global e insuficiencia aórtica significativa (Video 7). La bioprótesis aórtica presenta cambios degenerativos con valvas discretamente prolapsantes y dos orificios regurgitantes, uno central y otro en la comisura entre el velo colocado en el seno coronario izquierdo y el no coronario, con un *jet* de reflujo ancho, que cruza todo el tracto de salida (Video 8 y Video 9).

El paciente tenía un riesgo alto para reoperación (STS score del 8%) y una cirugía cardiovascular previa compleja, por lo que se implantó en posición aórtica una válvula Core valve Evolut® R N.º 26 (Video 10), con reposicionamiento parcial, obteniendo un gradiente residual no significativo y disminución de presiones de fin de diástole. No se observó *leak* residual ni insuficiencia aórtica.

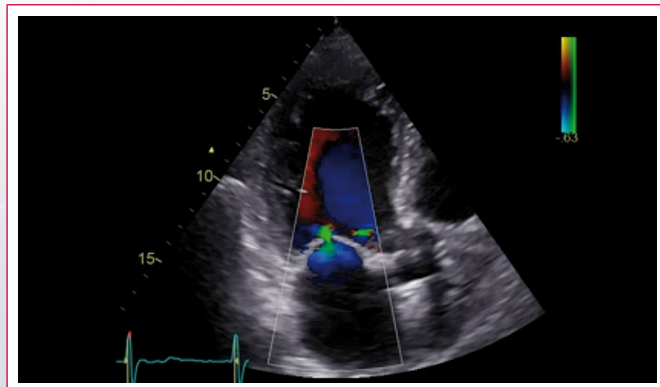
tica. En el control por ecocardiografía transtorácica se comprobó bioprótesis normoinsera, sin insuficiencia (**Vídeo 11**) con gradiente medio residual 10 mmHg (**Figura 6**).

Estudio por imagen

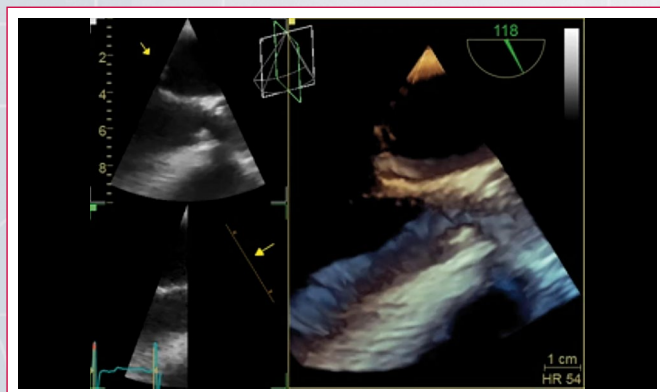
Caso 1



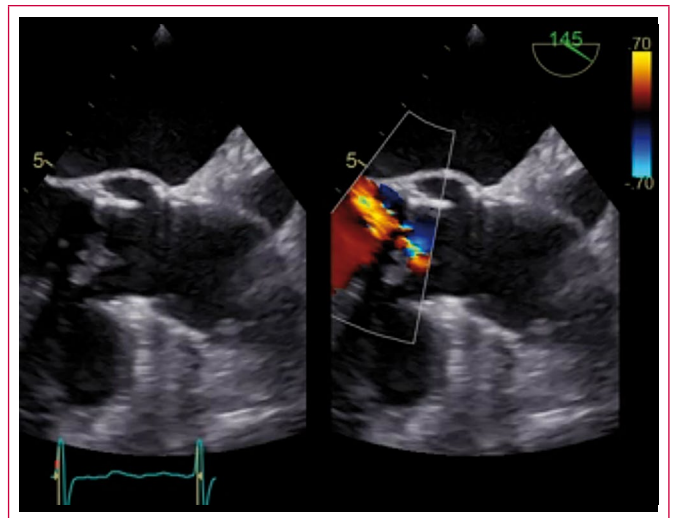
Vídeo 1. Eje largo paraesternal. Deterioro moderado de la función sistólica del VI con hipocinesia global. Insuficiencia aórtica significativa con *jet* ancho que ocupa la mayor parte del tracto de salida del VI



Vídeo 2. Eje apical de tres cámaras que muestra *jet* de insuficiencia aórtica excéntrica que se dirige hacia pared posterior y supera la porción medioventricular. Asociado *jet* de insuficiencia mitral moderada, central, con escasa aposición de ambas valvas



Vídeo 3. Vista transefágica. Corte sagital con reconstrucción volumétrica a nivel de válvula aórtica. Bioprótesis con valvas engrosadas, con ruptura de la valva en el seno coronario derecho que prolapsa hacia el tracto de salida



Vídeo 4. Vista transefágica, corte sagital a nivel de válvula aórtica y tracto de salida del VI. Doppler color con reflujo significativo que ocupa todo el ancho del tracto de salida

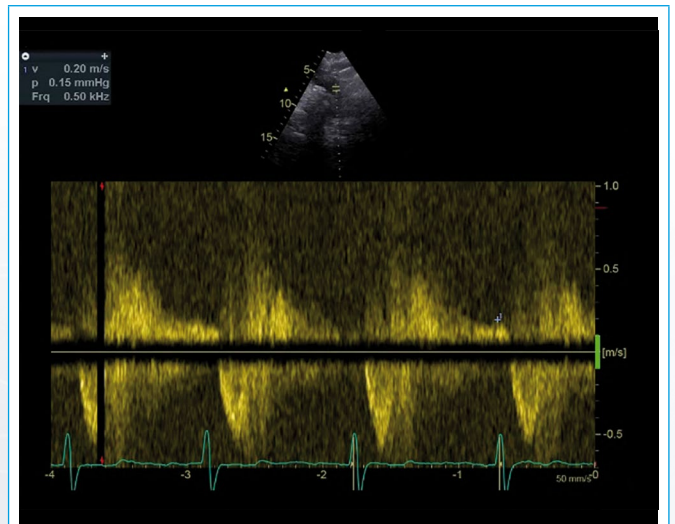


Figura 1. Espectro del Doppler pulsado a nivel de aorta descendente, donde se evidencia reflujo holodiastólico por insuficiencia aórtica significativa

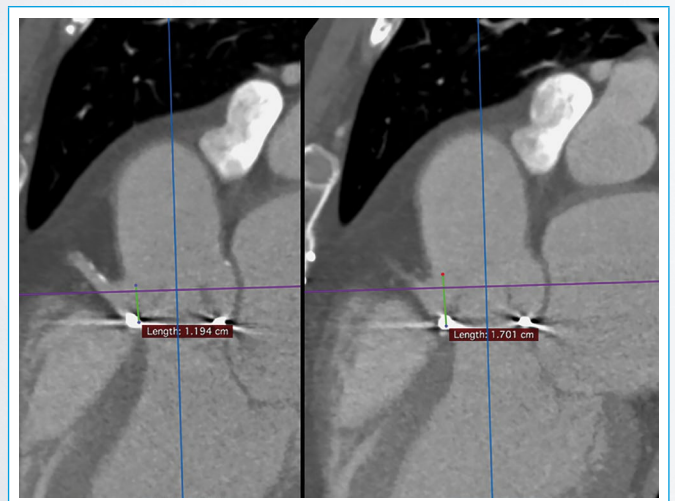


Figura 2. Corte sagital de TC a nivel de raíz de aorta. Medición de distancia desde anillo aórtico a porción superior del cuadro protésico (1,2 cm) y al *ostium* coronario (1,7 cm), con una diferencia aceptable de 0,5 cm

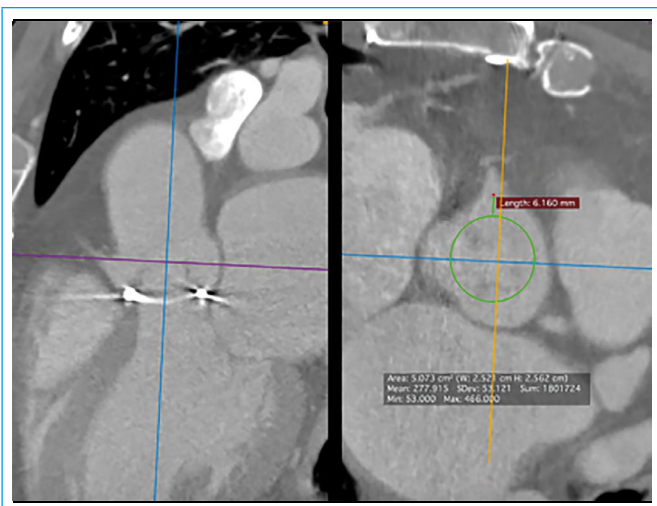


Figura 3. Corte transversal de TC a nivel de la porción sinusal de la raíz de aorta. Se constata una distancia desde cuadro valvular a ostium de coronaria derecha ligeramente superior a 6 mm, marcando un bajo riesgo potencial de obstrucción de ostium coronario

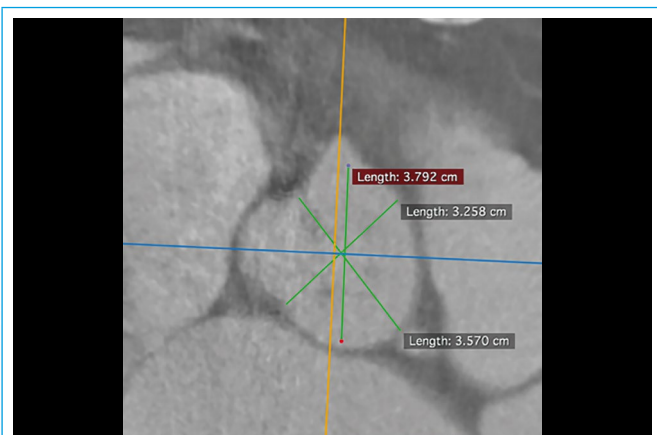
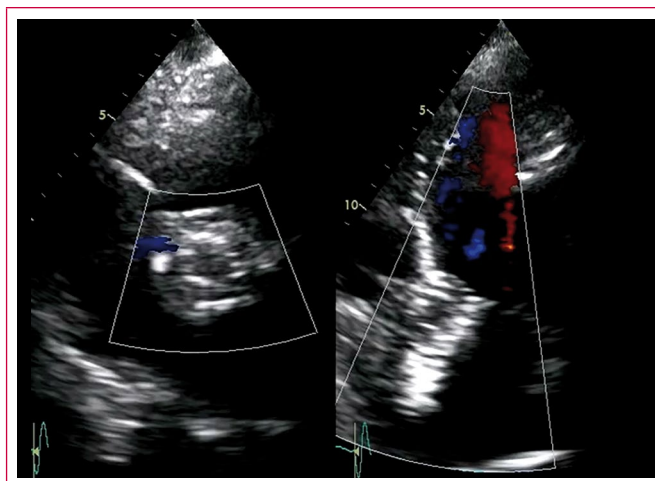


Figura 4. Corte transversal de TC a nivel de la porción sinusal de la raíz de aorta. Se descarta una porción sinusal estrecha (diámetros de 32,6 mm x 35,7 mm) marcando otra variable de bajo riesgo potencial para obstrucción de ostium coronario



Video 5. Cinefluoroscopia. Se constata anillo de sutura de la bioprótesis Sorin Mitroflow® y stent de Core valve Evolut® R adecuadamente colocados tras el procedimiento de valve-in-valve. Existe una guía con stent montado en la coronaria derecha a modo de protección durante el implante. Sin evidencia de reflujo residual



Video 6. Vistas en paraesternal eje corto a nivel de válvula aórtica y apical de cinco cámaras con Doppler color a nivel valvular, sin evidencia de reflujo periprotésico

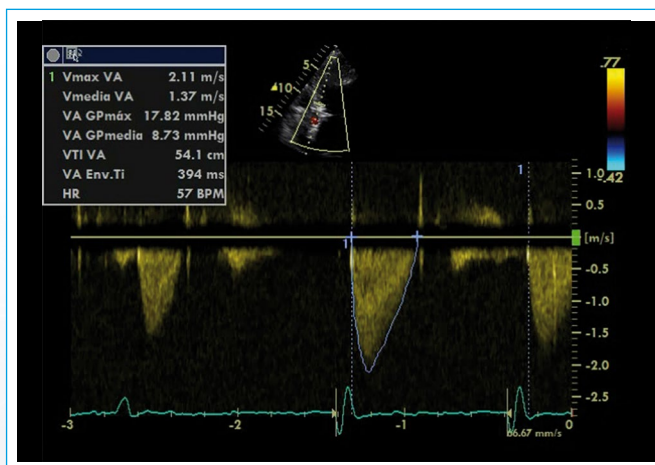
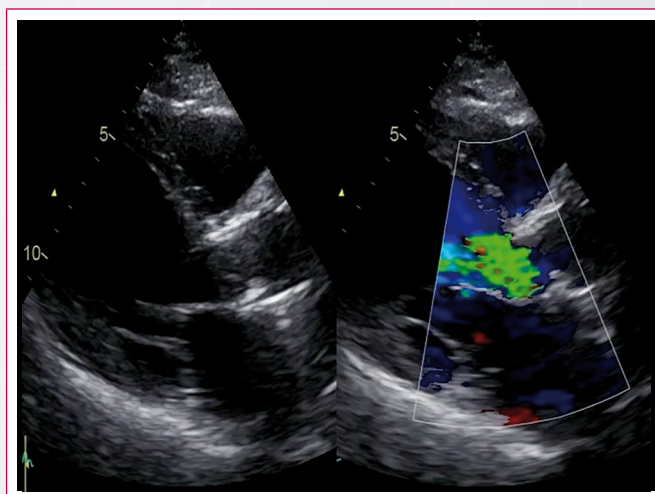
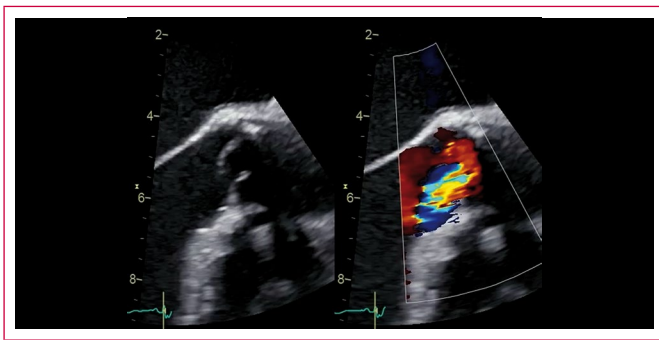


Figura 5. Espectro del Doppler continuo a nivel de válvula aórtica tras colocación inmediata de VIV TAVI. Se constata gradiente medio residual bajo (8,7 mmHg). Sin evidencia de reflujo

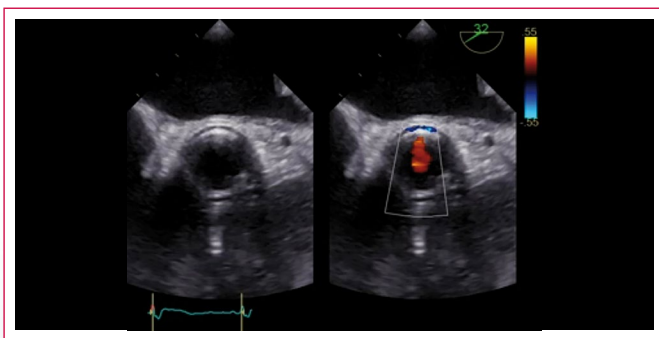
Caso 2



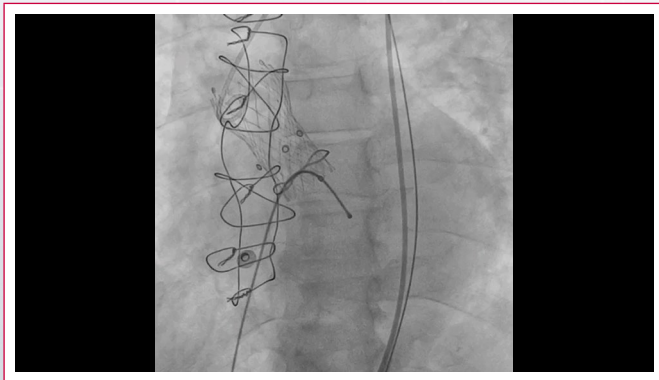
Video 7. Eje largo paraesternal. Deterioro leve de la función sistólica del VI con hipocinesia global. Insuficiencia aórtica significativa con jet ancho que ocupa la mayor parte del tracto de salida del VI



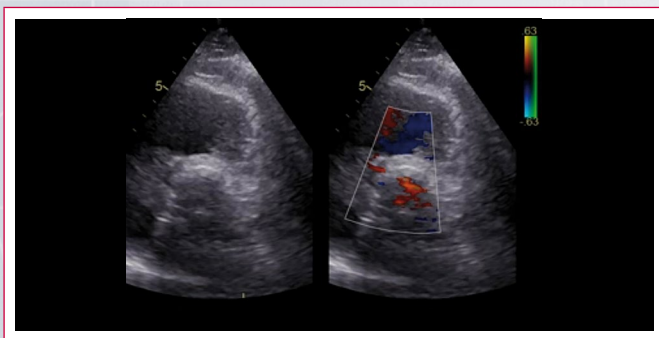
Video 8. Vista transesofágica. Corte sagital a nivel de la válvula aórtica y tracto de salida del VI. Bioprótesis aórtica con cambios degenerativos y valvas prolapantes. Con Doppler color se evidencia dos orificios regurgitantes con *jet* de dirección excéntrica hacia posterior



Video 9. Vista transesofágica, eje corto a nivel de válvula aórtica. Con la valoración del Doppler color se evidencian dos orificios regurgitantes, uno central y otro hacia comisura entre coronaria izquierda y no coronaria



Video 10. Cinefluoroscopia. Se constata características fluoroscópicas compatibles con bioprótesis Medtronic Hancock® y *stent* de Core valve Evolut® R aposicionado adecuadamente tras procedimiento de *valve-in-valve*. Sin evidencia de reflujo residual



Video 11. Vista en paraesternal eje corto a nivel de válvula aórtica, con Doppler color a nivel valvular, sin evidencia de reflujo periprotésico

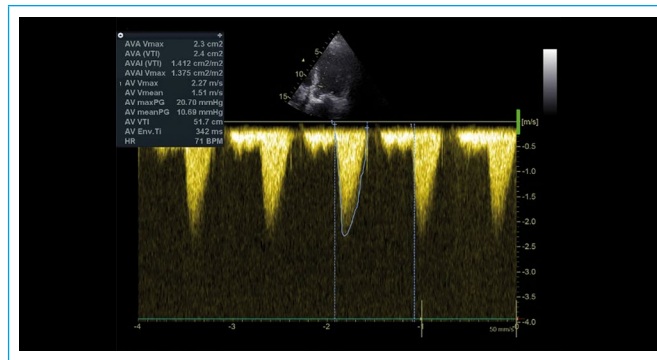


Figura 6. Espectro del Doppler continuo a nivel de válvula aórtica tras la colocación inmediata de *VIV TAVI*. Se constata gradiente medio residual bajo (10,7 mmHg)

Discusión

Las bioprótesis son una opción interesante a las válvulas mecánicas, ya que no poseen los riesgos asociados a la anticoagulación crónica, especialmente en los pacientes añosos. Sin embargo, con el tiempo sufren la degeneración de los tejidos que la componen, llevando a la disfunción protésica por estenosis, insuficiencia o *mismatch* paciente-prótesis.

La reoperación es el tratamiento estándar para la disfunción de bioprótesis, exponiendo al paciente a los elevados riesgos de este procedimiento. Teniendo en cuenta que esta disfunción generalmente ocurre varios años tras la primera cirugía, los riesgos eventuales de una reintervención quirúrgica deben considerarse para pacientes ancianos con un riesgo inherente aumentado o pacientes con elevado riesgo de reoperación.

El manejo de la disfunción de bioprótesis valvulares quirúrgicamente colocadas con el implante de una válvula transcatheter, *valve-in-valve TAVI*, se describió por primera vez por Walther *et al.* en 2007⁽¹⁾. Actualmente es un procedimiento establecido, en fase de adquisición de experiencia y con series de escasos pacientes publicadas en la bibliografía. Los informes establecen un 93% de procedimientos exitosos con una mortalidad a 30 días del 8,4%, proponiéndola como una opción técnicamente reproducible, con aceptable función valvular postprocedimiento y mejoría funcional. Sin embargo, se observó un elevado porcentaje de gradientes medios residuales elevados ≥ 20 mmHg, que rondan entre el 30-45% dependiendo de las series⁽²⁻⁴⁾.

La selección adecuada del paciente y el tipo de prótesis es vital para evitar las principales complicaciones: mal posicionamiento, obstrucción del *ostium* coronario y gradiente residual elevado. En primer lugar, se recomienda identificar el tipo de bioprótesis valvular quirúrgicamente colocada: modelo, tamaño, apariencia fluoroscópica y diámetro interno verdadero (aquel que queda después de montadas las valvas sobre el *stent*), crítico para la elección del tamaño de la prótesis biológica transcatheter, como segundo paso. Esta información se puede obtener de una manera sencilla y adecuada desde la *VIV app*⁽⁵⁾. En tercer lugar, hay que familiarizarse con el aspecto fluoroscópico de las prótesis biológicas, determinando las marcas de los anillos de costura y referencias adecuadas para un óptimo posicionamiento. En cuarto lugar, determinar el riesgo de obstrucción del ostium coronario, mayormente observado en bioprótesis de pericardio, montaje supranular y *stentless*. Por angiografía se puede determinar la altura de los *ostium* coronarios en comparación con la altura de los *stent* valvulares (*transcatheter heart valve [THV] length to coronary*) y la relación entre el tamaño valvular y la raíz aórtica. Por medio de la TC también se puede determinar la distancia entre el cuadro del *stent* y los senos de Valsalva, siendo > 6 mm bajo riesgo, entre 4-6 mm intermedio y < 4 mm alto riesgo^(6,7).

En los casos presentados las bioprótesis quirúrgicas eran de tipo *stentless*, y en el Caso 1 una Sorin MitroFlow® que además posee montaje supraanular, teniendo mayor riesgo de obstrucción del *ostium* coronario. Por esta razón, previamente se evaluaron por angiografía y TC las relaciones entre *ostium*, bioprótesis y raíz aórtica.

En el Caso 1 se estimó una distancia de *ostium* coronario derecho al anillo adecuada (1,7 cm), distancia entre *ostium* coronario y cuadro valvular de 6 mm y un seno de 32,6 mm x 35,7 mm. Se consideró una situación de bajo riesgo y se decidió protección de la coronaria derecha con cuerda con *stent* montado durante implante (véase el **Vídeo 5**); no hubo complicaciones.

En el Caso 2 se consideró la necesidad potencial de una reoperación con procedimiento de Bentall como un riesgo agregado. En pacientes jóvenes con Bio-Bentall, la reintervención por degeneración de la bioprótesis documenta una mortalidad perioperatoria entre el 3-12%⁽⁸⁾. Los informes de casos con resolución con VIV TAVI muestran resultados adecuados, considerando el acceso transapical en los casos con disecciones residuales de aorta ascendente⁽⁹⁾.

Los tamaños originales de las bioprótesis quirúrgicas fueron ventajosos ante la potencialidad de *mismatch* residual. Para una Sorin MitroFlow® 26 mm y una Medtronic Hancock® 25 mm, se estiman diámetros internos de 21 mm y 22 mm, respectivamente, colocándose en ambos casos una bioprótesis transcatheter Core valve Evolut® R N.º 26, sugerida por el fabricante para anillos de 20 a 23 mm.

En la ecocardiografía de control posprocedimiento se constató gradientes adecuados en ambos casos, un reflujo mínimo periprotésico en el Caso 1 y sin evidencia de reflujo ni dehiscencias del tubo valvulado en el Caso 2.

Conclusión

El *valve-in-valve* TAVI es un procedimiento reproducible y clínicamente efectivo para el manejo de la disfunción de bioprótesis quirúrgicas, en pacientes con riesgo elevado de reoperación. Se destacan las recomendaciones pautadas de planificación con el objetivo de evitar las complicaciones de inadecuado posicionamiento, obstrucción de *ostium* coronario y gradientes residuales elevados.

Ideas para recordar

- No hay que dejar de considerar el *valve-in-valve* TAVI como procedimiento para el manejo de la disfunción de bioprótesis quirúrgicas en pacientes con riesgo elevado de reoperación.
- El riesgo de obstrucción coronaria es mayor en bioprótesis de pericardio con fijación fuera del *stent*, en senos angostos y en *ostium* bajos. Es necesario conocer bien la bioprótesis y medir detalladamente la cardio-TC.
- La *VIV app* es una herramienta accesible, completa y difundida entre los especialistas involucrados en este tipo de procedimiento para el minucioso conocimiento de la bioprótesis quirúrgicamente colocada y la adecuada elección de la bioprótesis transcatheter a colocar.

Bibliografía

1. Walther T, Falk V, Dewey T, et al. Valve-in-a-valve concept for transcatheter minimally invasive repeat xenograft implantation. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50: 56-60.
2. Eggebrecht H, Schafer U, Treede H, et al. Valve-in-valve transcatheter aortic valve implantation for degenerated bioprosthetic heart valves. *JACC Cardiovasc Interv* 2011; 4: 1218-1227.
3. Webb JG, Wood DA, Ye J, et al. Transcatheter valve-in-valve implantation for failed bioprosthetic heart valves. *Circulation* 2010; 121: 1848-1857.
4. Dvir D, et al. Transcatheter aortic valve replacement for degenerative bioprosthetic surgical valves: results from the global valve-in-valve registry. *Circulation* 2012; 126 (19): 2335-2344.
5. Bapat V. Valve-in-valve apps: why and how they were developed and how to use them. *EuroIntervention* 2014; 10 Suppl U: U44-51.
6. Bapat V. Technical pitfalls and tips for the valve-in-valve procedure. *Ann Cardiothorac Surg* 2017; 6 (5): 541-552.
7. Blanke P, Soon J, Dvir D, et al. Computed tomography assessment for transcatheter aortic valve in valve implantation: The Vancouver approach to predict anatomical risk for coronary obstruction and other considerations. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2016; 10: 491-499.
8. Jones JM, et al. Repeat heart valve surgery: risk factors for operative mortality. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 122: 913-918.
9. Roy Beigel, et al. Aortic Valve Implantation for failed Bio-Bentall in patients with Marfan Syndrome. *Cardiology* 2014; 128: 9-12.

Dehiscencia parcial del anillo tricúspide protésico. Diagnóstico con ecocardiografía tridimensional. “La Señora del anillo”

Germán Ramos
Mario Zapata
Manuel Rodríguez
Sebastián Herrera

Correspondencia

Germán Ramos
email: geramosg@yahoo.com

Laboratorio de ecocardiografía. Hospital Dr. Sótero del Río. Santiago. Chile

Palabras clave

- ▷ Dehiscencia parcial de anillo protésico tricúspide
- ▷ Insuficiencia tricúspide
- ▷ Ecocardiografía tridimensional

Keywords

- ▷ Partial dehiscence of the tricuspid prosthetic ring
- ▷ Tricuspid regurgitation
- ▷ 3D echocardiography

RESUMEN

Una mujer de 58 años con antecedentes de reemplazo valvular mitral mecánico y anuloplastia con anillo protésico tricúspide desarrolló un cuadro de deterioro de la capacidad funcional y edema de las extremidades inferiores. La ecocardiografía transtorácica mostró dilatación del ventrículo derecho con función sistólica preservada e insuficiencia tricúspide (IT) excéntrica grave con un mecanismo poco claro. La ecocardiografía transesofágica confirmó estos hallazgos y reveló una dehiscencia parcial del anillo protésico. La reconstrucción tridimensional en *face* de la válvula tricúspide permitió la caracterización del defecto y el desarrollo de una estrategia adecuada por el equipo quirúrgico.

Existe evidencia creciente de la presencia de insuficiencia tricúspide residual significativa postoperatoria. La dehiscencia del anillo protésico es un mecanismo infrecuente que eventualmente podría requerir una nueva operación. Por ello, su diagnóstico es relevante y las técnicas novedosas como la ecocardiografía tridimensional pueden ayudar significativamente en la toma de decisiones.

ABSTRACT

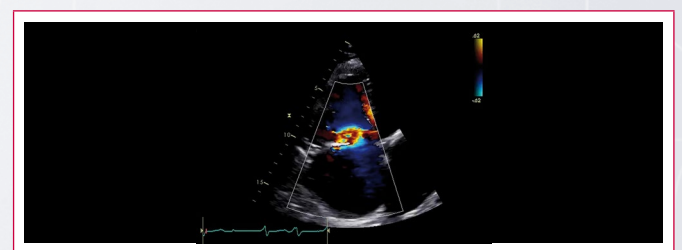
A 58-year-old woman with a history of mechanic mitral prosthesis and tricuspid prosthetic ring annuloplasty presented functional impairment and lower limbs edema. A transthoracic echocardiogram showed dilatation of right ventricle with preserved systolic function and severe eccentric tricuspid regurgitation with an unclear mechanism. Transesophageal echocardiogram revealed a partial dehiscence of the prosthetic ring. Three-dimensional (3D) “in face” reconstruction of tricuspid valve allowed an exact characterization of the defect and the design of adequate surgical strategy.

There is increasing evidence of significant postoperative residual tricuspid regurgitation. Some reports have mentioned dehiscence of the prosthetic ring as an infrequent mechanism that eventually could requires reoperation. For this reason, its diagnosis is relevant, and novel techniques such as three-dimensional echocardiography can significantly help in the decision-making process.

Presentación del caso

Mujer de 58 años con antecedentes de reemplazo valvular mitral mecánico (St Jude medical® 25 mm) y anuloplastia tricúspide con anillo protésico (Carpentier Edwards® 30 mm) en 2007 causada por estenosis mitral reumática grave e insuficiencia tricúspide (IT) funcional, que acude a cardiólogo con un historial de 6 meses de deterioro de la capacidad funcional y edema de extremidades inferiores.

Estudio por imagen



Vídeo 1. Ecocardiografía transtorácica (ETT) que muestra dilatación del ventrículo derecho (VD) dilatado con función sistólica conservada e insuficiencia tricúspide excéntrica grave con un mecanismo poco claro

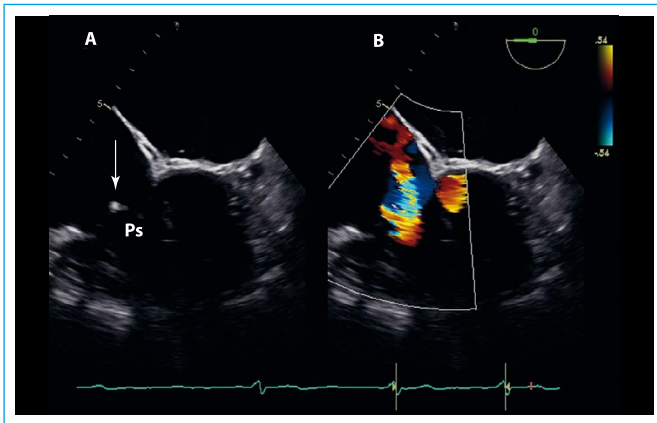
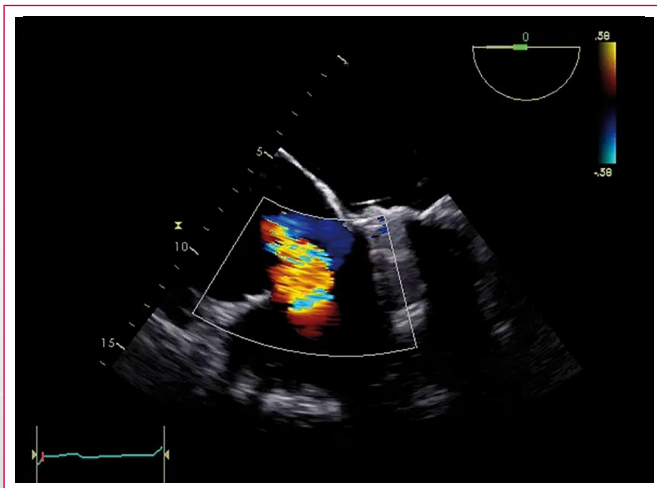
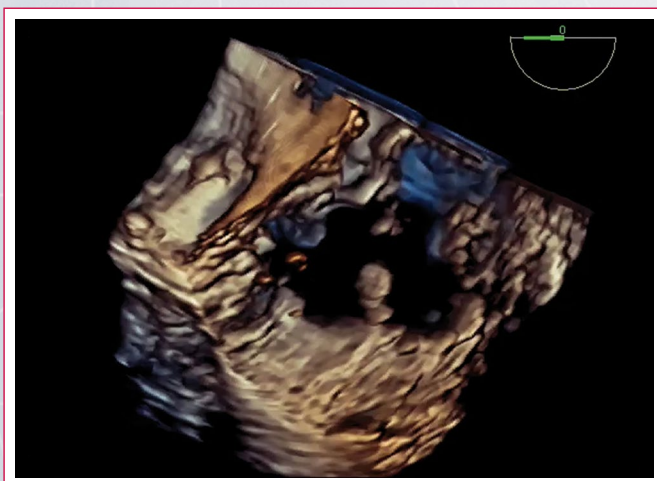


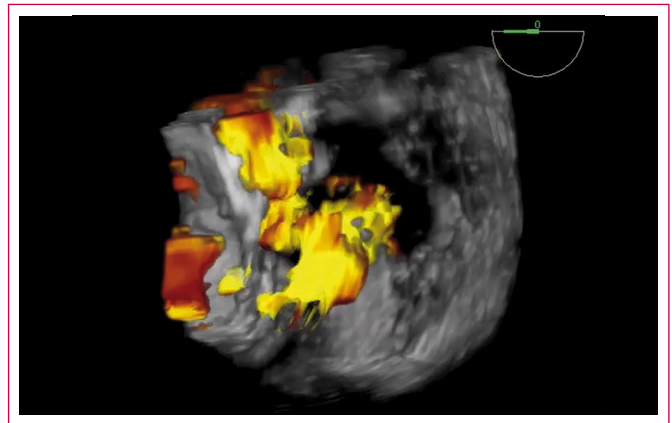
Figura 1. Ecocardiografía transesofágica. **A:** esófago medio, 0 grados en donde se observa una estructura redondeada, hiperecogénica (PS, flecha azul) en el centro del anillo valvular que corresponde al anillo protésico desprendido; **B:** con Doppler color se evidencia una insuficiencia tricúspide excéntrica entre PS y el borde medial del anillo protésico, lo que sugiere su desprendimiento



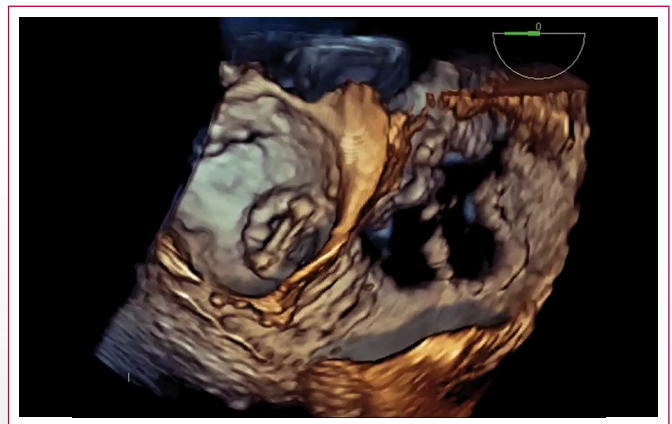
Video 2. Ecocardiografía transesofágica. Esófago medio, 0 grados que muestra jet de insuficiencia tricúspide orientado medialmente, con imagen hiperecogénica sugerente de porción septal de anillo protésico desprendida



Video 3. Ecocardiografía transesofágica con reconstrucción tridimensional en face de la válvula tricúspide. El anillo anatómico de la válvula está dividido en dos partes por el anillo protésico de valvuloplastia parcialmente desprendido



Video 4. Doppler color tridimensional con filtro de flujo retrógrado (detecta sólo flujo que se acerca al transductor). El color demuestra que la desinserción del anillo es la causante de la insuficiencia valvular, con un jet de gran tamaño entre la porción septal del anillo y el septo interauricular



Video 5. Reconstrucción tridimensional en face panorámica mitral y tricúspide. Se observa a la izquierda la prótesis mitral mecánica con adecuado funcionamiento y el desprendimiento parcial del anillo en el lado derecho

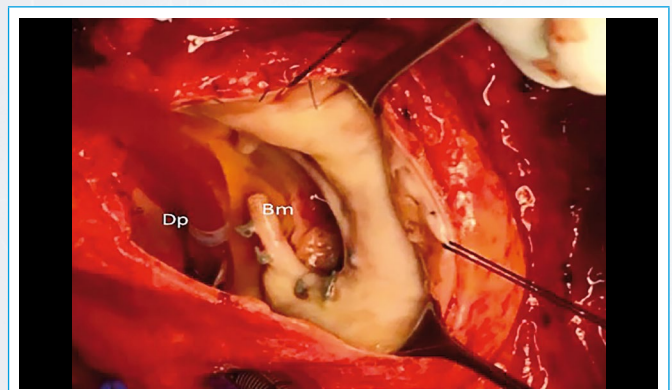
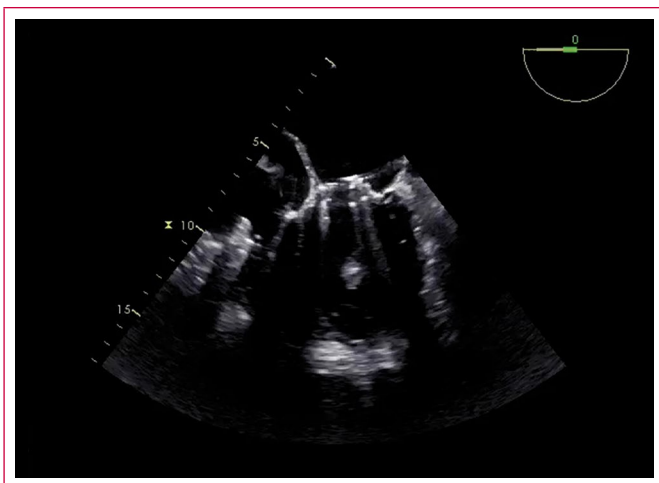
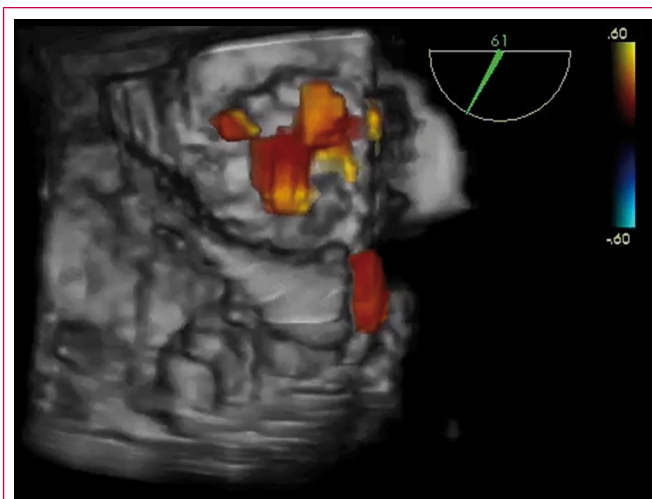


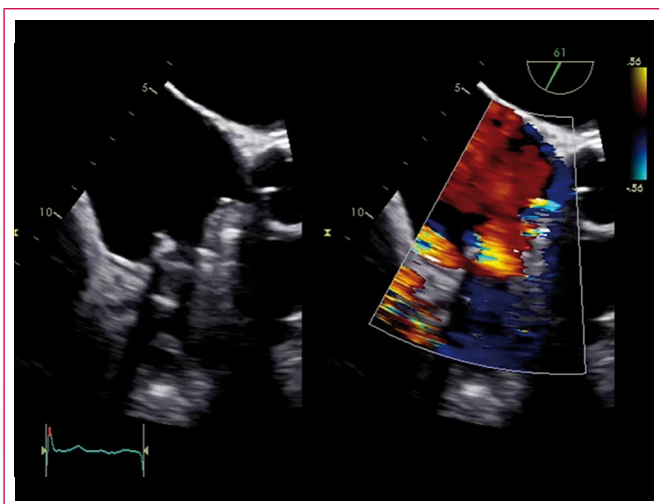
Figura 2. Se decidió tratamiento quirúrgico de la lesión. Los hallazgos intraoperatorios confirmaron el diagnóstico ecocardiográfico, destacando la gran similitud y precisión de la reconstrucción tridimensional en comparación con la visión directa del cirujano (Dp: porción medial; Bm porción lateral). Se intentó reparar y reimplantar el anillo protésico, pero en el periodo postoperatorio temprano sufrió una nueva dehiscencia. Frente a esta complicación el equipo cardioquirúrgico decidió implantar una prótesis de St Jude sin incidentes. La ecocardiografía postoperatoria confirmó la adecuada función de ambas válvulas protésicas mitral y tricúspide. Sin embargo, en la ETE nuevamente se observó un jet de insuficiencia leve que levantó sospechas sobre la existencia de una fuga paravalvular que se descartó con el estudio tridimensional



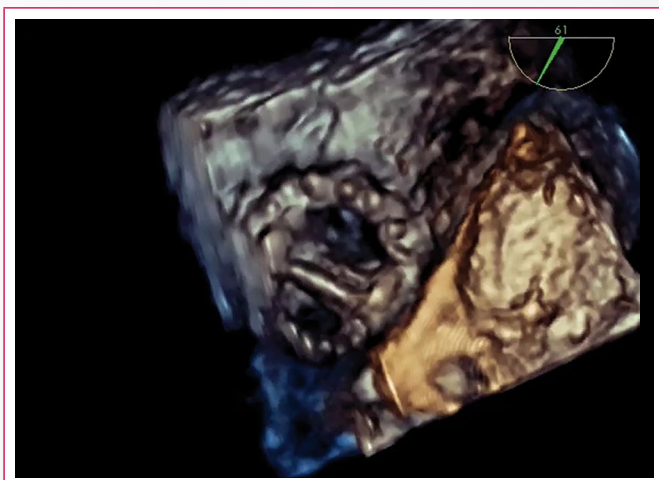
Video 6. Ecocardiografía transesofágica postoperatoria, esófago medio, 0 grados. Nótese la presencia ahora de la nueva prótesis mecánica tricúspide



Video 9. Ecocardiografía transesofágica tridimensional, reconstrucción con Doppler color. Se observan 4 jets intraprotésicos, que no sobrepasan el perímetro del implante de la prótesis, normales para este tipo de prótesis (*washing jets*), lo que permite comprobar que el jet problemático correspondía a una insuficiencia protésica



Video 7. Ecocardiografía transesofágica, plano de esófago medio, 0 grados, con y sin Doppler color. Se observa un flujo sistólico medial que plantea la posibilidad de una fuga (*leak*) periprotésica tricúspide en la región cercana a la válvula aórtica



Video 8. Ecocardiografía transesofágica tridimensional. Reconstrucción en *face* antihorario (a las 12 es posterior y a las 6 es anterior) panorámica mitral y tricúspide (esta última a izquierda). Se observan ambas prótesis en posición mitral y tricúspide. No se observan defectos ni soluciones de continuidad periprotésicas

Discusión

La valvulopatía tricúspide (VT) históricamente se ha considerado de menor relevancia en comparación con la enfermedad valvular del lado izquierdo⁽¹⁾. Sin embargo, la insuficiencia tricúspide ha demostrado ser un factor de riesgo independiente de morbilidad y mortalidad en insuficiencia cardíaca⁽²⁾. El desarrollo de insuficiencia tricúspide funcional involucra dos mecanismos principales: dilatación del anillo y tracción de los velos debido a la dilatación o disfunción del VD. Reconocer estos mecanismos es fundamental, ya que las opciones terapéuticas son diferentes. El desarrollo de nuevos enfoques quirúrgicos, incluida la terapia percutánea, ha puesto a la valvulopatía tricúspide bajo un nuevo enfoque y ha promovido recomendaciones de manejo más agresivas⁽¹⁾. El tratamiento quirúrgico inicial de insuficiencia tricúspide fue la anuloplastia con sutura (técnica de De Vega, Kay). En la actualidad, el uso de la anuloplastia basada en dispositivos (anillos protésicos) ha ofrecido mejores resultados y, hasta ahora, es la técnica de elección⁽³⁾. Un metanálisis reciente concluyó que no había diferencias entre el uso del anillo rígido o flexible en términos de mortalidad y las tasas de reoperación, pero los anillos rígidos tenían insuficiencia tricúspide de menor cuantía en el seguimiento a largo plazo⁽²⁾.

Con esta información, la decisión inicial de realizar una anuloplastia de anillo rígida, en el paciente de este caso, fue adecuada. ¿Por qué ocurrió entonces una dehiscencia del anillo tricúspide? Pfanmüller *et al.*⁽⁴⁾ publicó una de las series más grandes que evaluaba este fenómeno. En este artículo los autores compararon anuloplastias con anillos rígidos (Carpentier Edwards - CE) frente a anillos flexibles (Cosgrove Edwards - Cos E) en 820 pacientes. La incidencia global de dehiscencia de anillo fue del 4,7%, observando que los anillos de CE tenían un significativo mayor riesgo de dehiscencia en comparación con el grupo de anillo flexible (8,7% frente a 0,9%; OR 10,7). La ubicación del defecto fue exclusivamente en la porción septal (como en el paciente del caso que se ha presentado). La dehiscencia del anillo tricúspide fue responsable de < 1% de insuficiencia tricúspide significativa de todos los pacientes y < 2% en el grupo CE. De hecho, entre los grupos con insuficiencia tricúspide previos al alta (5%) sólo el 19,5% estaban causados por este mecanismo, ya que la mayoría de ellos eran de origen central (58,5%). A pesar de lo anterior, la dehiscencia fue una causa importante de reintervención (57%) debido a la

insuficiencia tricúspide moderada o grave en el grupo CE en el seguimiento a largo plazo.

Además de los factores conocidos que podrían desencadenar una dehiscencia del anillo tricúspide (como infección o trauma), ¿cuáles son los mecanismos subyacentes que predisponen a la dehiscencia del anillo en estos pacientes? Un hallazgo notable en el mismo artículo⁽⁴⁾ indicó que la dehiscencia del anillo tricúspide ocurrió en la Ps del anillo en todos los casos, y los factores contribuyentes podrían ser:

- **Técnica y experiencia quirúrgica.** La proximidad del nodo atrioventricular (AV) a la porción septal del anillo podría hacer que los cirujanos menos experimentados intentaran evitar suturas más profundas en esta región. Sin embargo, si esto hubiera sido la causa principal de la dehiscencia del anillo, ambos tipos de anillos deberían tener la misma tasa de dehiscencia.
- **Incremento de las fuerzas de tensión en la porción septal del anillo.** Algunos estudios han evaluado la dinámica del anillo tricúspide nativo, mostrando cambios significativos en las dimensiones anulares dependiendo del ciclo cardíaco (19% de los cambios en la circunferencia anular y 30% en el área anular)⁽⁵⁾. La dilatación tricúspide ocurre principalmente en la pared libre del anillo tricúspide en el medio del velo anterior y se extiende hasta el punto de fijación septal de los dispositivos anulares. La dehiscencia del anillo tricúspide ocurre exactamente en la misma zona que es más propensa a la dilatación⁽⁶⁾. Ambos eventos sumados a la rigidez del anillo CE podrían crear mayores fuerzas en las suturas ubicadas en la Ps de los anillos rígidos que en las suturas de un anillo flexible (que puede seguir más fácilmente el movimiento natural del anillo).

Un estudio reciente⁽⁷⁾ realizado en un modelo de anillo tricúspide ovino ex vivo evaluó la fuerza de tensión de la sutura en varias porciones del anillo y la densidad del colágeno. Inesperadamente, la mayor resistencia de las suturas y la densidad del colágeno se encontraban en la región septal del anillo. Estos resultados contradicen el hallazgo clínico de dehiscencia del anillo tricúspide en el mismo sitio. Algunas posibles explicaciones fueron:

- Los anillos rígidos tienen un movimiento "fuera del plano" cerca del trígono y pueden causar un aumento de cargas excéntricas en las suturas del anillo septal.
- En el estudio de Pfanmüller⁽⁴⁾ los anillos fueron implantados con el corazón latiendo, y esta técnica ha mostrado una mayor tendencia a la dehiscencia, probablemente porque la Ps del anillo es la última en suturarse, lo que podría predisponer a estas suturas a una posición incorrecta o mayores tensiones⁽⁸⁾.
- Los estudios de la dinámica del anillo tricúspide revelan que la dilatación funcional ocurre a lo largo del eje septal-lateral. La anuloplastia de anillo rígido restringe significativamente la movilidad en este eje, lo que sugiere que las fuerzas en las suturas pueden ser mayores en el tabique o la pared lateral⁽⁹⁾. La mayor densidad de colágeno de la región septal hace que esta área sea más rígida, con mayor tensión en las suturas y, paradójicamente, más susceptible a la dehiscencia.
- **Técnica de sutura cuidadosa.** Una causa frecuente de fracaso de la anuloplastia tricúspide por dehiscencia del anillo es la realización inadvertida de suturas de tejido auricular o de los velos. Las suturas de anuloplastia deben desplegarse paralelas al anillo nativo.

La evaluación ecocardiográfica de la valvulopatía tricúspide es una cuestión relevante y en creciente evolución. En comparación con la válvula mitral, los tres velos tricúspides no pueden visualizarse en una vista transversal utilizando ETT y es bastante difícil mediante la ETE bidimensional. Por el contrario, la ETE tridimensional permite la visualización de toda la válvula desde cualquier perspectiva. Esta capacidad mejora significativamente la comprensión del mecanismo fisiopatológico subyacente a la valvulopatía tricúspide, logrando superar a la ecocardiografía bidimensional en la evaluación de la insuficiencia tricúspide, tanto primaria (Ebstein, carcinoide y principalmente marcapasos)

como funcional, en la evaluación del anillo nativo y la gravedad del mecanismo de tracción de sus velos⁽¹⁰⁾. Con respecto a la evaluación de prótesis, la ETE tridimensional ofrece valor de diagnóstico adicional en las prótesis tricúspides patológicas, incluidas las ubicaciones de dehiscencia del anillo tricúspide causadas por endocarditis infecciosa⁽¹¹⁾. En comparación con los hallazgos quirúrgicos, los anillos tricúspides protésicos (pero no sus velos) se visualizan adecuadamente mediante ETE tridimensional⁽¹²⁾, lo que es concordante con este caso.

En el tema específico de la dehiscencia del anillo tricúspide, existen varios informes en ecocardiografía tridimensional que evalúan los anillos mitrales⁽¹³⁾, pero en la posición tricúspide se ha encontrado información anecdótica⁽¹⁴⁾. Un hallazgo relevante que puede no haberse valorado suficientemente fue mencionado por los autores en el estudio de Pfanmüller *et al.*⁽⁴⁾, admitiendo la falta de seguimiento ecocardiográfico adecuado para todos los pacientes, lo que probablemente subestimó la incidencia de insuficiencia tricúspide tardía postoperatoria. Éste es un sello distintivo del caso que aquí se ha presentado (se describe tanto la ETE tridimensional a los 8 años tras la primera cirugía como la ETE tridimensional en el postoperatorio a corto plazo, es decir 3 meses después de la reintervención). Este hecho permite considerar que el mecanismo de dehiscencia del anillo pueda haber permanecido subdiagnosticado en la evolución tardía postoperatoria de muchos pacientes y podría adquirir, con una mejor evaluación guiada por nuevas técnicas como la ETE tridimensional, un papel más relevante en el futuro.

Conclusión

La dehiscencia del anillo protésico es una afección no muy frecuente, pero potencialmente grave, asociada a una regurgitación tricúspide posoperatoria significativa. Aunque los anillos rígidos tienen una incidencia significativamente menor de insuficiencia tricúspide postoperatoria significativa, existe una fuerte evidencia que muestra una mayor incidencia de dehiscencia protésica en este grupo en comparación con las bandas flexibles. Hay varios posibles factores que contribuyen al desarrollo de este fenómeno, pero hasta ahora, se requieren más estudios para comprender su fisiopatología de manera más exacta. La ecocardiografía tridimensional ha ayudado progresivamente a comprender y evaluar este fenómeno de manera más precisa, permitiendo un diagnóstico y tratamiento más temprano y efectivo.

Ideas para recordar

- La insuficiencia tricúspide significativa es una patología que muchas veces aparece con la enfermedad valvular del corazón izquierdo. Su presencia y gravedad tienen un valor pronóstico independiente.
- La dehiscencia del anillo protésico no es frecuente, pero eventualmente es una causa de insuficiencia tricúspide postoperatoria grave.
- La ecocardiografía tridimensional es una técnica nueva y prometedora que puede ayudar a evaluar y diagnosticar esta complicación.

Bibliografía

1. Rodés-Cabau J, Taramasso M, O'Gara PT. Diagnosis and treatment of tricuspid valve disease: current and future perspectives. *Lancet* 2016; 388: 2431-2442.
2. Wang N, Phan S, Tian DH, Yan TD, Phan K. Flexible band versus rigid ring anuloplasty for tricuspid regurgitation: a systematic review and meta-analysis. *Ann Cardiothorac Surg* 2017; 6 (3): 194-203.
3. Parolari A, Barili F, Pilozzi A, Pacini D. Ring or suture anuloplasty for tricuspid regurgitation? A meta-analysis review. *Ann Thorac Surg* 2014; 98: 2255-2263.

4. Pfannmüller B, Doenst T, Eberhardt K, et al. Increased risk of dehiscence after tricuspid valve repair with rigid annuloplasty rings. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 143 (5): 1050-1055.
5. Tei C, Pilgrim JP, Shah PM, et al. The tricuspid valve annulus: study of size and motion in normal subjects and in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation* 1982; 66: 665-671.
6. Ton-Nu TT, Levine RA, Handschumacher MD, et al. Geometric determinants of functional tricuspid regurgitation: insights from 3-dimensional echocardiography. *Circulation* 2006; 114: 143-149.
7. Paul DM, Naran A, Pierce EL, et al. Suture dehiscence in the Tricuspid Annulus: An Ex Vivo Analysis of Tissue Strength and Composition. *Ann Thorac Surg* 2017; 104 (3): 820-826.
8. Pfannmüller B, Davierwala P, Misfeld M, et al. Postoperative outcome of isolated tricuspid valve operation using arrested-heart or beating heart technique. *Ann Thorac Surg* 2012; 94: 1218-1222.
9. Miglioranza MH, Mihaila S, Muraru D, et al. Dynamic changes in tricuspid annular diameter measurement in relation to the echocardiographic view and timing during the cardiac cycle. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 226-235.
10. Shiota T. Role of modern 3D echocardiography in valvular heart disease. *Korean J Intern Med* 2014; 29 (6): 685-702.
11. Naqvi TZ, Rafie R, Ghalichi M. Real-time 3D TEE for the diagnosis of right-sided endocarditis in patients with prosthetic devices. *JACC Cardiovasc Imaging* 2010; 3 (3): 325-327.
12. Sugeng L, Shernan SK, Weinert L, et al. Real-time three-dimensional transesophageal echocardiography in valve disease: comparison with surgical findings and evaluation of prosthetic valves. *J Am Soc Echocardiogr* 2008; 21 (12): 1347-1354.
13. Urmeneta Ulloa J, Molina Borao I, Aured Guallar C, et al. Three-Dimensional Echocardiography in the Evaluation of the Dehiscence of Mitral Valve Annuloplasty Ring. *Circulation* 2015; 132 (25): e388-390.
14. Begüm Uygur, Mehmet Ertürk, Hale Ünal Aksu, Aydın Yıldırım. Partial detachment of tricuspid valve annuloplasty ring detected by three-dimensional transesophageal Echocardiography. *Anatol J Cardiol* 2016; 7118: E 9.

Angiosarcoma primario cardíaco

Melissa Rodríguez Israel*
Eduardo Alvarado Sánchez*
José Mena Sandí**
Eva Moreno Medina**

Correspondencia

Melissa Rodríguez Israel
email: meli.1486@hotmail.com

* Laboratorio de Ecocardiografía, Servicio de Cardiología. Hospital San Vicente Paúl. San José, Costa Rica

** Departamento de Anatomía Patológica. Hospital México. San José, Costa Rica

Palabras clave

- ▷ Tumor cardíaco maligno
- ▷ Angiosarcoma primario
- ▷ Hipertensión pulmonar
- ▷ Tako-Tsubo

Keywords

- ▷ Cardiac tumor
- ▷ Primary angiosarcoma
- ▷ Pulmonary hypertension
- ▷ Tako-Tsubo

RESUMEN

El angiosarcoma cardíaco es un tumor primario maligno infrecuente de origen mesenquimal con muy mal pronóstico, que tiende a infiltrar el corazón e invadir las estructuras circundantes. El diagnóstico inicial se realiza habitualmente con ecocardiografía transtorácica y transesofágica, que aportan mucha información como, por ejemplo, extensión, sitio de implantación, tamaño y parámetros hemodinámicos relacionados con la presencia de la masa. El estudio se puede complementar con otras técnicas como la resonancia magnética cardíaca y la tomografía computarizada cardíaca.

ABSTRACT

Cardiac primary angiosarcoma is an uncommon malignant primary tumor of mesenchymal origin with very poor prognosis because it tends to infiltrate the heart and invades the surrounding structures. The diagnosis is made by cardiac imaging; transthoracic echocardiogram and transesophageal echocardiogram provide information about extension, implantation site, size and hemodynamic parameters related to the presence of the mass. Evaluation of the mass can include cardiac magnetic resonance and computerized cardiac tomography.

Presentación del caso

Mujer de 49 años, con antecedentes personales patológicos de diabetes mellitus tipo 2 y obesidad severa, con historia de disnea y ortopnea de aproximadamente 4 meses de evolución. La paciente refiere que en las últimas semanas ha empeorado la disnea y que, además, empezó a asociar mucha tos y hemoptisis. Consultó en varias ocasiones a servicios de emergencias donde indicaban tratamiento sintomático. Sin embargo, en la última consulta se le remitió al Servicio de Cardiología del Hospital San Vicente Paúl para valoración y realización de ecocardiografía transtorácica (ETT) para descartar algún tipo de patología cardíaca.

La ETT reveló una masa intracardíaca de gran tamaño que abarcaba todo la aurícula izquierda y protruía en diástole hacia el ventrículo izquierdo provocando obstrucción dinámica en la válvula mitral. Sin embargo, llamaba la atención que no se observaba adosada al *septum* interatrial (SIA) (Video 1). La masa provocaba una estenosis mitral severa con velocidad máxima de flujo de 2,8 m/s y gradiente medio de 22 mmHg (Figura 1). También existía dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho con 9 mm de espesor parietal diastólico e insuficiencia tricúspide con un gradiente de 80 mmHg y una presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) estimada en 95 mmHg (Figura 2). También se aprecia dilatación grave de la aurícula izquierda y derecha. El ventrículo izquierdo no tenía alteraciones.

Se decide realizar una ecocardiografía transesofágica (ETE) donde se corrobora la presencia de una masa bien delimitada en la aurícula izquierda que protruye hacia orejuela izquierda ocupando prácticamente toda la cavidad (Video 2). No se encuentra adherida al septo interauricular (que sería lo esperable para

la masa más frecuente, el mixoma), y no queda muy claro su origen, ya que no se pudo descartar con el estudio si se extendía desde las venas pulmonares (Video 3, Video 4 y Video 5).

Se realiza una tomografía de tórax con contraste con un equipo de 16 cortes que demostró que la masa se encuentra adherida a la pared posterior de la aurícula izquierda, las cuatro venas pulmonares no estaban comprometidas, y descartó la presencia de otras masas en otros lugares o de datos de tromboembolismo pulmonar (Figura 3 y Figura 4).

La paciente es derivada a sala de operaciones donde, mediante esternotomía media, disección de planos y bajo circulación extracorpórea, le realizan atriectomía izquierda. Sólo se pudo resear parcialmente la masa, ya que se encontraba muy adherida a la pared posterior de la aurícula izquierda y existía riesgo de perforar la pared de la misma. La masa extraída se describe como sólida, poco friable y con un volumen de aproximadamente 140 cc (Figura 5). Se examinó la válvula mitral, que no tenía más lesiones que una leve insuficiencia mitral residual.

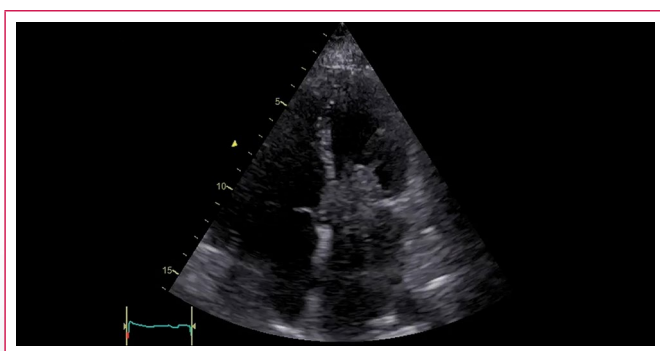
Se traslada a la paciente a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde evolucionó a *shock* cardiogénico y recibió tratamiento con vasopresores e inotrópicos. Sin embargo, su condición no mejoró, evolucionando a *shock* refractario y muriendo 6 horas después.

Durante su estancia en la UCI se le realiza una nueva ETT, que encontró hipocinesia de todos los segmentos medios y apicales y un "abalonamiento" muy sugestivo de miocardiopatía por estrés (Tako-Tsubo). La coronariografía que se realizó el día anterior a la cirugía no tenía lesiones coronarias.

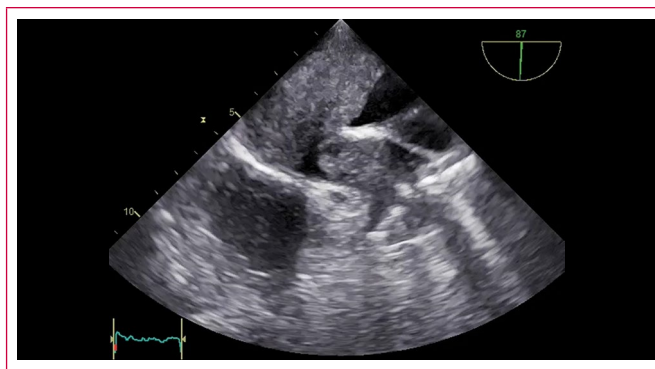
Se realizó la autopsia, que permitió estudiar la histología del tumor y llegar al diagnóstico de angiosarcoma primario. Además, se documentó una importante cardiomegalia, con dilatación de cavidades derechas e izquierdas, hipertrofia de ventrículo derecho, así como hipertensión pulmonar grave. El corazón pesó aproximadamente 620 g, cuando en la mujer el peso no debe sobrepasar los 300 g (Figura 6).

No se encontraron lesiones metastásicas ni embólicas sistémicas. Tampoco tenía trombosis arterial que explicara la caída de la fracción de eyección y los defectos segmentarios de la última ecocardiografía que se le realizó. Finalmente se concluyó que el desarrollo de una miocardiopatía por estrés (Tako-Tsubo) fue lo que llevó a la paciente a su muerte.

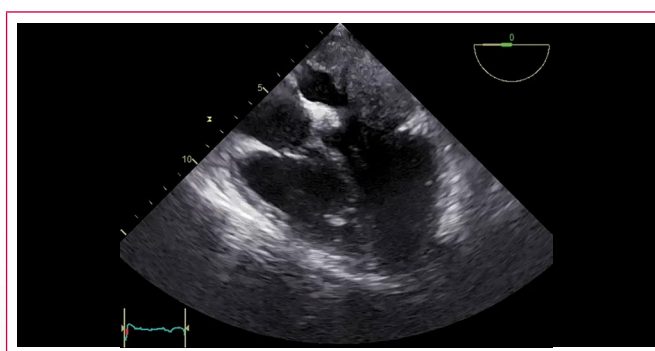
Estudio por imagen



Video 1. Ecocardiografía transtorácica donde se observa la masa intracardiaca que protruye hacia el ventrículo izquierdo y que no está adherida al septo interauricular



Video 2. Ecocardiografía transesofágica en una vista de dos cámaras a aproximadamente 90° donde se observa invasión de la orejuela izquierda por la masa



Video 3. Ecocardiografía transesofágica en una vista cuatro cámaras a 0°, donde se observa la masa protruyendo hacia ventrículo izquierdo

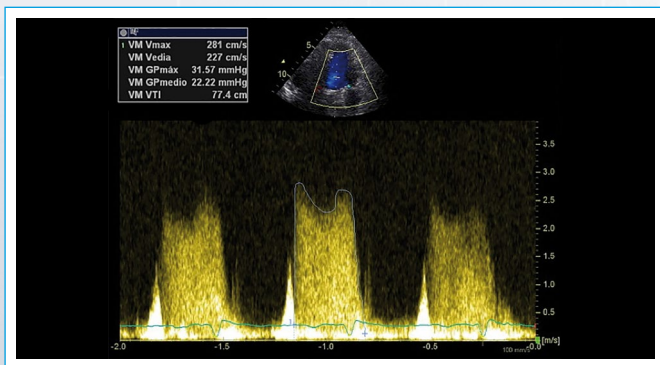
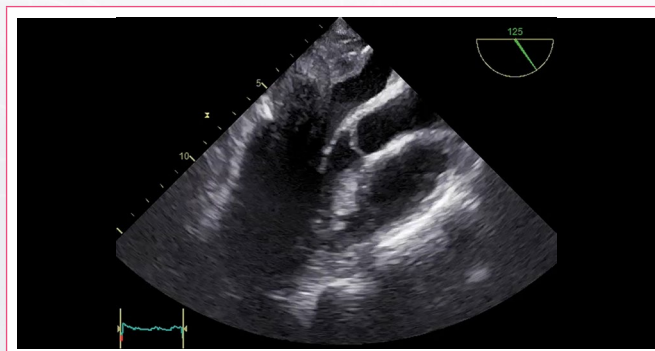


Figura 1. Evaluación con Doppler continuo del flujo mitral con gradiente medio 22 mmHg y velocidad máxima 2,8 m/s



Video 4. Ecocardiografía transesofágica, vista de tres cámaras a aproximadamente 125°, donde se observa la masa de gran tamaño y se aprecia de nuevo que no está adherida al *septum* interatrial

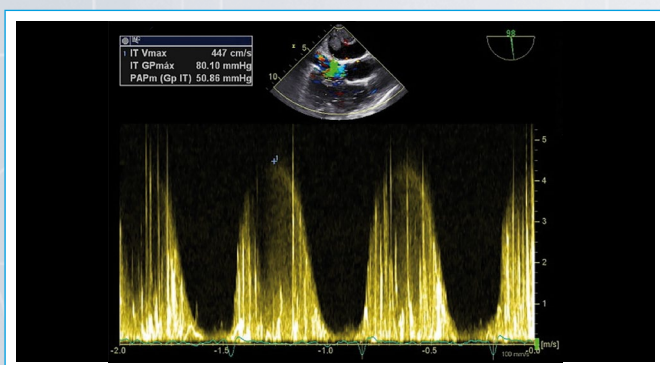
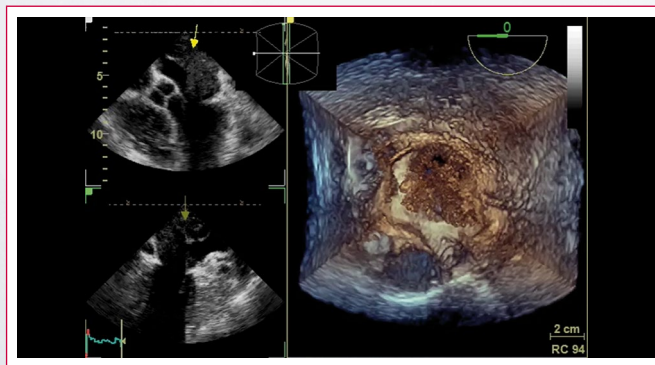


Figura 2. Doppler continuo del flujo de la insuficiencia tricúspide, con gradiente transvalvular de 80 mmHg, para una presión sistólica de la arteria pulmonar (PASP) de 95 mmHg



Video 5. Ecocardiografía transesofágica con reconstrucción tridimensional, con vista desde el techo de la aurícula izquierda, donde se observa la masa y al fondo el movimiento de los velos de la mitral

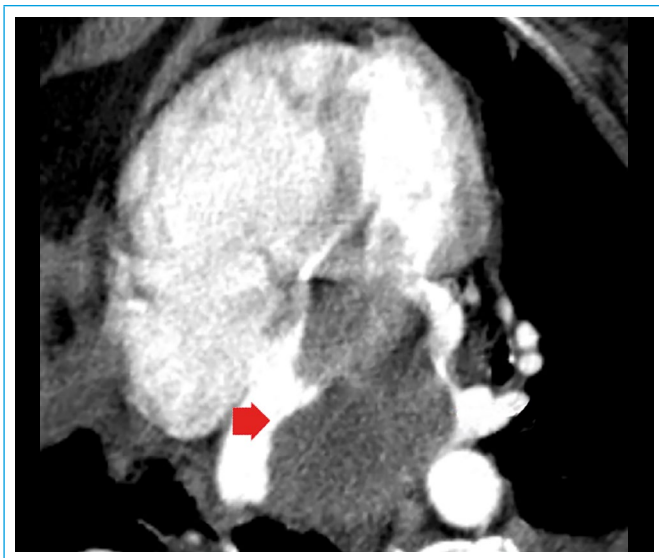


Figura 3. Plano de cuatro cámaras en TC en el que se aprecia la masa intracardiaca (flecha) adherida a la pared posterior de la aurícula izquierda



Figura 4. Reconstrucción de imagen en TC en la que se ven las 4 venas pulmonares libres y sin infiltración por la masa (flecha)



Figura 5. Pieza anatomopatológica del tumor, con un volumen de 140 cc y una longitud aproximadamente de 10 cm



Figura 6. Pieza anatomopatológica del corazón donde se observa un corte coronal y destaca la hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho

Discusión

Las masas más frecuentes intracardiacas son los trombos y vegetaciones, seguidos por una gran variedad de neoplasias que son más infrecuentes. Dentro de éstas se encuentran los tumores primarios, que tienen una incidencia de 0,0017% a 0,28% de acuerdo a los informes de autopsias publicados⁽¹⁾. Tres cuartas partes de ellos son benignos y los más frecuentes son los mixomas, que corresponden al 50%⁽¹⁾. El 25% de los tumores primarios de corazón son malignos y tres cuartas partes son sarcomas. En los últimos años la incidencia de los tumores cardíacos ha ido en aumento, debido a la disponibilidad de técnicas de imagen que han permitido aumentar el número de diagnósticos⁽²⁾.

Un tercio de los sarcomas malignos son angiosarcomas, seguidos por rabdiomiosarcoma, fibrosarcomas, linfosarcomas, leiomiomas, liposarcomas, sarcoma neurogénico, sarcoma sinovial y osteosarcoma, en orden de frecuencia presentándose preferiblemente en individuos de mediana edad⁽³⁾.

Los tumores malignos primarios pueden producir una variedad de síntomas dependiendo principalmente de 4 mecanismos según se produzca:

- Obstrucción del flujo sanguíneo intracardiaco o valvular.
- Invasión local produciendo arritmias o pericarditis o taponamiento.
- Émbolos sistémicos, cuando se localizan en cavidades izquierdas.
- Presencia de síntomas consuntivos o asintomáticos como hallazgo incidental.

El angiosarcoma también se ha denominado hemangioendoteliooma maligno, hemangioendoteliosarcoma, hemangiosarcoma y hemangioendotelioblastoma⁽⁴⁾. Está constituido por células malignas que forman espacios o canales vasculares característicos, muchos contienen focos de áreas sólidas y células fusiformes⁽⁴⁾. Es más común en el sexo masculino y habitual entre los 20-50 años. El atrio derecho es la cámara más frecuentemente afectada, y después el ventrículo derecho y el pericardio⁽⁴⁾.

Conclusión

Los sarcomas son tumores cardíacos primarios malignos, muy raros, que provocan por lo general lesiones metastásicas intracardiácas o extracardiácas, asociando una supervivencia muy baja. En los últimos años, los avances en la tecnología de imagen como, por ejemplo, la ecocardiografía transtorácica o transesofágica, la resonancia magnética y la tomografía cardíaca han hecho que el diagnóstico de estos tumores se haga con más frecuencia.

Ideas para recordar

- Los sarcomas cardíacos son tumores malignos con evolución tórpida y que muchas veces no se pueden reseca por completo.

- Los síntomas de presentación son muy variados y van desde disnea de esfuerzos, embolismo sistémico, arritmias o derrame pericárdico por invasión local y síntomas consuntivos.

Bibliografía

1. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart: a 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117: 1.027-1.031.
2. Engelen M, Bruch C, Hoffmeier A, et al. Primary left atrial angiosarcoma mimicking severe mitral valve stenosis. *Heart* 2005; 91: e27.
3. Sinatra R, Brancaccio G, di Gioia CR, et al. Integrated approach for cardiac angiosarcoma. *Int J Cardiol* 2003; 88: 301-304.
4. Meng Q, Lai H, Lima J, et al. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases. *Int J Cardiol* 2002; 84: 69-75.

Válvula aórtica cuatricúspide. El trébol de cuatro hojas de la ecocardiografía

José Miguel Picco*
Sebastián Wolff*,**
Andrea Astesiano**
David Wolff*
Alfredo Astesiano**

Correspondencia

José Miguel Picco
email: piccojose@gmail.com

* Cardiología y Ecocardiografía. Instituto Wolff. Mendoza. Argentina

** Cardiología. Fundación escuela de medicina nuclear (FUESMEN). Mendoza. Argentina

Palabras clave

- ▷ Insuficiencia valvular aórtica
- ▷ Enfermedad valvular aórtica
- ▷ Válvula aórtica

Keywords

- ▷ Aortic valve insufficiency
- ▷ Heart valve diseases
- ▷ Aortic valve

RESUMEN

La válvula aórtica cuatricúspide (VAoC) es una enfermedad congénita rara. Sin embargo, el empleo masivo de la ecocardiografía Doppler hace que su detección sea más frecuente. La incidencia de esta malformación congénita es muy baja y su principal complicación es la insuficiencia aórtica. Se presenta una revisión a propósito de tres casos.

ABSTRACT

The quadricuspid aortic valve (VAoC) is a rare congenital disease. However, with the broad use of the Doppler echocardiogram, its detection begins to be frequent. The incidence of this congenital malformation is very low, and its main complication is aortic regurgitation. We present a short review based on three clinical cases.

Presentación del caso

La válvula aórtica cuatricúspide (VAoC) es una enfermedad congénita muy infrecuente con una incidencia que oscila entre 0,002 y 0,003% en las series de autopsias⁽¹⁾, 0,005 y 0,006% en las que se realiza una ecocardiografía Doppler⁽²⁾ y entre el 0,05 y 1% en los pacientes que se realizan reemplazo valvular aórtico por insuficiencia aórtica grave (IAo)⁽³⁾. Se desconoce la causa para que se produzca la VAoC, pero se cree que podría deberse a una separación anómala de los cojinetes endocárdicos como resultado de un episodio inflamatorio⁽⁴⁾.

En la actualidad existen dos clasificaciones esquemáticas de las VAoC. La clasificación de Hurwitz & Roberts⁽⁵⁾ está basada en el tamaño de la cúspide supernumeraria, y distingue 7 tipos (de la A a la G) (Figura 1). Los tipos A, B y C representan más del 85% de los casos, mientras que la variable D es muy infrecuente⁽⁶⁾. La clasificación simplificada de acuerdo con la posición de la cúspide supernumeraria (clasificación de Nakamura⁽⁷⁾) se divide en cuatro tipos (Figura 2):

- **Tipo I:** cúspide supernumeraria entre el seno coronario izquierdo y derecho.
- **Tipo II:** cúspide supernumeraria entre el seno coronario derecho y no coronario.
- **Tipo III:** cúspide supernumeraria entre el seno coronario izquierdo y el seno no coronario.
- **Tipo IV:** cúspide supernumeraria no identificada, como dos cúspides más pequeñas iguales.

Caso 1

Varón de 20 años, sin factores de riesgo coronarios, con antecedentes de soplo diagnosticado en la infancia, pero no estudiado. Acude para la realización de un estudio previo a competición deportiva. Se realiza una ecocardiografía Doppler donde se constata VAoC tipo B de la clasificación de Hurwitz (o tipo II de la clasificación de Namakura) con insuficiencia aórtica moderada, sin dilatación de aorta ascendente (Video 1 a Video 4). Dado que los diámetros y la función del ventrículo izquierdo eran normales, no había dilatación aórtica y la prueba ergométrica graduada mostró muy buena capacidad funcional, continúa con la práctica deportiva y seguimiento semestral.

Caso 2

Varón de 26 años sin antecedentes cardiovasculares. Ingresado para administrar su segundo ciclo de quimioterapia por leucemia linfática aguda, presenta fiebre y aislamiento en cultivos de *Staphylococcus aureus*. Se solicita ecocardiografía transesofágica para descartar afección valvular. Se observa en el estudio VAoC tipo C de la clasificación de Hurwitz (tipo II de Nakamura), sin vegetaciones valvulares o insuficiencia valvular (Video 5).

Caso 3

Varón de 15 años sin antecedentes relevantes en la historia familiar o personal. Derivado desde otro centro para resonancia cardíaca (RM) por presentar en el electrocardiograma alteración de la repolarización en cara anterior con sospecha de miocardiopatía hipertrófica. 3 meses antes se había realizado una

ecocardiografía que describía una insuficiencia aórtica leve sin especificar la morfología de la válvula aórtica. Se realiza una RM, donde no se encuentran criterios de miocardiopatía hipertrófica, pero se halla VAoC tipo A de la clasificación de Hurwitz (tipo I de Nakamura), con insuficiencia aórtica leve (fracción regurgitante del 8%) (Video 6).

Estudio por imagen

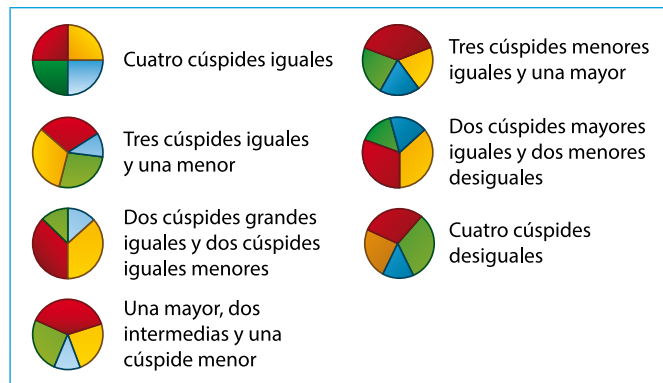


Figura 1. Clasificación de VAoC de Hurwitz

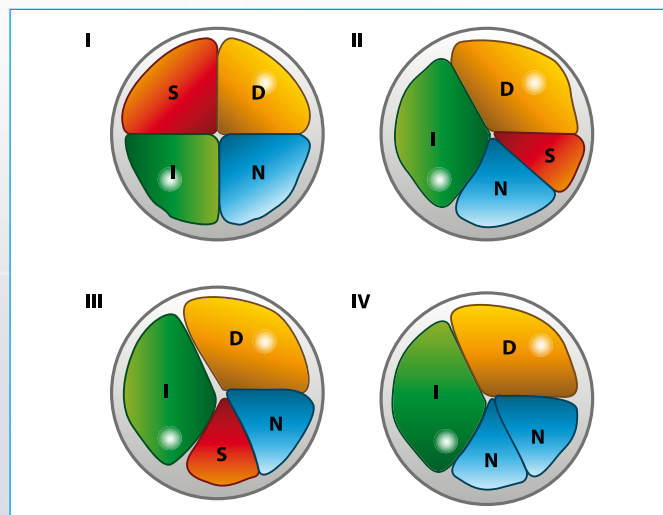
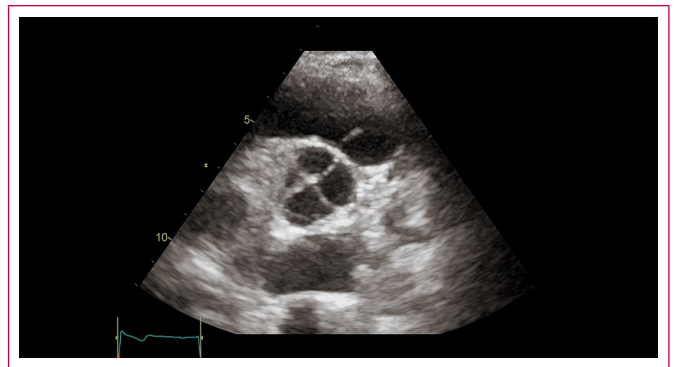
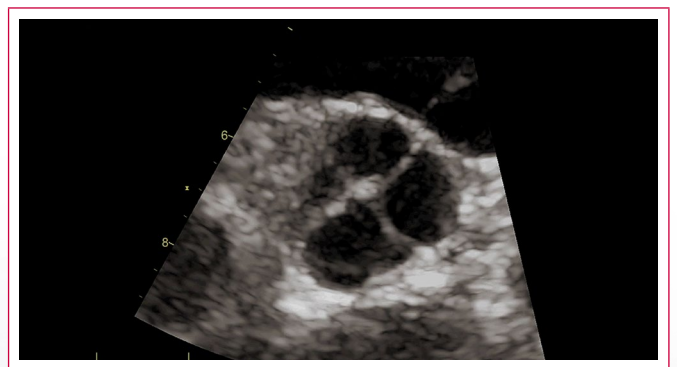


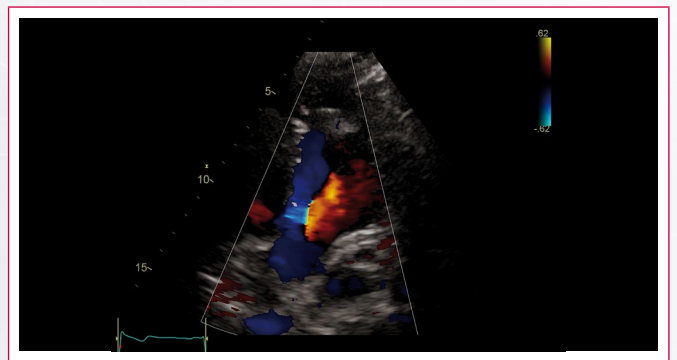
Figura 2. Clasificación de Nakamura en sus cuatro variaciones anatómicas. I: cúspide coronaria izquierda; II: cúspide coronaria derecha; III: cúspide no coronaria; IV: cúspide supernumeraria



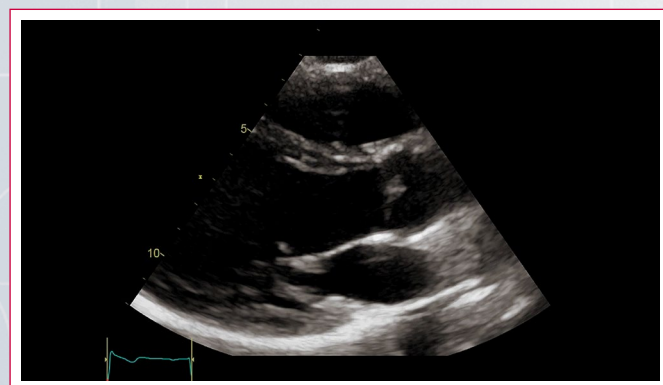
Video 2. Eje corto a nivel de grandes vasos. Se observa una válvula aórtica cuatricúspide tipo B de la clasificación de Hurwitz (tipo II de Nakamura). Puede observarse el nacimiento del tronco de la coronaria izquierda en la valva coronaria correspondiente



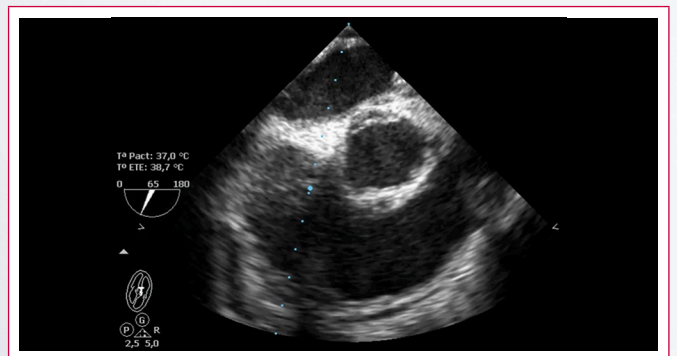
Video 3. Zoom sobre el plano de imagen del Video 2. Se observa con mejor definición la válvula aórtica cuatricúspide



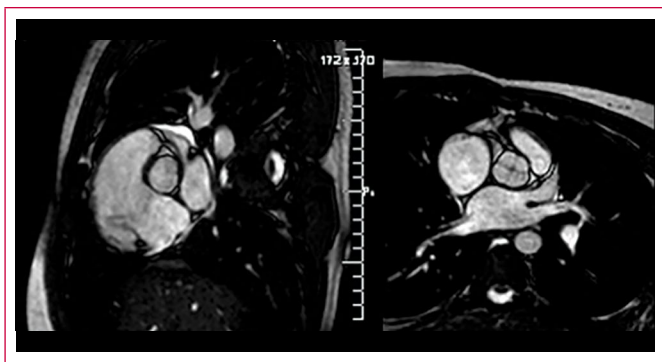
Video 4. Vista apical de cinco cámaras en el que se puede ver el jet de insuficiencia que presentaba el paciente



Video 1. Eje largo paraesternal correspondiente a una válvula cuatricúspide tipo II de la clasificación de Nakamura. En este plano los velos aparecen engrosados, pero la apertura es simétrica



Video 5. Imagen de ecocardiografía transesofágica en vista de esófago alto a 65° donde se observa válvula aórtica cuatricúspide tipo C de la clasificación de Hurwitz (tipo II de Nakamura)



Vídeo 6. Resonancia magnética en imágenes de cine orientado a nivel del eje corto de grandes vasos donde puede observarse VAoC tipo A de la clasificación de Hurwitz (tipo I de Nakamura). El paciente tenía insuficiencia aórtica leve con fracción regurgitante del 8%

Discusión

Como se observó en el Caso clínico 1, la alteración que se documenta con más frecuencia en la VAoC es la insuficiencia valvular. En las series de casos se informa de insuficiencia hasta en un 74%, seguido de estenosis en un 8,4% y funcionamiento normal en un 16,2%⁽⁸⁾. También se observa progresión a insuficiencia aórtica en el seguimiento a medio y largo plazo en un 23% de los pacientes⁽²⁾. La causa de la insuficiencia se puede deber al estrés de cizallamiento distribuido de manera no uniforme en la válvula, fibrosis de los velos y falla en la coaptación⁽⁹⁾. Estos mecanismos pueden llevar a la progresión de la insuficiencia valvular.

La dilatación aneurismática del anillo aórtico y de la aorta ascendente no es una asociación frecuente. Algunas series documentan un 23% de dilatación de la aorta ascendente⁽²⁾.

Otra alteración asociada, debida a la distribución no uniforme del estrés de cizallamiento sobre cúspides de distinto tamaño y a la incompetencia valvular que genera insuficiencia, es el riesgo de endocarditis infecciosa⁽⁴⁾. Esta afección se describe hasta en el 1,4% de los casos⁽¹⁰⁾. El problema que se presenta respecto a esta patología es que no hay consenso acerca de la necesidad de profilaxis antibiótica en estos pacientes, que sí se recomienda por algunos autores cuando la insuficiencia aórtica está presente y cuando se observa mayor número de cúspides supernumerarias⁽¹¹⁾.

También pueden observarse malformaciones coronarias como *ostium* coronario único⁽¹²⁾ o desplazamiento de los *ostium* coronarios⁽¹³⁾, pero en las series más grandes es un problema infrecuente con una prevalencia de las malformaciones coronarias de alrededor del 2%⁽²⁾.

La evolución clínica de los pacientes portadores de VAoC es indefectiblemente hacia la insuficiencia valvular, sobre todo a partir de la quinta a sexta década de la vida, donde pueden comenzar los síntomas asociados a la insuficiencia valvular⁽¹⁰⁾. El diagnóstico se realiza más frecuentemente como hallazgo en la ecocardiografía Doppler, seguido de la cirugía de reemplazo valvular por insuficiencia aórtica grave, la autopsia y en algunos casos el aortograma⁽¹⁴⁾.

Hoy en día con la facilidad del acceso a la ecocardiografía Doppler en centros con experiencia, debería aumentar el diagnóstico por este método y así mejorar la tasa de seguimiento en estos pacientes.

Con respecto a las indicaciones quirúrgicas, son las mismas que aparecen en las guías de valvulopatías, y cuando la insuficiencia aórtica es grave y se asocia

a síntomas, o se produce deterioro de la función ventricular o aumento significativo de los diámetros es el tiempo para la cirugía. Un tema importante es la técnica quirúrgica, dado que suele ser un problema de pacientes jóvenes. El reemplazo valvular con la consiguiente anticoagulación posterior indefinida, el riesgo de sangrado y las complicaciones asociadas a las prótesis mecánicas inclinan la balanza hacia la reparación valvular. La técnica de reparación recomendada es la tricuspización aórtica mediante la unión de la cúspide rudimentaria con alguna de las cúspides aórticas⁽¹⁵⁾ o la introducción de la una neocúspide con pericardio autólogo⁽¹⁶⁾. El pronóstico de la reparación aórtica respecto a la durabilidad es incierto, ya que falta evidencia bibliográfica al respecto.

Conclusión

La VAoC es una enfermedad congénita rara. Como se observa en los casos que se han presentado, el diagnóstico suele ser un hallazgo de la ecocardiografía Doppler. Los pacientes portadores desarrollarán insuficiencia valvular aórtica cerca de la quinta década de la vida. Un porcentaje de estos pacientes requerirá tratamiento quirúrgico, siendo de preferencia la reparación valvular, basado en las características de cada paciente y el diámetro de la aorta.

Bibliografía

- Cheema MA. Quadricuspid aortic valve as cause of congestive cardiac failure: case history. *Pak Heart J* 1990; 23 (1): 14-15.
- Tsang MY, Abudiab MM, Ammash NM, et al. Quadricuspid aortic valve: characteristics, associated structural cardiovascular abnormalities, and clinical outcomes. *Circulation* 2016; 133 (3): 312-319.
- Olson LJ, Subramanian R, Edwards WD. Surgical pathology of pure aortic insufficiency: a study of 225 cases. *Mayo Clin Proc* 1984; 59 (12): 835-841.
- Malviya A, Jha PK, Ashwin, et al. Quadricuspid aortic valve: a case report and literature review. *Egypt Heart J* 2016; 68: 271-275.
- Hurwitz LE, Roberts WC. Quadricuspid semilunar valve. *Am J Cardiol* 1973; 31 (5): 623-626.
- Jagannath AD, Johri AM, Liberthson R, et al. Quadricuspid aortic valve: a report of 12 cases and a review of the literature. *Echocardiography* 2011; 28 (9): 1035-1040.
- Nakamura Y, Taniguchi I, Saiki M, et al. Quadricuspid aortic valve associated with aortic stenosis and regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49 (12): 714-716.
- Tutarel O, Westhoff-Bleck M. Functional status of the quadricuspid aortic valve/an uncommon coincidence of congenital quadricuspid aortic valve accompanied by hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Anadolu Kardiyol Derg* 2008; 8 (1): 86.
- Feldman BJ, Khandheria BK, Warnes CA, et al. Incidence, description and functional assessment of isolated quadricuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1990; 65 (13): 937-938.
- Savino K, Quintavalle E, Ambrosio G. Quadricuspid aortic valve: a case report and review of the literature. *J Cardiovasc Echography* 2015; 25: 72.
- Kawanishi Y, Tanaka H, Nakagiri K, et al. Congenital quadricuspid aortic valve associated with severe regurgitation. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2008; 16 (5): e40-41.
- Finch A, Osman K, Kim K-S, et al. Transesophageal echocardiographic findings of an infected quadricuspid aortic valve with an anomalous coronary artery. *Echocardiography* 1994; 11 (4): 369-375.
- Tutarel O. The quadricuspid aortic valve: a comprehensive review. *J Heart Valve Dis* 2004; 13 (4): 534-537.
- Godefroid O, Colles P, Vercauteren S, et al. Quadricuspid aortic valve: a rare etiology of aortic regurgitation. *Eur J Echocardiogr* 2006; 7 (2): 168-170.

15. Iglesias A, Oliver J, Muñoz JE, Nuñez L. Quadricuspid aortic valve associated with fibromuscular subaortic stenosis and aortic regurgitation treated by conservative surgery. *Chest* 1981; 80 (3): 327-328.
16. Kawase I, Ozaki S, Yamashita H, *et al.* Original aortic valve plasty with autologous pericardium for quadricuspid valve. *Ann Thorac Surg* 2011; 91 (5): 1598-1599.

Amiloidosis cardíaca a través de la imagen multimodalidad

Inés Díaz-Dorronsoro
Joaquín Barba

Correspondencia

Ines Diaz-Dorronsoro
email: adiazdo@unav.es

Departamento de Cardiología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España

Palabras clave

- ▷ Amiloidosis cardíaca
- ▷ Técnicas de imagen cardíaca

Keywords

- ▷ Cardiac amyloidosis
- ▷ Cardiac imaging techniques

RESUMEN

La amiloidosis cardíaca se produce por el depósito de sustancia amiloide en el corazón. Existen diferentes subtipos de la enfermedad, que están causados por una variedad de proteínas. Las formas más comunes en los países desarrollados son la amiloidosis de cadenas ligeras y la amiloidosis por transtiretina. Dadas sus implicaciones pronósticas y terapéuticas, es necesaria la correcta identificación del tipo de amiloidosis. Las técnicas de imagen que se suelen utilizar para establecer un diagnóstico de sospecha son la ecocardiografía, la resonancia magnética cardíaca y la gammagrafía con ⁹⁹Tc-DPD. En este artículo se comentan las principales herramientas que se han desarrollado en estas técnicas para identificar el subtipo de amiloidosis.

ABSTRACT

Cardiac amyloidosis is a condition produced due to the deposition of amyloid in the heart. There are different subtypes of the disease that are caused by a variety of proteins. The most common types in developed countries are: light chain amyloidosis and transthyretin amyloidosis. Given its prognostic implications and the treatments that are being developed, it is necessary an accurate identification of the types of amyloidosis. The usual imaging techniques for diagnosis of this disease are echocardiography, cardiac resonance and ⁹⁹Tc-DPD scintigraphy. In this article, we discuss the main tools that these techniques have contributed to identify the subtypes of amyloidosis.

Presentación del caso

La amiloidosis es una enfermedad producida por el depósito de sustancia amiloide en diferentes órganos y tejidos. La sustancia amiloide es de naturaleza proteica y se produce por cambios estructurales en diversas proteínas. El depósito de dicha sustancia produce una alteración en los distintos órganos y sistemas. Según los órganos afectados, las amiloidosis se pueden clasificar en formas sistémicas o formas localizadas.

La amiloidosis cardíaca consiste en la afectación del corazón por el depósito de sustancia amiloide y ocurre con más frecuencia en las formas de amiloidosis sistémica. Se conocen más de 30 proteínas implicadas en la formación de sustancia amiloide que puede afectar al corazón, pero son sólo unas pocas las que lo afectan de manera significativa. En concreto, en los países desarrollados, las formas principales de amiloidosis cardíaca son la amiloidosis de cadenas ligeras (AL), y la amiloidosis por transtiretina, tanto en su forma familiar (ATTRm), por mutación de dicha proteína, como en su forma natural (wild type), también conocida como amiloidosis sistémica senil (ATTRw), en la que no hay mutación. En los países en vías de desarrollo, la amiloidosis cardíaca más prevalente es la secundaria, debida a procesos inflamatorios no resueltos o infecciones crónicas, en la que se produce un depósito de proteína Amiloide A (AA)⁽¹⁾.

El diagnóstico precoz es importante para poder establecer un tratamiento adecuado, dado el mal pronóstico que la afectación cardíaca tiene en las diversas

formas de amiloidosis. En otras palabras, se produce una mejoría en la supervivencia de estos pacientes gracias a los nuevos tratamientos disponibles, cuando se instauran en las primeras fases de la amiloidosis cardíaca.

Presentación clínica

La sustancia amiloide puede infiltrar cualquier estructura cardíaca, siendo lo más característico la infiltración del miocardio, que produce un engrosamiento de las paredes ventriculares. Dicho engrosamiento provoca un empeoramiento de la distensibilidad y, como consecuencia, una alteración grave de la función diastólica. Por ello la amiloidosis cardíaca se considera tradicionalmente una forma de miocardiopatía restrictiva. También puede observarse trastornos de la conducción por infiltración del tejido de conducción y diversos grados de afectación valvular.

Diagnóstico

El diagnóstico definitivo de amiloidosis cardíaca se realiza mediante biopsia: depósito de amiloide en el corazón o en otro órgano afectado. El diagnóstico no invasivo se ha basado habitualmente en el estudio ecocardiográfico, sin embargo, en los últimos 10 años, otras técnicas de imagen han demostrado una buena sensibilidad y especificidad para su diagnóstico y se han propues-

to distintos algoritmos para para el diagnóstico no invasivo de la amiloidosis cardíaca⁽²⁾.

Diagnóstico por imagen

Ecocardiografía

La ecocardiografía continúa siendo una herramienta fundamental para establecer el diagnóstico de sospecha de amiloidosis cardíaca. Se ha establecido como criterio diagnóstico de amiloidosis cardíaca la presencia de hipertrofia ventricular izquierda (HVI) o engrosamiento miocárdico con un septo interventricular mayor de 12 mm en ausencia de otra causa de HVI que justifique dicho crecimiento⁽³⁾ (Video 1). La HVI suele ser concéntrica, aunque pueden existir formas asimétricas. La fracción de eyección suele estar conservada si bien en algunas series se observa un alto porcentaje de pacientes con fracción de eyección disminuida⁽⁴⁻⁵⁾. Además de la HVI, es característica la presencia de crecimiento biauricular, hipertrofia del ventrículo derecho, engrosamiento valvular y presencia de derrame pericárdico que suele ser de pequeña cuantía (Video 2).

En cuanto a la función diastólica, es característico el patrón de llenado restrictivo con un tiempo de deceleración corto y una disminución global de las velocidades tisulares (Figura 1).

En los últimos años, las técnicas de imagen ecocardiográficas mediante *speckle tracking* han permitido caracterizar mejor la amiloidosis cardíaca. El patrón típico consiste en una disminución del *strain* longitudinal en los segmentos basales y medios con valores normales en los segmentos apicales⁽⁶⁾ (Figura 2). Este hallazgo permite distinguir la amiloidosis cardíaca de otras formas de miocardiopatía. Más recientemente, el *speckle tracking* tridimensional ha permitido un mejor estudio de la deformidad miocárdica tanto del ventrículo izquierdo como del derecho en esta enfermedad, confirmando que la disminución del *strain* longitudinal y circunferencial en segmentos basales está asociado a un mayor grado de afectación cardíaca en pacientes con amiloidosis cardíaca⁽⁷⁾.

Gammagrafía cardíaca

La utilización de radiotrazadores en pacientes con amiloidosis cardíaca va en aumento desde los primeros trabajos publicados a comienzos del siglo XXI⁽⁸⁾. En concreto el radiotrazador ^{99m}Tc-DPD (Figura 3) ha demostrado que es capaz de distinguir entre depósito de AL frente al de TTR. Así se ha establecido un sistema de graduación de captación cardíaca en comparación con la captación ósea que va desde la captación nula (grado 0) hasta la captación severa (grado 3). Diversos trabajos han demostrado cómo en pacientes con amiloidosis cardíaca producida por depósito de TTR se observa una captación de radiotrazador que no estaría presente, al menos con la misma intensidad, en los pacientes con AL⁽⁹⁻¹⁰⁾. Otra ventaja importante de la gammagrafía es que puede detectar los depósitos de amiloide incluso antes de que se presenten alteraciones morfológicas en la ecocardiografía⁽¹¹⁾.

Recientemente se han puesto en marcha estudios mediante tomografía de emisión de positrones con un nuevo radiotrazador, el ¹⁸F-florbetapir, y los datos hasta ahora observados permiten augurar que posee una alta capacidad para descartar o confirmar la afectación cardíaca en pacientes con amiloidosis⁽¹²⁻¹³⁾.

Resonancia cardíaca

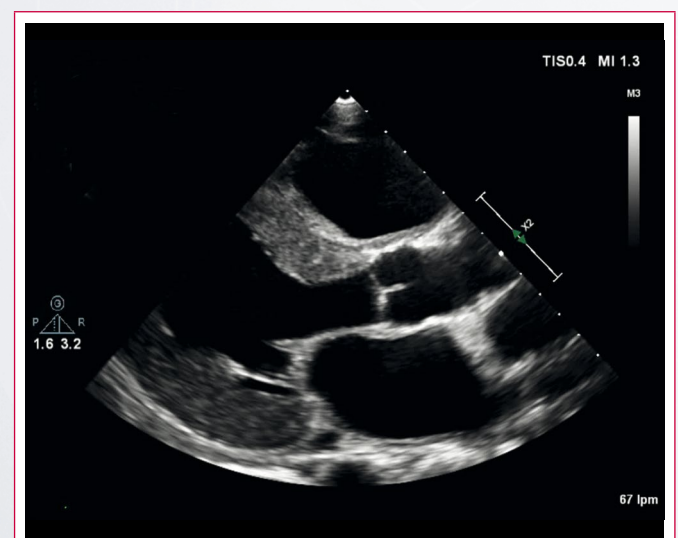
La resonancia magnética cardíaca (cardio-RM) aporta información tanto estructural como funcional del corazón. Permite una mayor precisión en el cálculo del volumen, la masa y el grosor miocárdico (técnica de referencia). Además,

la amiloidosis cardíaca produce un aumento importante del volumen extracelular del miocárdico (VEC): acúmulo de amiloide en el corazón. Este fenómeno se puede estudiar con esta técnica mediante secuencias de realce tardío o mediante mapeo T1.

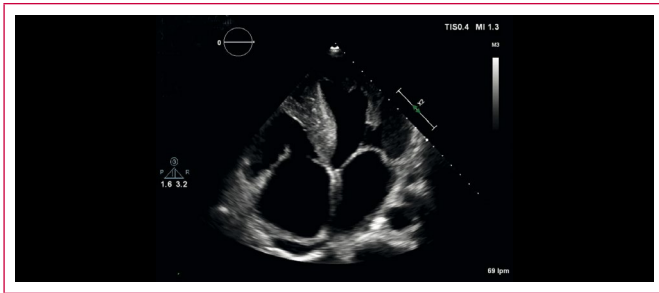
En las secuencias de "realce precoz y tardío" el depósito de amiloide altera significativamente la cinética de distribución del gadolinio entre la sangre y el miocardio. Tras la administración de gadolinio se produce un acortamiento del T1 subendocárdico y aumenta la diferencia entre la señal en T1 de subendocardio y la sangre. Por ello, el patrón de distribución del gadolinio en la amiloidosis cardíaca es característicamente subendocárdico y difuso⁽¹⁴⁾. Sin embargo, no es infrecuente encontrar otros tipos de patrones de realce: realce parcheado o incluso transmural (Figura 4). Es muy importante tener en cuenta que en esta enfermedad el gadolinio desaparece del miocardio rápidamente (cinética alterada), de manera que si se espera 6-7 minutos para obtener la imágenes de realce tardío es probable que no se observen las alteraciones anteriormente descritas.

En los últimos años, las técnicas de mapeo T1 y el cálculo del VEC se han impuesto como herramientas diagnósticas para la amiloidosis cardíaca mediante cardio-RM. En un mapa T1 (Figura 5) la intensidad de señal de cada vóxel es directamente proporcional al tiempo T1 del tejido en que se encuentra. Se pueden realizar mapas T1 nativos (sin contraste) y también mapas T1 poscontraste para poder estimar de forma no invasiva el VEC. En los pacientes con amiloidosis cardíaca los valores de T1 nativo están muy aumentados, siendo este valor mayor en los pacientes con AL frente a los pacientes con ATTR. El cálculo del VEC se lleva a cabo teniendo en cuenta el coeficiente de reparto, que indica la relación entre los cambios de T1 del miocardio y la sangre antes y después de la administración del contraste, y el valor del hematocrito en el momento de realizar la cardio-RM. El valor normal del VEC varía entre un 20% y un 30%. En pacientes con amiloidosis cardíaca se ha encontrado un VEC de hasta un 40-70%, existiendo también diferencias respecto a los distintos tipos de amiloidosis cardíaca, siendo el VEC más elevado en la ATTR que en la AL⁽¹⁵⁾.

Estudio por imagen



Video 1. Ecocardiografía bidimensional en un plano eje largo de un paciente con ATTR. Se aprecia el engrosamiento general del miocardio, así como de las válvulas. La función sistólica está levemente disminuida



Vídeo 2. Ecocardiografía bidimensional en un plano apical de cuatro cámaras en un paciente con ATTR. Se observa engrosamiento valvular, crecimiento auricular y un pequeño derrame pericárdico

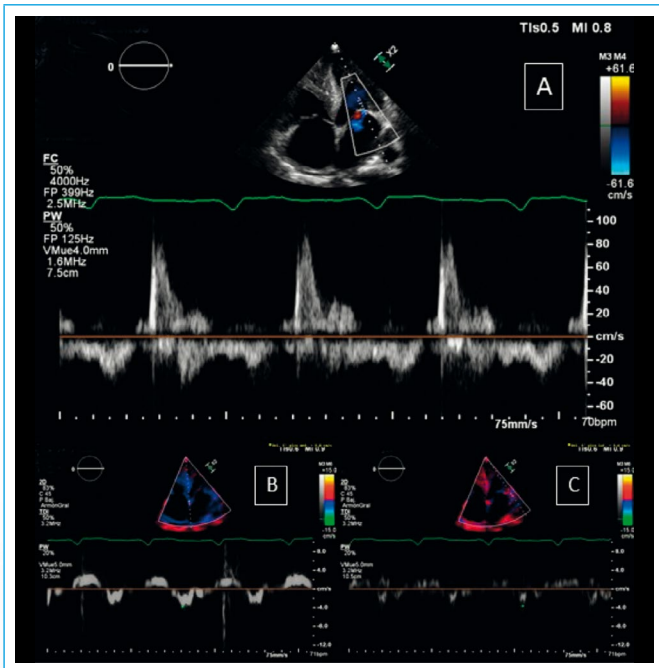


Figura 1. Doppler del flujo transmitral (A), Doppler tisular en el anillo septal (B) y lateral (C) de un paciente con ATTR. Se puede observar el acortamiento del tiempo de deceleración con una relación e/a > 2 y una disminución de la velocidad E' del Doppler tisular

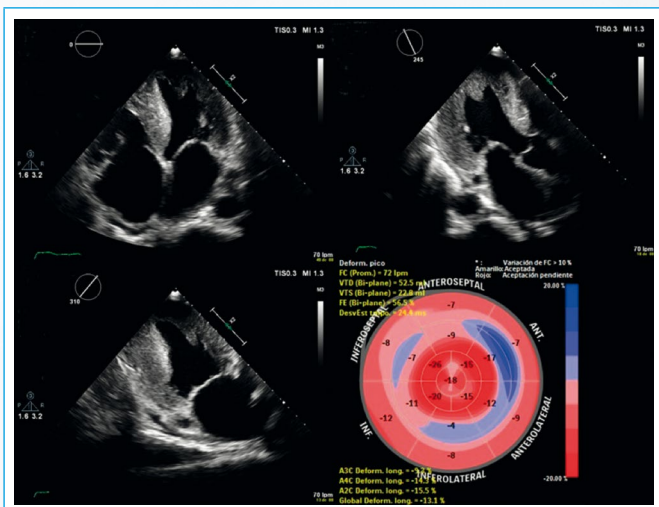


Figura 2. Strain global longitudinal medido en los planos apicales de cuatro, tres y dos cámaras de un paciente con ATTR. Se aprecia la disminución del strain en los segmentos basales y medios y su normalidad en los segmentos apicales

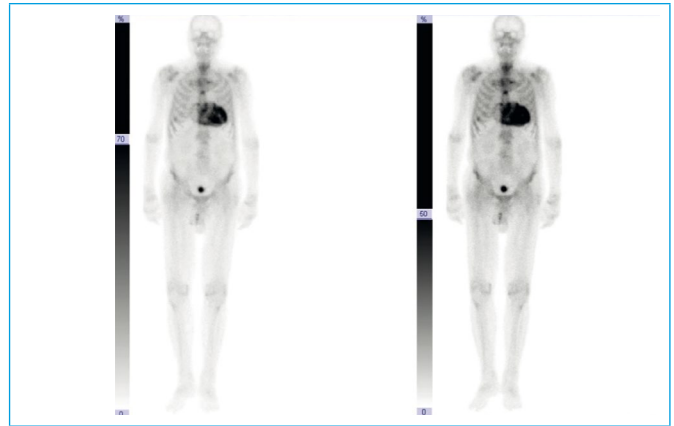


Figura 3. Gammagrafía con ^{99m}Tc-DPD de un paciente con ATTR. Se observa captación cardíaca de ^{99m}Tc-DPD de elevada intensidad en ambos ventrículos, mayor en el izquierdo, con captación ósea difusa de intensidad baja (grado 3 de Perugini)

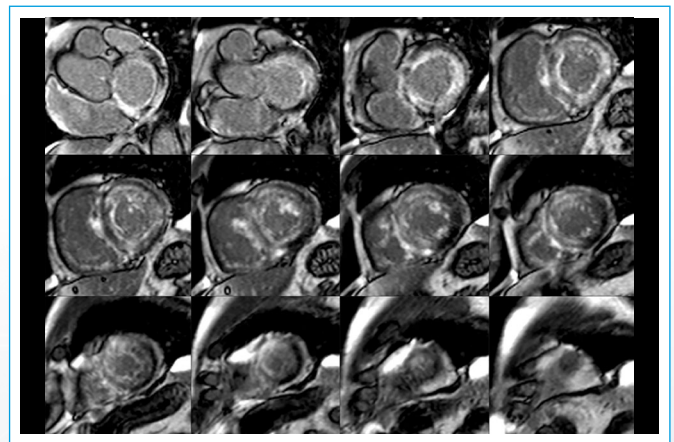


Figura 4. Secuencias de realce tardío de gadolinio en un paciente con ATTR. Se observa realce subendocárdico circunferencial y en ocasiones transmural afectando a ambos ventrículos

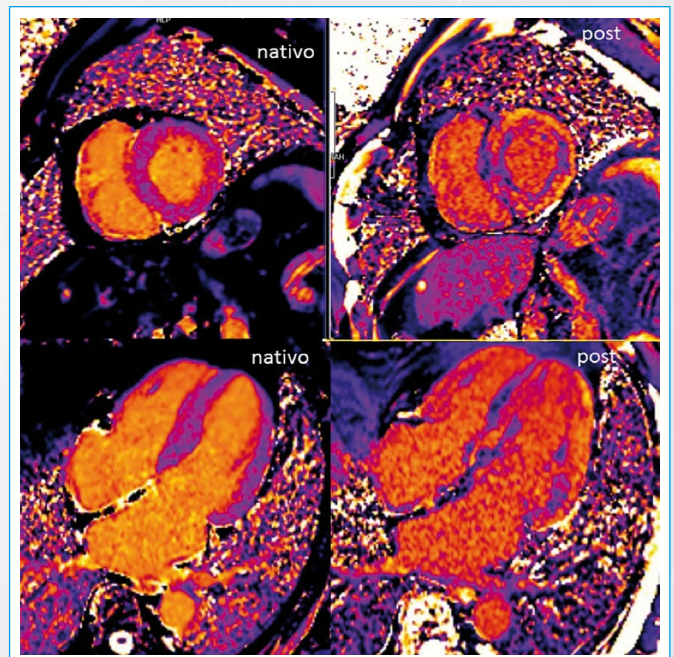


Figura 5. Mapa T1 nativo y posgadolinio de un paciente con ATTR. Se observa elevación de T1 nativo con un VEC del 49%

Discusión

Aunque la biopsia endomiocárdica (inmunohistoquímica o espectrometría de masas) sigue siendo el patrón oro para establecer un diagnóstico definitivo⁽¹⁶⁾, esta técnica es invasiva y su interpretación puede ser difícil.

Como se ha expuesto hoy en día disponemos de diversas pruebas de imagen no invasivas, como la gammagrafía y la cardio-RM, que son especialmente útiles en el diagnóstico de esta enfermedad.

Además estas pruebas no invasivas pueden ayudar a diagnosticar qué tipo de sustancia amiloide es la que se está acumulando en el corazón.

Conclusión

La cardio-RM y gammagrafía son técnicas de imagen no invasivas muy precisas para establecer un adecuado diagnóstico en pacientes con sospecha de afectación cardíaca por amiloidosis.

Ideas para recordar

- La amiloidosis cardíaca es una enfermedad poco frecuente, pero de mal pronóstico una vez identificada.
- La ecocardiografía sigue siendo una herramienta muy útil en el diagnóstico de la amiloidosis cardíaca. La utilización de nuevas técnicas basadas en la medida de la deformación mediante *speckle tracking* han arrojado resultados prometedores para su caracterización.
- La resonancia magnética cardíaca es una técnica de referencia en el estudio de esta enfermedad debido a su versatilidad: estudio morfológico, realce "precoz-tardío", mapeo T1 y cálculo del VEC.
- La gammagrafía con ^{99m}Tc-DPD permite establecer un diagnóstico diferencial entre la AL y la ATTR. Nuevos radiotrazadores como el ¹⁸F-florbetapir se están estudiando como cribado de la afectación cardíaca en la amiloidosis sistémica.

Bibliografía

1. Dubrey SW, Hawkins PN, Falk RH. Amyloid diseases of the heart: assessment, diagnosis, and referral. *Heart* 2011; 97: 75-84.
2. Gillmore JD, Maurer MS, Falk RH, et al. Nonbiopsy diagnosis of cardiac transthyretin amyloidosis. *Circulation* 2016; 133: 2404-2412.
3. Gertz MA, Comenzo R, Falk RH, et al. Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL): a consensus opinion from the 10th International Symposium on Amyloid and Amyloidosis, Tours, France, 18-22 April 2004. *Am J Hematol* 2005; 79: 319-328.
4. Grogan M, Scott CG, Kyle RA, et al. Natural history of wild-type transthyretin cardiac amyloidosis and risk stratification using a novel staging system. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 1014-1020.
5. González-López E, Gagliardi C, Dominguez F, et al. Clinical characteristics of wildtype transthyretin cardiac amyloidosis: disproving myths. *Eur Heart J* 2017; 38: 1895-1904.
6. Quarta CC, Solomon SD, Urazei I, et al. Left ventricular structure and function in transthyretin-related versus light-chain cardiac amyloidosis. *Circulation* 2014; 129: 1840-1849.
7. Urbano-Moral JA, Gangadharamurthy D, Comenzo RL, et al. Ecocardiografía speckle tracking (rastreo de marcas) tridimensional en la amiloidosis cardíaca de cadenas ligeras: estudio de los parámetros de mecánica miocárdica ventricular izquierda y derecha. *Rev Esp Cardiol* 2015; 68: 657-664.
8. Puille M, Altland K, Linke RP, et al. ^{99m}Tc-DPD scintigraphy in transthyretin-related familial amyloidotic polyneuropathy. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2002; 29: 376-379.
9. Peruggini E, Guidalotti PL, Salvi F, et al. Noninvasive etiologic diagnosis of cardiac amyloidosis using ^{99m}Tc-3,3-diphosphono-1,2-propanodicarboxylic acid scintigraphy. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 1076-1084.
10. De Haro-del Moral FJ, Sánchez-Lajusticia A, Gómez-Bueno M, et al. Papel de la gammagrafía cardíaca con ^{99m}Tc-DPD en la discriminación del subtipo de amiloidosis cardíaca. *Rev Esp Cardiol* 2012; 65: 440-446.
11. Longhi S, Guidalotti P, Quarta C, et al. Identification of TTR-Related Subclinical Amyloidosis With ^{99m}Tc-DPD Scintigraphy. *JACC Cardiovasc Imaging* 2014; 7: 531-532.
12. Dorbala S, Vangala D, Semer J, et al. Imaging cardiac amyloidosis: a pilot study using ¹⁸F-florbetapir positron emission tomography. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2014; 41 (9): 1652-1662.
13. García-González P, Zozar-Santiago MP, Maceira AM. Amiloidosis cardíaca detectada mediante PET/TC con ¹⁸F-florbetapir. *Rev Esp Cardiol* 2016; 69: 1215.
14. Maceira AM, Joshi J, Prasad SK, et al. Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation* 2005; 111: 186-193.
15. Fontana M, Banyersad SM, Treibel TA, et al. Differential Myocyte responses in patients with cardiac transthyretin amyloidosis and light-chain amyloidosis: a cardiac MR imaging study. *Radiology* 2015; 277: 388-397.
16. Pellikka PA, Holmes DR Jr, Edwards WD, et al. Endomyocardial biopsy in 30 patients with primary amyloidosis and suspected cardiac involvement. *Arch Intern Med* 1988; 148: 662-666.

Cardiomiopatía de Tako-Tsubo en una niña de 3 años poscirugía cardíaca

Pierina Patricia Quiroz-Zegarra*

Luisa Talledo-Paredes**

Antonio Skraboja-Crespo***

Correspondencia

Pierina Quiroz Zegarra
email: pierinaqz@hotmail.com

* Departamento de Cardiología, Instituto Nacional Cardiovascular, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima. Perú

** Departamento de Cardiología, Apoyo al diagnóstico y tratamiento, Instituto Nacional Cardiovascular. Lima. Perú

*** Servicio de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional Cardiovascular. Lima. Perú

Palabras clave

- ▷ Tako-Tsubo
- ▷ Niños
- ▷ Disfunción ventricular

RESUMEN

La miocardiopatía Tako-Tsubo o miocardiopatía de estrés es un síndrome caracterizado por dolor torácico, disfunción ventricular izquierda transitoria y cambios electrocardiográficos que simulan un infarto agudo de miocardio en ausencia de enfermedad obstructiva de arterias coronarias. Pocos casos se han descrito en niños. En este artículo se describe el caso de una niña de 3 años a quien se le realizó una reparación quirúrgica de un defecto del septo interventricular, con tiempo corto de clampado aórtico y circulación extracorpórea, que presentó disfunción ventricular izquierda aguda con discinesia apical sin obstrucción de arterias coronarias, sugiriendo miocardiopatía de Tako-Tsubo.

Keywords

- ▷ Tako-Tsubo
- ▷ Child
- ▷ Ventricular dysfunction

ABSTRACT

Tako-Tsubo cardiomyopathy or stress cardiomyopathy is a cardiac syndrome characterized by chest pain, transient left ventricle dysfunction and electrocardiographic changes that can mimic acute myocardial infarction in absence of obstructive coronary artery disease. Few cases of Tako-Tsubo cardiomyopathy in childhood have been described. We report the case of a 3-year-old-girl with repaired ventricular septal defect, with a short cardiopulmonary support time and aortic cross-clamp time, who experienced acute left ventricular dysfunction with apical ballooning without coronary arterial involvement, suggesting Tako-Tsubo cardiomyopathy.

Presentación del caso

Niña de 3 años con comunicación septal interventricular de 9 mm de diámetro, en tratamiento médico prequirúrgico (Video 1). Se le realizó cierre quirúrgico del defecto, septoplastia con parche de pericardio bovino. El tiempo de circulación extracorpórea fue de 45 minutos y el de clampado aórtico 24 minutos. A la salida de bomba, recuperó espontáneamente el ritmo sinusal. Posteriormente ingresó en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.

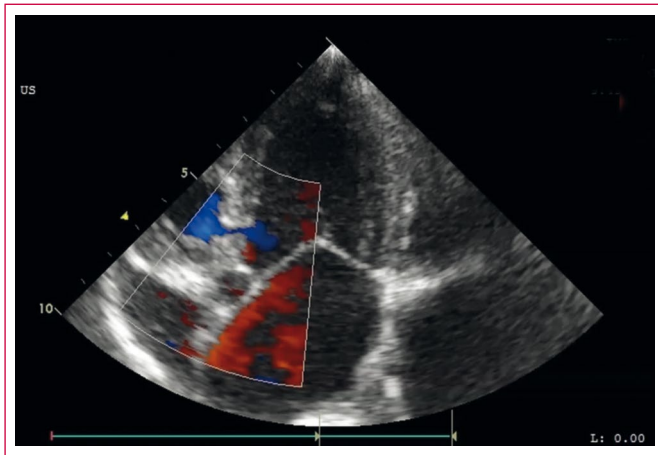
En el posoperatorio inmediato presentó una evolución favorable, toleró la extubación y se retiraron los fármacos inotrópicos. A las 11 horas del postoperatorio presentó súbitamente elevación del ST marcada, en derivaciones precordiales V2-V6 y en la cara inferior (Figura 1). Además, se observó una elevación

de enzimas cardíacas (pico de TnT de 8,82 ng/ml) y de los péptidos natriuréticos (pro-BNP 5310 pg/ml), así como disfunción sistólica grave del ventrículo izquierdo con fracción de eyección (FEVI) del 30% (Video 2). La saturación venosa central era del 42%. Por ello tuvo que reiniciarse el soporte hemodinámico. Una vez estabilizada la paciente, se realizó un cateterismo cardíaco (Video 3).

Ante la discrepancia entre los hallazgos angiográficos, que no explicaban la gravedad del cuadro clínico, se decidió realizar un estudio de perfusión miocárdica mediante SPECT, bajo infusión de levosimendán por el estado clínico de la paciente (Figura 2, Figura 3 y Video 4). Posteriormente se realizó un análisis de metanefrinas en orina que fue normal.

La paciente cursó con evolución favorable, recuperando progresivamente la función sistólica del ventrículo izquierdo, siendo dada de alta en óptimas condiciones (Video 5).

Estudio por imagen



Vídeo 1. Ecocardiografía prequirúrgica. Doppler color, plano apical de cinco cámaras. Defecto septal interventricular perimembranoso con *shunt* de izquierda a derecha. Dilatación de cavidades izquierdas. Función sistólica y motilidad del ventrículo izquierdo conservadas

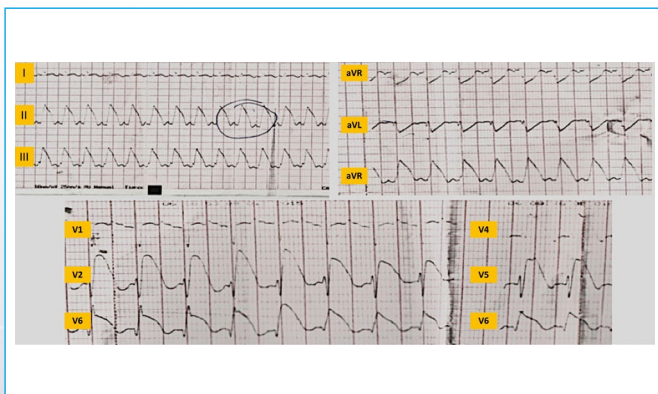
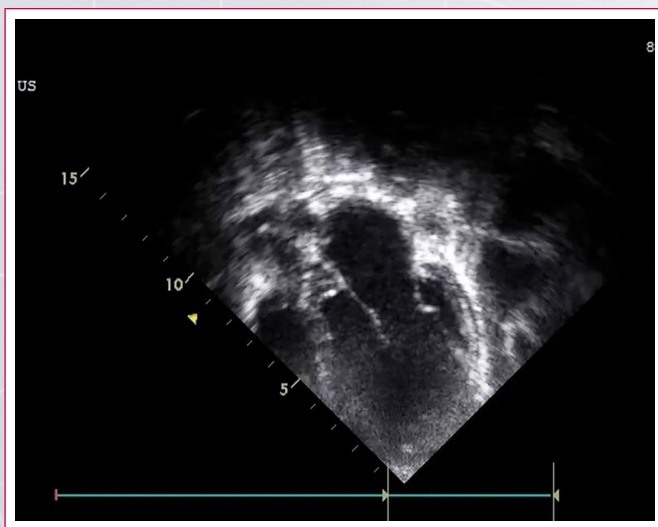
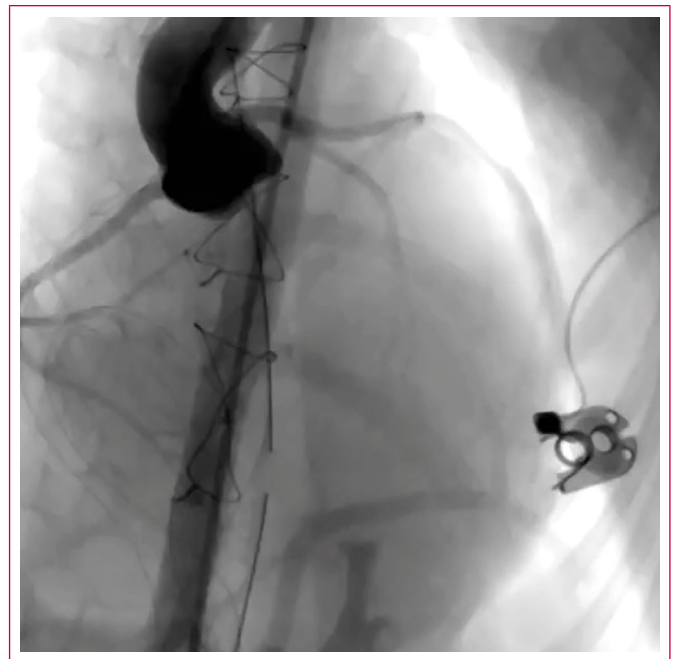


Figura 1. Electrocardiograma. Elevación del ST en precordiales y en la cara inferior



Vídeo 2. Ecocardiografía 11 horas del postoperatorio, plano de cuatro cámaras, vista "pediátrica". Dilatación y disfunción sistólica grave del ventrículo izquierdo, con alteraciones de la motilidad: discinesia apical (*círculo amarillo*) con hipercontractilidad de los segmentos basales (FEVI 30%)



Vídeo 3. Cateterismo cardíaco, distintas proyecciones. Origen normal de las arterias coronarias derecha e izquierda. No se observan obstrucciones angiográficas significativas

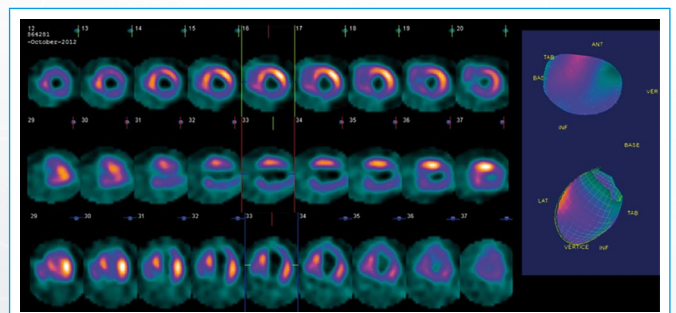
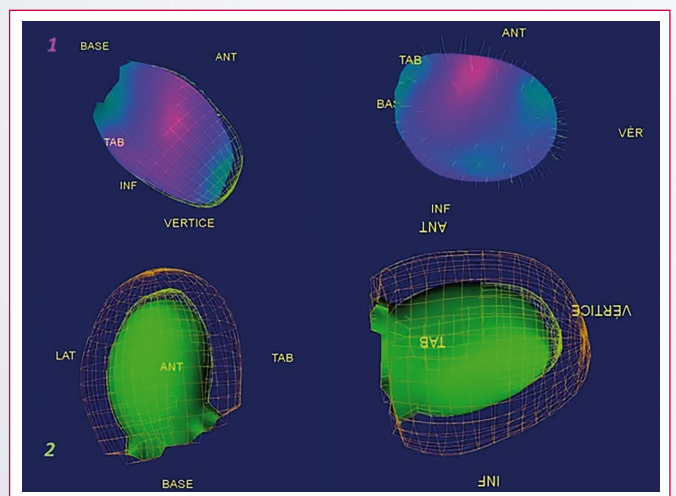


Figura 2. Estudio de perfusión miocárdica. Vista eje corto, eje largo horizontal y eje largo vertical. Las imágenes adquiridas muestran una disminución marcada de la perfusión en los segmentos apical y periapicales, así como en los segmentos de la cara inferior: basal, medio y apical. El defecto de perfusión afectaba al 48% de la masa ventricular total (FEVI 23%)



Vídeo 4. Estudio de perfusión miocárdica con sincronización electrocardiográfica. 1: ausencia de engrosamiento apical; 2: alteración de la motilidad: discinesia apical con hipercontractilidad de los segmentos basales

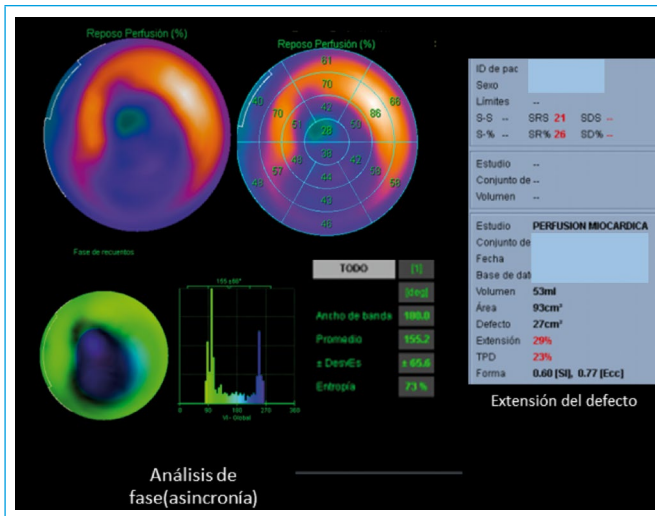
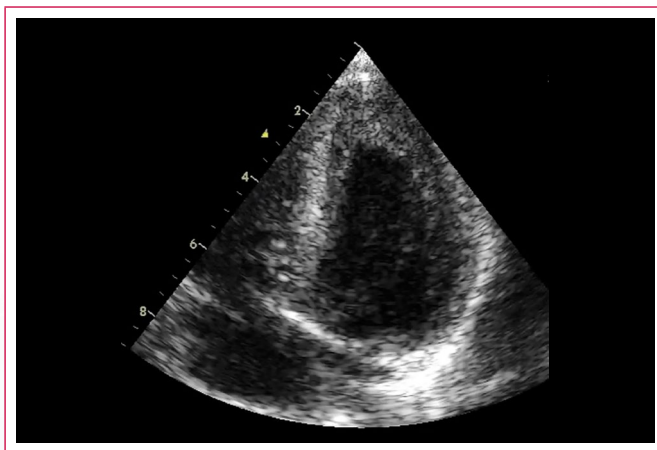


Figura 3. A: mapa polar. Los segmentos con alteración de la perfusión corresponden a territorios de la arteria coronaria derecha y descendente anterior; **B:** análisis de fase. Disincronía en la contracción ventricular, correspondiente a los segmentos con defectos de perfusión



Vídeo 5. Ecocardiografía bidimensional al alta, plano apical de cuatro cámaras. Ventrículo izquierdo con función sistólica conservada (FEVI 62%), sin alteraciones segmentarias de la contractilidad

Discusión

Entre las causas de disfunción ventricular grave posterior a la cirugía cardíaca se encuentran, entre otras, el aturdimiento miocárdico, la embolia coronaria y la miocardiopatía de estrés. En el caso expuesto la primera opción es poco probable por dos motivos. El primero es que el tiempo de circulación extracorpórea y el clampado aórtico con una adecuada cardioplejía se encuentran dentro de los esperados para la corrección de este tipo de defectos. El segundo motivo es que cuando existe aturdimiento miocárdico poscirugía, la disfunción del ventrículo izquierdo suele ser global. Por otro lado, la presencia de embolismo coronario es improbable porque las alteraciones de la motilidad comprometerían sólo un territorio coronario y se correlacionaría con hallazgos angiográficos específicos.

El síndrome de Tako-Tsubo⁽¹⁾, con sus múltiples denominaciones entre ellas miocardiopatía de estrés, miocardiopatía de Tako-Tsubo, síndrome de corazón roto y recientemente descrito también como síndrome de "corazón feliz", es una miocardiopatía caracterizada por presentar disfunción ventricular izquierda transitoria, cuyos mecanismos fisiopatológicos son complejos: vasoespas-

mo, disfunción microvascular, cardiotoxicidad mediada por catecolaminas... Es una patología que puede pasar desapercibida (no diagnosticada) en su variante típica y más aún en sus variantes atípicas⁽¹⁻⁴⁾.

A continuación se exponen los criterios diagnósticos de la Clínica Mayo para el diagnóstico miocardiopatía Tako-Tsubo. Se propusieron inicialmente en 2004 y se modificaron posteriormente en 2008, y son los más utilizados en la práctica clínica y en investigación:

- Alteraciones transitorias en la contractilidad de los segmentos medios del ventrículo izquierdo (discinesia, acinesia o hipocinesia), con afectación apical o sin ella, extendiéndose más allá del territorio de una arteria coronaria determinada; ocasionalmente hay una situación estresante desencadenante, aunque no siempre.
- Ausencia de enfermedad coronaria obstructiva o evidencia angiográfica de rotura de placa aguda.
- Nuevas alteraciones electrocardiográficas (elevación del ST y/o inversión de la onda T) o elevación leve de troponina.
- Ausencia de feocromocitoma o miocarditis.

La Sociedad Europea de Cardiología (2015) incluye, además, la existencia de una elevación significativa de péptidos natriuréticos. El caso clínico expuesto cumple todos estos criterios⁽¹⁻⁴⁾.

Un aspecto característico de la miocardiopatía de Tako-Tsubo en la edad infantil es que parece afectar por igual a niños y a niñas, a diferencia de la forma más común en la población adulta, donde el cuadro característico se suele producir en mujeres posmenopáusicas, que tras un evento estresante desarrollan un cuadro que simula un síndrome coronario agudo. Además, en comparación con la población adulta, los pacientes pediátricos presentan con más frecuencia síntomas de insuficiencia cardíaca o pérdida del conocimiento. Una mayor proporción de pacientes pediátricos tiene depresión del segmento ST en el ECG. Por otro lado, en pacientes más jóvenes, una alta proporción tiene variantes anatómicas no apicales y un deterioro ventricular izquierdo más grave. El aumento de troponina y la disminución de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, la prevalencia de trastornos neurológicos o psicológicos y el resultado intrahospitalario son similares entre adultos y niños.

Finalmente, cabe destacar que los casos descritos tras cardiotoromía son una entidad rara en la población adulta y aún más en la población pediátrica, donde se han descrito casos en diversos contextos clínicoquirúrgicos. Esta entidad puede aparecer desde pocas horas después de la intervención quirúrgica (postoperatorio inmediato) hasta varios días después⁽⁵⁻⁸⁾.

Conclusión

Las distintas técnicas de imagen disponibles a día de hoy permiten realizar un diagnóstico preciso de la miocardiopatía de Tako-Tsubo. Hay que tener en cuenta que esta entidad se puede presentar desde los primeros años de vida. En el caso expuesto la enfermedad apareció después de un evento especialmente estresante como es una cirugía cardíaca.

Ideas para recordar

- Entre las causas de disfunción ventricular grave posterior a la cirugía cardíaca se encuentran, entre otras, el aturdimiento miocárdico, la embolia coronaria y la miocardiopatía de estrés.
- El síndrome de Tako-Tsubo es una patología que se puede presentar a cualquier edad.

- Las distintas técnicas de imagen disponibles a día de hoy permiten poder realizar una evaluación integral y obtener un diagnóstico preciso de esta entidad.

Bibliografía

1. Lyon AR, Bossone E, Schneider B, *et al.* Current state of knowledge on Takotsubo syndrome: a position statement from the task force on Takotsubo syndrome of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2016; 18 (1): 8-27.
2. Núñez Gil IJ, Luaces Méndez M, García-Rubira JC. Cardiopatía de estrés o síndrome de Tako-Tsubo: conceptos actuales. *Rev argent cardiol* 2009; 77 (3): 218-223.
3. Crea F, Camici PG, Bairey Merz CN. Coronary microvascular dysfunction: an update. *Eur Heart J* 2014; 35 (17): 1101-1111.
4. Bossone E, Lyon A, Citro R, *et al.* Takotsubo cardiomyopathy: an integrated multi-imaging approach. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2014; 15 (4): 366-377.
5. Urbinati A, Pellicori P, Guerra F, *et al.* Takotsubo syndrome in the paediatric population: a case report and a systematic review. *J Cardiovasc Med* 2017; 18 (4): 262-267.
6. Watanabe M, Shiraishi S, Takahashi M, *et al.* Fontan operation in a paediatric patient with a history of Takotsubo cardiomyopathy. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2014; 19 (2): 326-328.
7. Schoof S, Bertram H, Hohmann D, *et al.* Takotsubo Cardiomyopathy in a 2-Year-Old Girl 3-Dimensional Visualization of Reversible Left Ventricular Dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55 (3): e5.
8. Dalla Pozza R, Lehner A, Ulrich S, *et al.* Takotsubo Cardiomyopathy Complicating Percutaneous Pulmonary Valve Implantation in a Child. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2017; 1: 2150135117697314.

Fístula aortocavitaria. Una complicación poco frecuente de la endocarditis infecciosa

Ainhoa Benegas
Jose Juan Onaindia
Ángela Cacicedo
Ibon Rodriguez
Sonia Velasco

Correspondencia

Ainhoa Benegas Aróstegui
email: ainhoabenegas@gmail.com

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

Palabras clave

- ▷ Endocarditis infecciosa
- ▷ Fístula aortocavitaria
- ▷ Pseudoaneurisma
- ▷ Insuficiencia cardíaca

Keywords

- ▷ Infective endocarditis
- ▷ Aorto-cavitary fistulae
- ▷ Pseudoaneurism
- ▷ Heart failure

RESUMEN

La endocarditis infecciosa tiene diferentes presentaciones dependiendo de la participación de las estructuras valvulares y perivalvulares. Continúa siendo una enfermedad con elevada morbimortalidad a pesar de las mejoras realizadas en su diagnóstico y tratamiento. La fístula aortocavitaria es una complicación poco frecuente. Se presenta el caso de un varón de 79 años con una endocarditis infecciosa sobre válvula nativa, complicada por una fístula aortocavitaria hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo, presentación muy poco común.

ABSTRACT

Infective endocarditis has different presentations depending on the involvement of valvular and perivalvular structures. Despite the improvements made in the diagnosis and treatment of this disease, it still has a high morbidity and mortality. Aorto-cavitary fistulae is a rare complication. We introduce the case of a 79 year-old male with native valve endocarditis, complicated by aorto-cavitary fistulae to the left ventricle, a really unusual presentation.

Presentación del caso

La endocarditis infecciosa (EI) continúa siendo una enfermedad con una elevada morbimortalidad. A pesar de las mejoras realizadas en el diagnóstico y en las estrategias terapéuticas en las últimas décadas su tasa de mortalidad intrahospitalaria se encuentra entre el 10-26%. La extensión perivalvular en la EI es la causa más frecuente de infección no controlada y se asocia a mal pronóstico y alta probabilidad de que el paciente precise cirugía. Las complicaciones perivalvulares incluyen la formación de abscesos, pseudoaneurismas y fístulas⁽¹⁾.

La fístula aortocavitaria es una complicación poco frecuente, por ello debe existir un alto grado de sospecha clínica debido a que su existencia tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas⁽²⁾.

Se presenta el caso de un varón de 79 años, sin alergias medicamentosas conocidas, exfumador y bebedor ocasional; diagnosticado de hepatitis por VHC en 1989 y tratado con interferón y ribavirina 10 años después. El paciente estaba seguimiento en consultas externas de cardiología por una estenosis aórtica severa y una insuficiencia aórtica leve-moderada. En Junio de 2017 acudió al servicio de urgencias por un cuadro de deterioro progresivo del estado general con tiritera y sudoración profusa de 1 semana de evolución.

A su llegada al servicio de urgencias se encontraba hipotenso (80/60 mmHg), con escasa respuesta a sueroterapia y mala perfusión periférica. En las pruebas complementarias realizadas presentaba datos analíticos de sepsis sin

foco claro, por lo que ingresó en la unidad de cuidados intensivos. Se inició perfusión de noradrenalina a dosis bajas, se continuó con sueroterapia y se añadió tratamiento antibiótico empírico con meropenem. Los hemocultivos obtenidos fueron positivos para *Streptococcus oralis*, por lo que además de iniciar un tratamiento antibiótico específico, se realizó una ecocardiografía transtorácica que mostró una válvula aórtica posiblemente bicúspide, esclerocalcificada, con estenosis aórtica severa e insuficiencia aórtica mal visualizada de grado al menos moderado (*jet* excéntrico dirigido hacia velo anterior mitral). Se observó una vegetación filiforme adherida al velo posterior de la válvula aórtica de hasta 13 mm, vibrátil y muy móvil, que protruía hacia el tracto de salida de ventrículo izquierdo (TSVI) (**Vídeo 1**). Además, en el TSVI se describía un aparente receso que se rellenaba con flujo diastólico excéntrico (**Figura 1**).

Ante la sospecha de que se tratara de un pseudoaneurisma se decidió realizar una ecocardiografía transesofágica, que confirmó la presencia de una imagen sacular en la zona anterior del TSVI (próximo al segmento basal septal) con flujo diastólico por fuera del plano valvular (compatible con pseudoaneurisma aórtico) que comunicaba la raíz aórtica con el TSVI. Además, se describía una imagen de engrosamiento en la unión mitroaórtica, que sugería la presencia de un posible absceso a dicho nivel (**Figura 2, Figura 3 y Vídeo 2**).

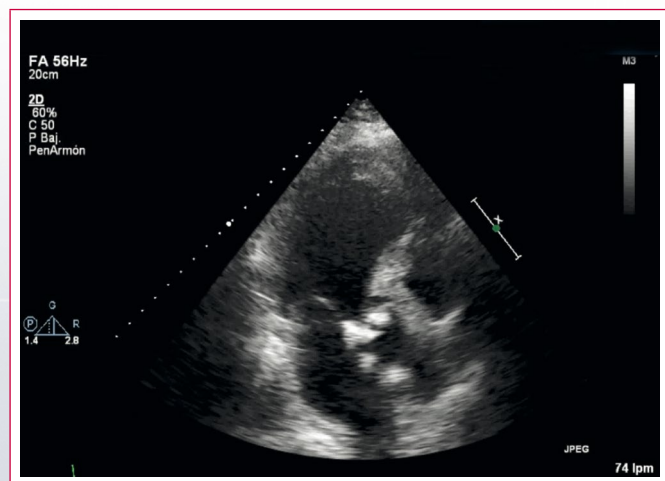
Ante la sospecha de un pseudoaneurisma y la existencia de un flujo diastólico con visualización dificultosa, se solicita una cardio-TC. Se observó una imagen de saculación compatible con un pseudoaneurisma en el plano anterior del seno coronario izquierdo que presentaba un trayecto transversal y caudal por

delante del seno coronario derecho hasta alcanzar, por debajo del anillo aórtico, el TSVI (Figura 4 a Figura 7). No se confirmó la existencia del absceso de la unión mitroaórtica mediante esta técnica.

Tras la confirmación mediante cardio-TC de un pseudoaneurisma que comunica el seno coronario izquierdo con el TSVI, se contactó con el servicio de Cirugía cardíaca. Se realizó una coronariografía preoperatoria en la que no se objetivaron lesiones en el árbol coronario. Posteriormente, se procedió a la sustitución de la válvula aórtica por una válvula Carpentier® Perimount biológica N.º 21 y exclusión del pseudoaneurisma de aorta con parche pericárdico. La evolución postoperatoria fue favorable, con extubación a las 24 horas de la intervención.

En la ecocardiografía transtorácica previa al alta, la prótesis aórtica biológica era normofuncionante con un ventrículo izquierdo hipertrófico con función sistólica conservada y sin derrame pericárdico ni datos de hipertensión pulmonar. En el seguimiento posterior, se realiza una TC torácica compatible con cambios posquirúrgicos de recambio valvular aórtico con resolución de la imagen de pseudoaneurisma aórtico (Figura 8).

Estudio por imagen



Vídeo 1. Ecocardiografía transtorácica, plano de tres cámaras apical. Véase el detalle de los hallazgos descritos en la válvula aórtica en el texto

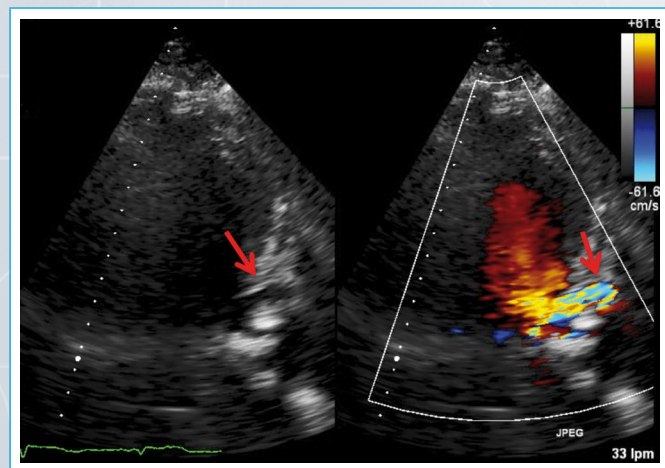


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica, plano de tres cámaras apical sin (izquierda) y con Doppler color (derecha). La flecha roja señala la zona del "receso"

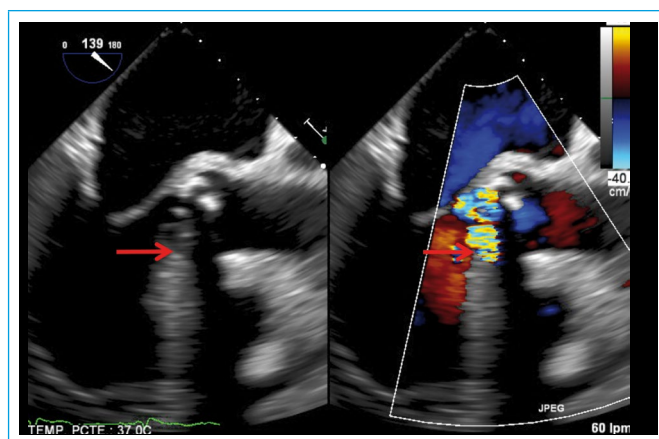


Figura 2. Ecocardiografía transefágica, plano del TSVI sin (izquierda) y con Doppler color (derecha). Las flechas rojas señalan una imagen sacular en la zona anterior del TSVI con flujo diastólico por fuera del plano valvular (compatible con pseudoaneurisma aórtico). En A se observa la fístula aortocavitaria (el flujo se dirige paralelo al plano aórtico, desde el septo interventricular hacia la unión mitroaórtica)

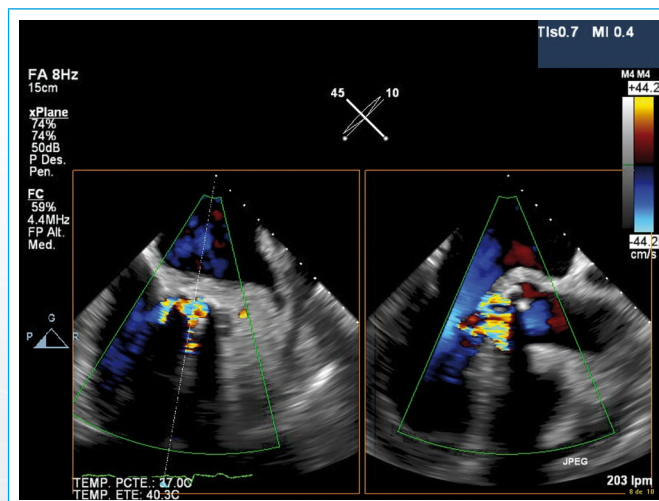
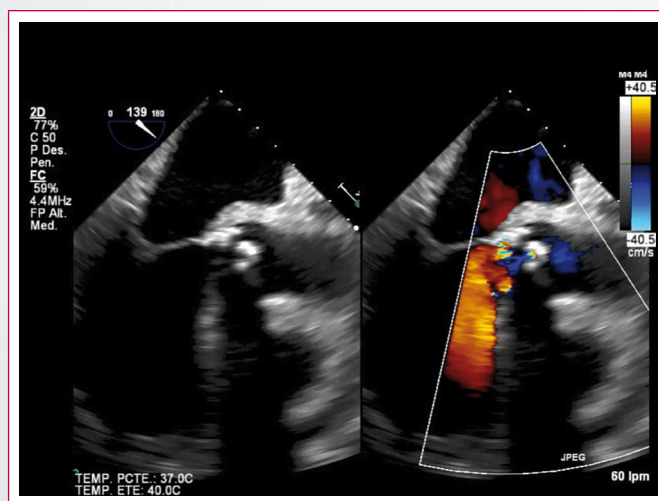


Figura 3. Ecocardiografía transefágica Doppler color, X plane. Imagen de grandes vasos modificada a la izquierda y TSVI a la derecha. Además de la fístula aortocavitaria parece que la unión mitroaórtica está engrosada



Vídeo 2. Ecocardiografía transefágica. Plano del TSVI sin (izquierda) y con Doppler color (derecha). Las flechas amarillas señalan la fístula aortocavitaria. La líneas rojas señalan la verruga endocárdica

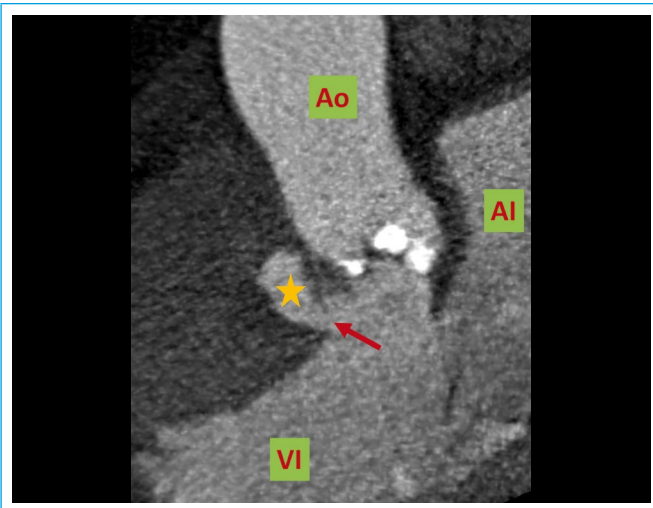


Figura 4. Cardio-TC. Detalle del TSVI (Al: aurícula izquierda; Ao: aorta ascendente; VI: ventrículo izquierdo; *estrella amarilla*: pseudoaneurisma delante del seno coronario derecho; *flecha roja*: zona de comunicación entre el pseudoaneurisma y el TSVI)

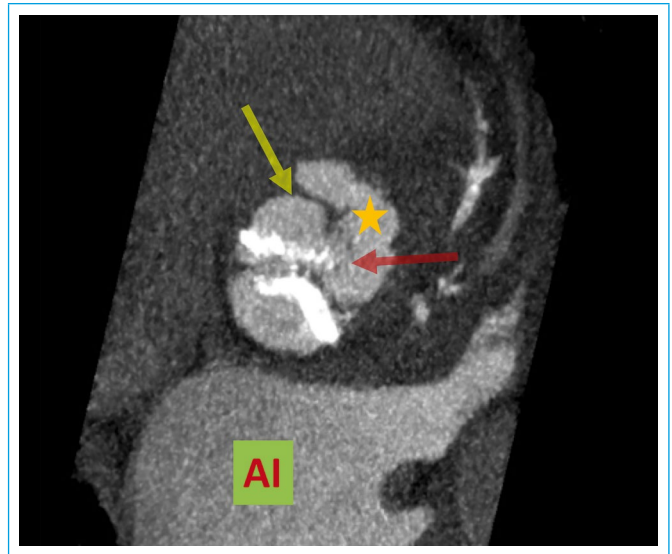


Figura 7. Cardio-TC. Detalle del plano valvular aórtico. Pseudoaneurisma (*estrella amarilla*) que se origina en el plano anterior del seno coronario izquierdo (*flecha roja*) y presenta un trayecto transversal y caudal por delante del seno coronario derecho (*flecha amarilla*) (Al: aurícula izquierda)

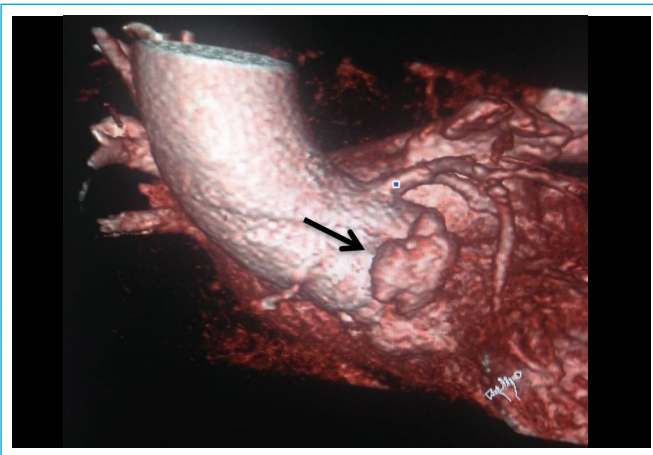


Figura 5. Cardio-TC. Reconstrucción tridimensional (*volume rendering*). Detalle de la raíz aórtica. La *flecha* señala la imagen de sacular compatible con un pseudoaneurisma aórtico



Figura 8. TC torácica sin contraste, plano coronal. Cambios posquirúrgicos de recambio valvular aórtico con resolución de la imagen de pseudoaneurisma aórtico

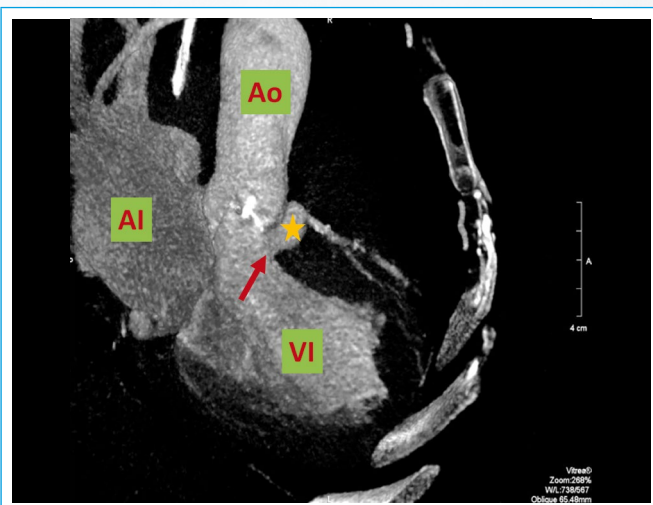


Figura 6. Cardio-TC. MIP. TSVI (Al: aurícula izquierda; Ao: aorta ascendente; VI: ventrículo izquierdo; *estrella amarilla*: pseudoaneurisma delante del seno coronario derecho; *flecha roja*: zona de comunicación entre el pseudoaneurisma y el TSVI)

Discusión

La fístula aortocavitaria es una entidad rara que ocurre en menos del 2,2% de la endocarditis valvular nativa. Los microorganismos más frecuentes son *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus spp.* y *Enterococcus spp.*⁽³⁾.

Esta entidad lo que se genera es una comunicación anormal entre la raíz aórtica y las cámaras del corazón creando un cortocircuito intracardíaco, lo que pone en peligro la estabilidad hemodinámica del paciente⁽²⁾. De hecho el tamaño del *shunt* generado determina la presentación clínica de la fístula, que puede variar desde un soplo cardíaco sin relevancia clínica hasta un síndrome coronario agudo, un fallo cardíaco refractario o incluso una disección aórtica^(3, 4). Diversos mecanismos como la disección aórtica, la endocarditis con formación de pseudoaneurisma, los escenarios posquirúrgicos o los traumatismos torácicos pueden precipitar la formación de fístulas^(2, 3, 4).

La fístula aortocavitaria se ha documentado con mayor frecuencia en casos de EI sobre válvula aórtica, más frecuentemente en prótesis valvulares que en válvulas aórticas nativas. Rara vez se presenta como una complicación de la EI

del lado derecho, y cuando éste es el caso, generalmente es una presentación tardía⁽³⁾.

Anguera *et al.*, publicaron una de las mayores cohortes de pacientes con formación de fistulas aortocavitarias en la EI. En este artículo se describen 76 casos, que se objetivan más frecuentemente en pacientes no consumidores de drogas por vía parenteral, presentando un mismo porcentaje de afectación de válvulas nativas que protésicas (38% y 31%, respectivamente). El lugar de origen del tracto fistuloso se distribuyó equitativamente entre los tres senos de Valsalva y, de manera similar, las cuatro cámaras cardíacas estaban igualmente involucradas en los tractos fistulosos, aunque con discretas diferencias: la aurícula izquierda (26%) y el ventrículo derecho (25%) serían los que con más frecuencia se verían afectados, seguido de la aurícula derecha (17%) y, por último, el ventrículo izquierdo (16%)⁽²⁾, que corresponde al caso que se presenta aquí.

En cuanto al diagnóstico, la ecocardiografía Doppler sigue siendo el método de referencia para la valoración de la afectación valvular y perivalvular en la EI⁽⁵⁾. Por otro lado, la cardio-TC puede usarse para evaluar de forma más precisa la presencia de abscesos y pseudoaneurismas⁽¹⁾: es una técnica que mejora la valoración de la extensión perivalvular, sobre todo en válvulas con una calcificación muy extensa o en válvulas protésicas donde la sombra acústica puede disminuir la precisión de la ETE. Además, tiene el valor añadido de poder valorar las arterias coronarias antes de la cirugía, lo que es particularmente útil en pacientes con EI aórtica extensa donde la coronariografía está asociada con riesgo de embolismo sistémico o de perforación de la pared aórtica⁽⁵⁾.

Conclusión

La FAC es una complicación poco común de la EI aórtica asociada con la destrucción extensa de la raíz aórtica y la presencia de abscesos perianulares. Su presentación clínica es muy variable y está en relación con el tamaño del *shunt* intracardiaco, por lo que la sospecha clínica de esta entidad juega un papel

fundamental en su diagnóstico. La ecocardiografía Doppler sigue siendo la herramienta de elección en el diagnóstico inicial para la detección de la fístula aortocavitaria en válvulas nativas y protésicas; pero técnicas como la cardio-TC facilitan y complementan el diagnóstico.

Ideas para recordar

- La infección no controlada es una de las complicaciones importantes de la EI y la segunda causa de indicación quirúrgica.
- Las complicaciones perivalvulares incluyen la formación de abscesos, pseudoaneurismas y fístulas.
- La fístula aortocavitaria es una entidad poco común, pero su diagnóstico tiene importantes implicaciones pronósticas y terapéuticas.
- Las fístulas aortocavitarias en la EI aórtica son el resultado de la extensión de la infección más allá del anillo aórtico y suelen estar asociadas con la destrucción extensa de la raíz aórtica y la presencia de abscesos perianulares.

Bibliografía

1. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, *et al.* Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de la endocarditis infecciosa. *Rev Esp Cardiol* 2016; 69 (1): 69.e1-e49.
2. Anguera I, Miro JM, Vilacosta I, *et al.* Aorto-cavitary fistulous tract formation in infective endocarditis: clinical and echocardiographic features of 76 cases and risk factors for mortality. *Eur Heart J* 2005; 26 (3): 288-297.
3. Galeas JN, Perez IE, Villablanca PA, *et al.* Aortocavitary fistula as a complication of infective endocarditis and subsequent complete heart block in a patient with severe anemia. *J Community Hosp Intern Med Perspect* 2015; 5 (6): 29446.
4. Ananthasubramaniam K. Clinical and echocardiographic features of aorto-atrial fistulas. *Cardiovasc Ultrasound* 2005; 17 (3): 1.
5. Bruun NE, Habib G, Thuny F, *et al.* Cardiac imaging in infectious endocarditis. *Eur Heart J* 2014; 35 (10): 624-632.

Vena cava superior izquierda persistente asociada a comunicación interauricular tipo seno venoso vena cava superior y drenaje parcial anómalo de venas pulmonares

José Antonio Ortiz de Murua
José Ignacio Martín-Leal
María Ruiz-Olgado
Irene Blanco-Martínez
José Luis Santos-Iglesias

Correspondencia

José Antonio Ortiz de Murua
demuruaortiz@gmail.com

Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. España

Palabras clave

- ▷ Persistencia de la vena cava superior izquierda
- ▷ Comunicación interauricular tipo seno venoso
- ▷ Comunicación interauricular tipo seno coronario

Keywords

- ▷ Persistent left superior vena cava
- ▷ Superior sinus venous atrial septal defect
- ▷ Unroofed coronary sinus

RESUMEN

Se presenta un caso clínico poco habitual, de una paciente con comunicación interauricular tipo seno venoso superior, drenaje venoso pulmonar anómalo parcial y persistencia de vena cava superior izquierda (PVCSI). Esta última entidad es un hallazgo relativamente frecuente en pacientes con cardiopatías congénitas (6,1%) y, por tanto, se puede observar en pacientes con comunicación interauricular tipo seno venoso superior. Sin embargo, la PVCSI sí está claramente asociada con los defectos tipo seno coronario (entidad muy infrecuente). Este caso clínico sirve para revisar las diferencias ecocardiográficas entre ambos defectos "interauriculares" (comunicación interauricular tipo seno venoso y comunicación interauricular tipo seno coronario), así como hacer énfasis en la utilidad de las distintas pruebas de imagen en su diagnóstico.

ABSTRACT

We present an unusual clinical case of a patient with a superior sinus venous atrial septal defect, partial anomalous pulmonary venous drainage and persistent left superior vena cava (PLSVC). The latter entity is a relatively frequent finding in patients with congenital heart disease (6.1%) and, therefore, can be observed in patients with superior sinus venous interatrial communication. However, PLSVC is clearly associated with coronary sinus type defects (a very infrequent entity). We will use this clinical case to show how to assess both defects by echocardiography, emphasizing the diagnostic value of the available cardiac imaging techniques.

Presentación del caso

Paciente de 49 años que acude a consulta por mareo. En la exploración física destacaba un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar con segundo ruido desdoblado. En el ECG presentaba ritmo sinusal y bloqueo incompleto de rama derecha. Se realizó una ecocardiografía que mostró dilatación de aurícula y ventrículo derecho. La fracción de eyección del ventrículo derecho era normal. En planos subcostales se observó una comunicación interauricular tipo seno venoso en relación con la desembocadura de la vena cava superior (Figura 1). Así mismo, se observó un seno coronario dilatado (15 x 19 mm), que se rellenaba de agregados de microburbujas tras la inyección de suero salino agitado en vena braquial izquierda, antes de aparecer en aurícula derecha, lo que permitió establecer el diagnóstico de sospecha de presencia de una vena cava superior izquierda persistente (Figura 2). Se completó el estudio con una ecocardiografía transesofágica (Figura 3) que confirmó estos hallazgos. No se consiguió mediante esta técnica precisar donde drenaban de las venas pulmonares derechas. Se calculó un QP/QS de 2,8.

Posteriormente se realizó una cardio-RM donde se observó una dilatación severa de cavidades derechas. El ventrículo derecho presentaba una fracción de eyección normal. Así mismo, se confirmó la existencia de una comunicación interauricular tipo seno venoso superior, de 18-19 mm de diámetro. Además, se observó un drenaje venoso parcial anómalo, con vena pulmonar inferior derecha que drenaba en vena cava superior: en el confluente de la vena cava superior-comunicación interauricular. Se comprobó que el seno coronario estaba dilatado (26 mm de diámetro) y que la vena cava superior izquierda drenaba en el mismo. La arteria pulmonar y sus ramas principales estaban dilatadas (Figura 4 y Vídeo 1). Se calculó un QP/QS = 3.

Dados los hallazgos descritos, se remitió a la paciente a cirugía, y tras el cierre del defecto interauricular y la corrección quirúrgica del drenaje venoso anómalo parcial, permanece asintomática desde el punto de vista cardiovascular. En las ecocardiografías realizadas en las sucesivas revisiones se ha observado una reducción progresiva de los volúmenes de las cavidades derechas, así como la ausencia de shunts intracavitarios.

Estudio por imagen

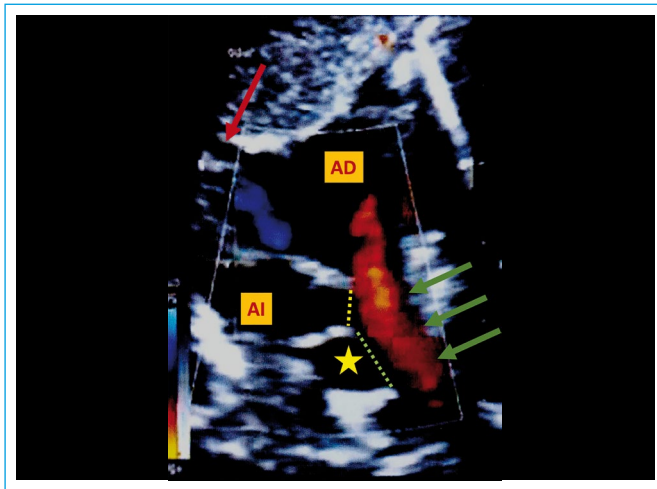


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica bidimensional, plano subxifóideo (bicavo). Doppler color (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; flechas verdes: vena cava superior; flecha roja: vena cava inferior; estrella amarilla: probable estructura vascular, ¿vena pulmonar inferior derecha?; línea punteada amarilla: comunicación interauricular tipo seno venoso superior; línea punteada verde: probable comunicación entre la estructura vascular, ¿vena pulmonar inferior derecha?, y la vena cava superior)

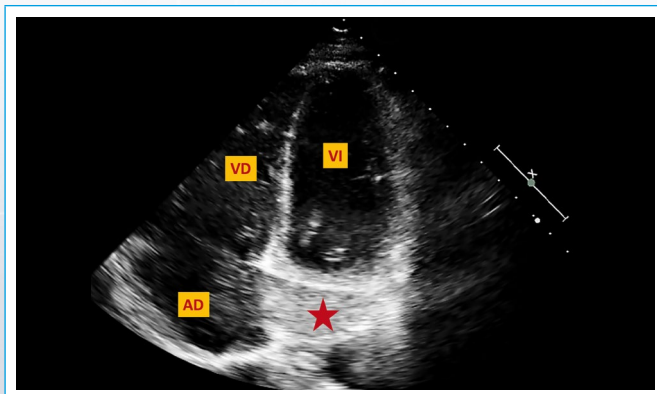


Figura 2. Ecocardiografía transtorácica bidimensional (AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo). Tras inyección de suero salino agitado a través de vena braquial izquierda se observa cómo se opacifica el seno coronario dilatado con agregados de microburbujas (estrella roja)

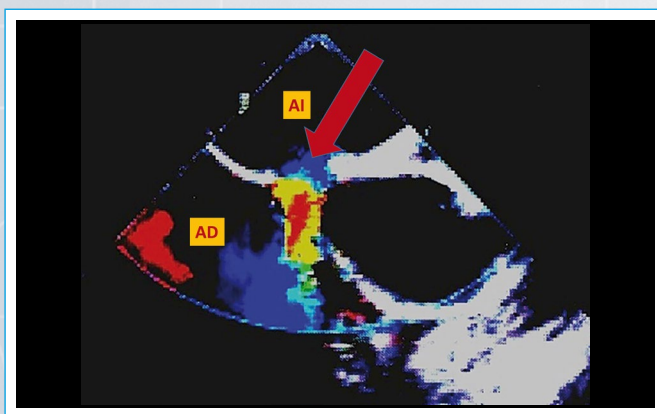


Figura 3. Ecocardiografía transesofágica bidimensional. Doppler color (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; flecha roja: comunicación interauricular tipo seno venoso superior)

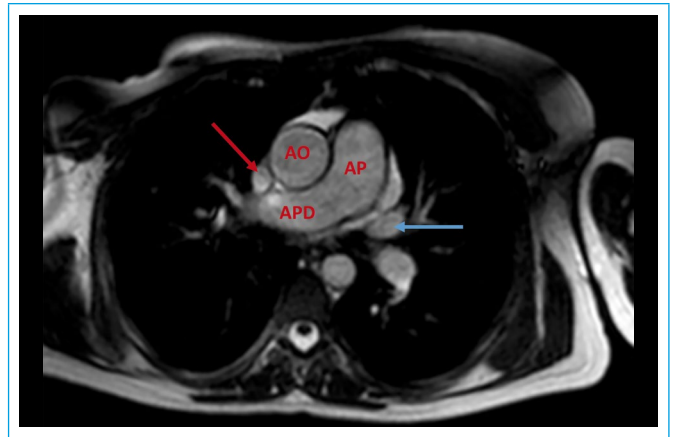


Figura 4. Cardio-RM corte transversal a nivel de la arteria pulmonar (AO: aorta ascendente; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; flecha roja: vena cava superior; flecha azul: vena cava superior izquierda persistente)



Video 1. Angio-RM (VCI: vena cava inferior; VCSI: vena cava superior izquierda; VPID: vena pulmonar inferior derecha; SC: seno coronario)

Discusión

El caso presentado es un ejemplo representativo de cómo se puede asociar una comunicación interauricular tipo seno venoso con la persistencia de la vena cava superior izquierda⁽¹⁾. Sin embargo, la persistencia de la vena cava superior izquierda sí está claramente asociada con los defectos tipo seno coronario, entidad muy infrecuente (el menos frecuente de los defectos interauriculares [$< 1\%$]). Es posible sospechar la existencia del defecto tipo seno coronario cuando se ve un seno coronario dilatado y dilatación de cavidades derechas sin otros defectos anatómicos asociados. En los planos subcostales el defecto tipo seno coronario es posteroinferior y pasa por encima de la aurícula derecha, en su unión con la vena cava inferior, en presencia de un septo interauricular íntegro⁽²⁾.

Existe cierta controversia en cuanto al "supuesto tabique" que separa la vena cava superior y las venas pulmonares; la ausencia del mismo determinaría el defecto tipo seno venoso. Tretter y colaboradores⁽³⁾ han comprobado, usando un modelo animal, que el borde superior de la fosa oval es en realidad un pliegue, una invaginación de tejido, y no un verdadero tabique, que se ve distorsionado por la presencia del drenaje venoso pulmonar anómalo. Esto confirmaría la hipótesis de que la comunicación interauricular tipo seno venoso-vena cava superior es, en realidad, una comunicación veno-venosa debido a sus con-

xiones veno-pulmonares anómalas con la vena cava superior. Al Zaghal y colaboradores⁽⁴⁾ han revisado los criterios ecocardiográficos del defecto tipo seno venoso y postulan que resulta fundamental para su diagnóstico demostrar el acabalgamiento de la vena cava superior sobre el borde superior del tabique interauricular. Este hallazgo se puede observar habitualmente en los planos subcostales.

La vena cava superior izquierda persistente, con una prevalencia del 6,1% en pacientes con cardiopatía congénita y del 0,5% en la población general⁽⁵⁾, desciende verticalmente a la izquierda de la aorta y la arteria pulmonar principal izquierda y se suele considerar una variante de la anatomía venosa normal. Cuando está presente cerca de la aurícula izquierda, gira medialmente hacia el pericardio, alcanzando el surco AV posterior. Como ya se ha dicho, los pacientes con un defecto tipo seno venoso superior pueden presentar, además, una vena cava superior izquierda persistente. En el caso del defecto tipo seno coronario su asociación con la presencia de una vena cava superior izquierda persistente es mucho más frecuente. Esta comunicación condiciona un *shunt* izquierda-derecha, que si es grande, produce dilatación de las cavidades derechas. El diagnóstico es relativamente sencillo^(6, 7) y se puede basar en la observación de la aparición de agregados de microburbujas en un seno coronario dilatado, antes de la opacificación de la aurícula derecha, tras la inyección de suero agitado en la vena braquial izquierda. La cardio-RM y la cardio-TC ayudan a confirmar el diagnóstico y a distinguir entre los distintos tipos de defecto del seno coronario (parcial proximal, parcial distal y completo)⁽⁸⁾.

Conclusión

La persistencia de la vena cava superior izquierda se puede diagnosticar de forma sencilla con ecocardiografía y puede asociarse a una comunicación tipo seno coronario. En el caso expuesto la paciente presentaba con un defecto tipo seno venoso. La cardio-RM es muy útil para valorar con precisión donde drenan las venas pulmonares y descartar otras anomalías asociadas.

Ideas para recordar

- La persistencia de la cava superior izquierda se suele sospechar cuando se observa un seno coronario dilatado. Tras inyectar suero salino en la vena antecubital izquierda, los agregados de microburbujas aparecen primero en el seno coronario dilatado y posteriormente a través del mismo pasan a cavidades derechas.
- La CIA tipo seno coronario es un defecto muy infrecuente que se tiene que tener en cuenta como diagnóstico diferencial cuando se aprecia dilatación de las cavidades derechas y del seno coronario, en ausencia de otros defectos asociados.
- Mediante ecocardiografía transtorácica la comunicación interauricular tipo seno venoso superior suele observarse con más precisión en los planos ecocardiográficos subcostales: plano bicavo.

Bibliografía

1. Talwae S, Upadhyay M, Choudhary SK, et al. Interatrial communication with unusual caval venous anomalies. *World J Pediatric Congenit Heart Surg* 2010; 1 (3): 400-403.
2. Tretter JT, Chikkabyrappa S, Spicer DE, et al. Understanding the spectrum of sinus venosus interatrial communications. *Cardiol Young* 2017; 27 (3): 418-426.
3. Al Zaghal AM, Li J, Anderson RH, et al. Anatomical criteria of the diagnosis of sinus venosus defects. *Heart* 1997; 78 (3): 298-304.
4. Kula S, Cevik A, Sanli C, et al. Persistent left superior vena cava: experience of a tertiary health-care center. *Pediatric Int* 2011; 53 (6): 1066-1069.
5. Ratliff HL, Yousufuddin M, Lieving WR, et al. Persistent left superior vena cava: case reports and clinical implications. *Int J Cardiol* 2006; 113: 242-246.
6. Troost E, Gewillig M, Budts W. Percutaneous closure of a persistent left superior vena cava connected to the left atrium. *Int J Cardiol* 2006; 106: 365-366.
7. Sarodia BD, Stoller JK. Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respir Care* 2000; 45: 411-426.
8. Zhi AH, Dai RP, Ma WG, et al. CT angiography for diagnosis and subcategorization of unroofed coronary sinus syndrome. *J Thorac Dis* 2017; 9 (10): 3946-3955.

Ventana subcostal, una herramienta poderosa para el sonografista

José Manuel Rivero

Correspondencia

José Manuel Rivero
email: riverojose24@gmail.com

Técnico Cardiopulmonar. Hospital Dr. Domingo Luciani. Caracas. Venezuela

Palabras clave

- ▷ Ventana subcostal
- ▷ Tabique interauricular
- ▷ Vena cava superior

Keywords

- ▷ Subcostal window
- ▷ Interatrial septum
- ▷ Superior vena cava

RESUMEN

La ventana subcostal es una alternativa para la evaluación de pacientes con ventanas acústicas convencionales limitadas. Además, es un acceso muy útil para la detección de cortocircuitos a nivel del tabique interauricular, la visualización de la porción proximal de la vena cava superior (VCS) y el estudio de la anatomía de la válvula aórtica y ventrículo derecho.

ABSTRACT

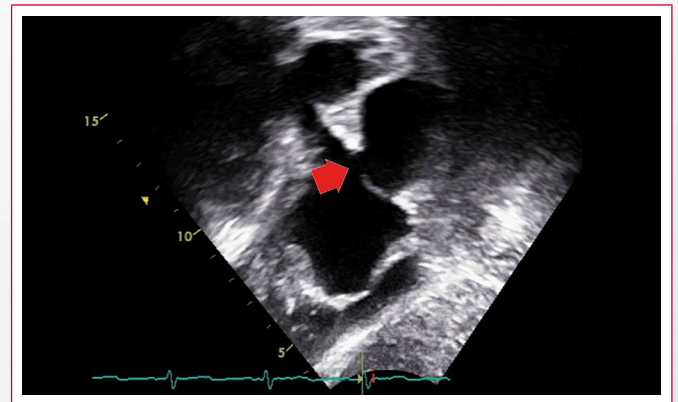
The subcostal window is an alternative for the evaluation of patients with limited conventional acoustic windows. It is also a good view point in the detection of shunts across the interatrial septum and for the evaluation of the proximal portion of the superior vena cava (VCS), anatomy of the aortic valve and right ventricle.

Introducción

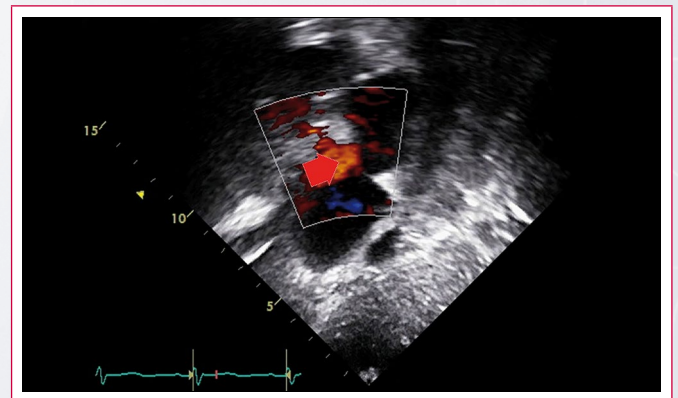
En la ecocardiografía del paciente adulto la vista subcostal muchas veces queda reservada para la visualización de la vena cava inferior, aorta abdominal y derrame pericárdico. Sin embargo, existen situaciones particulares en los que el plano subcostal puede tener un protagonismo importante, como en el caso de los pacientes que ingresan en las salas de emergencia y cuidados críticos, debido a su fácil acceso y gran cantidad de datos relacionados con el estado de volemia, presión venosa central y características del espacio pericárdico^(1,2). Además, se ha recomendado su uso en aquellos casos donde existan barreras anatómicas que no permitan una óptima penetración del ultrasonido, entre ellos, una pared torácica gruesa o deformada y enfermedades pulmonares avanzadas.

Usos adicionales

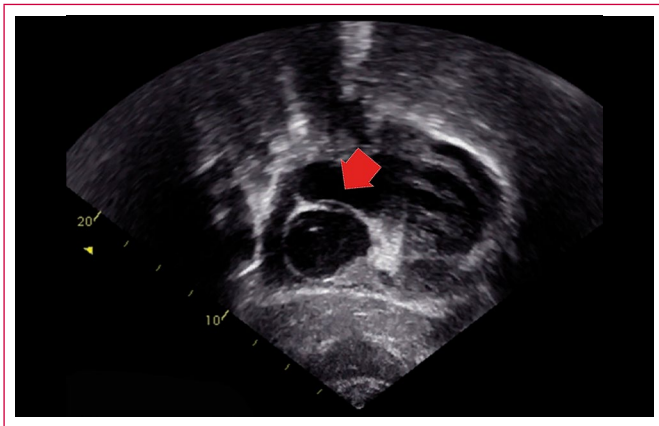
El plano subcostal es un acceso muy útil para la exploración del tabique interauricular, ya que es más sensible en la detección de los diferentes tipos de cortocircuitos a su través, como la comunicación interauricular (CIA) y el foramen oval permeable⁽³⁾ (Video 1 a Video 4). Por tanto, ante la presencia de cavidades derechas dilatadas, y excluida cualquier otra causa que genere una sobrecarga de volumen a la aurícula y ventrículo derechos (regurgitación tricúspide y pulmonar significativa o drenaje venoso pulmonar anómalo parcial), es importante hacer énfasis en la evaluación del tabique interauricular. Hay que recordar que la CIA puede desarrollar síntomas de forma tardía y presentarse en el adulto. De igual manera, una de cada 4 personas puede tener un foramen oval permeable.



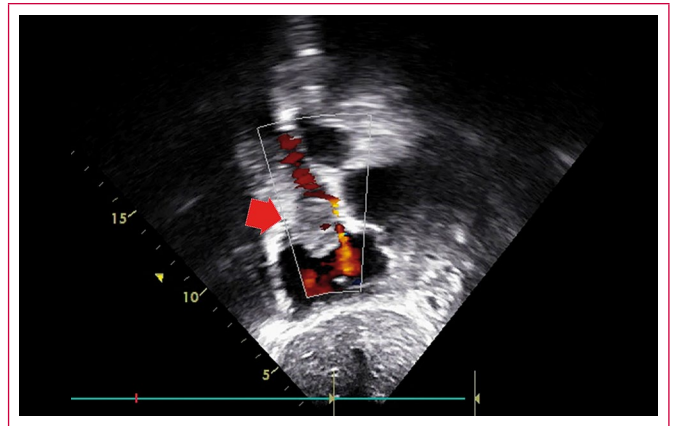
Video 1. Aneurisma y defecto en el septo interventricular en modo bidimensional



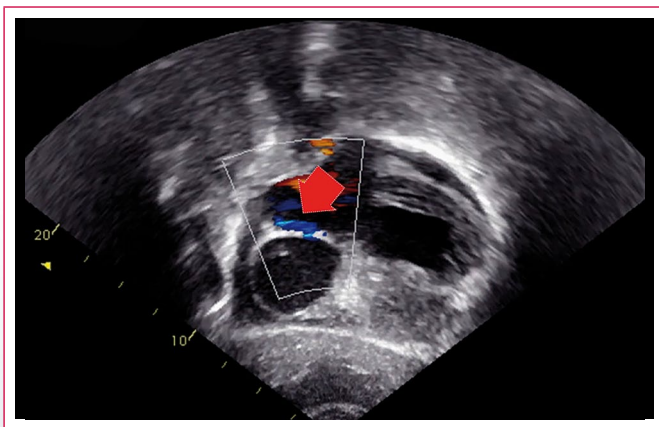
Video 2. Doppler color sobre el plano del Video 1. El flujo a través del septo interauricular es compatible con comunicación interauricular



Vídeo 3. Despegamiento de las hojas del septo interauricular en modo bidimensional



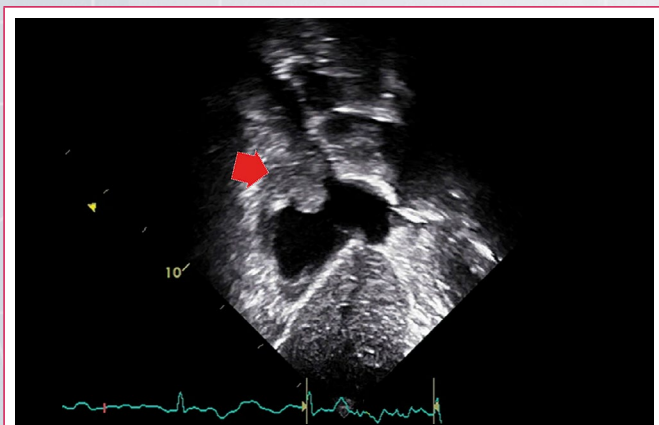
Vídeo 6. Doppler color sobre el plano del **Vídeo 5**. El flujo a través de la cava queda limitado a un estrecho canal



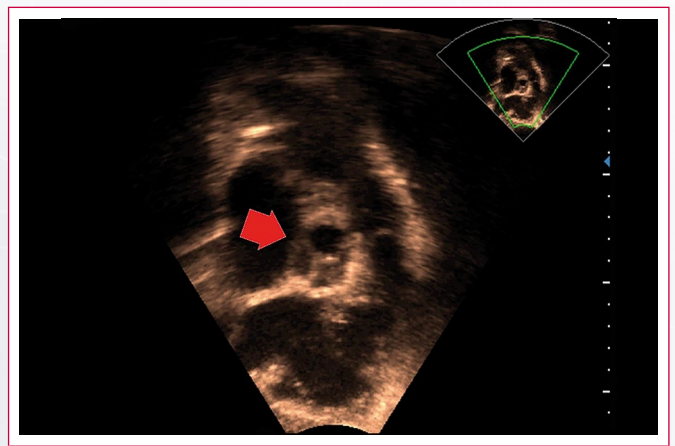
Vídeo 4. Doppler color sobre el plano del **Vídeo 3**. El flujo a través del septo interauricular es compatible con foramen oval permeable

El plano subcostal también permite estudiar la vena cava superior. Desde esta posición es posible observar su segmento proximal y su conexión con la aurícula derecha. También se puede usar las ventanas supraesternal y supraclavicular derecha para visualizar su segmento distal y sus afluentes⁽⁴⁾. Esta exploración tiene como objetivo la detección de obstrucciones intrínsecas y extrínsecas, ya sea por la compresión de estructuras adyacentes o masas (**Vídeo 5** y **Vídeo 6**), pudiendo ser útil en pacientes con dispositivos intravasculares (catéter venoso central y cables de marcapasos), ya que tienen un mayor riesgo de trombosis o vegetaciones, lo que ocasionaría alteraciones en el drenaje venoso superior del cuerpo o ser sustrato para la generación de un embolismo pulmonar.

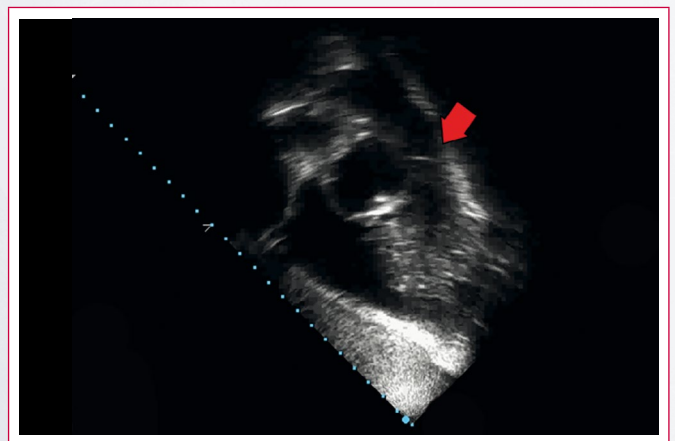
Finalmente, también se debe conocer la vista oblicua anterior derecha, ya que este plano de imagen se utiliza ampliamente en el paciente pediátrico con tetralogía de Fallot o cualquier otra cardiopatía que genere una obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). También puede ser útil en la caracterización anatómica de la válvula aórtica (número de valvas, presencia de calcificación y limitación en su apertura) en aquellos pacientes en los que las ventanas convencionales para su evaluación estén limitadas (**Vídeo 7** y **Vídeo 8**). Además, permite la evaluación morfológica del ventrículo derecho, particularmente del tracto de salida, así como también la visualización de la válvula pulmonar, tronco y en algunos casos sus ramas.



Vídeo 5. Entrada de la vena cava superior en modo bidimensional. Existe una masa voluminosa en la entrada de la cava y el techo de la aurícula



Vídeo 7. Válvula aórtica desde el plano subcostal



Vídeo 8. Válvula pulmonar desde el plano subcostal

Ideas para recordar

- El enfoque subcostal facilita la visualización del tabique interauricular (corte biauricular) y porción proximal de vena cava superior (corte bicava).
- Ante cavidades derechas dilatadas (sin causas aparentes) o sospecha de ictus criptogénico es importante la exploración minuciosa del tabique interauricular en la búsqueda de cortocircuitos.
- En pacientes con dispositivos intravasculares y dentro de un contexto clínico determinado, explorar la vena cava superior en sus diferentes segmentos (proximal y distal) puede ser relevante.

Bibliografía

1. Breikreutz R, Walcher F, Ilper H, *et al.* Focused Echocardiography in Life Support: The Subcostal Window. *European Journal of Trauma and Emergency Surgery* 2009; 35: 347.
2. Walley P, Walley K, Goodgame B, *et al.* A practical approach to goal-directed echocardiography in the critical care setting. *Crit Care* 2014; 18 (6): 681.
3. Shub C, Dimopoulos N, Seward J, *et al.* Sensitivity of Two-Dimensional Echocardiography in the Direct Visualization of Atrial Septal Defect Utilizing the Subcostal Approach: Experience With 154 Patients. *JACC* 1983; 2 (1): 127-135.
4. Khouzam R, Minderman D, D'cruz I. Echocardiography of the superior vena cava. *Clin Cardiol* 2005; 28: 362-366.

Ecocardiografía en quirófano. ¿De dónde viene el aire?

Rafael Lima*
María Carolina Cabrera Schulmeyer**

Correspondencia

María Carolina Cabrera Schulmeyer
email: maria.cabrera@uv.cl

* Unidad de Anestesia cardiovascular. Hospital de Alta Especialidad "Centenario de la Revolución Mexicana". Morelos. México

** Anestesiólogo ecocardiografista. Universidad de Valparaíso. Chile

Palabras clave

- ▷ Ecocardiografía perioperatoria
- ▷ Monitorización ecocardiográfica

Keywords

- ▷ Perioperative echocardiogram
- ▷ Echocardiographic monitoring

RESUMEN

La ecocardiografía transesofágica (ETE) es una herramienta cada vez más importante en cirugía cardíaca. Se presenta un caso en el que la ETE permitió el diagnóstico y tratamiento precoz de una complicación relacionada con los accesos vasculares y que podría haber sido un problema para la intervención.

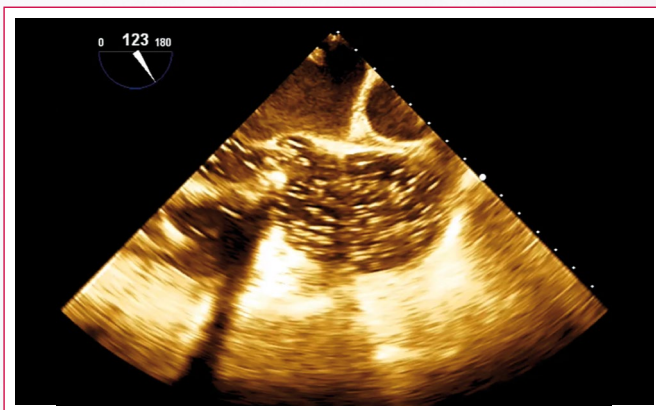
ABSTRACT

The transesophageal echocardiogram (ETE) is an increasingly important tool in cardiac surgery. We present a case in which the ETE allowed the diagnosis and early treatment of a complication related to vascular accesses that could have been a problem for the intervention.

Presentación

Una paciente de 63 años con estenosis crítica de la de válvula aórtica crítica y dilatación postestenótica de la raíz de la aorta ingresó de forma programada para cirugía de recambio de válvula y raíz aórtica por un tubo protésico valvulado.

En las fases iniciales de la cirugía se apreció en la evaluación ecocardiográfica intraoperatoria el ingreso súbito de una gran cantidad de burbujas de aire en ventrículo izquierdo y aorta ascendente (**Video 1**). Por esta razón se buscó un cortocircuito entre cavidades derechas sin éxito y se administró suero agitado inyectado en una vena periférica que llenó el lado derecho del corazón sin pasar al lado izquierdo, por lo que no había evidencia de comunicación interauricular ni conducto arterioso persistente.



Video 1. Ecocardiografía transesofágica. Se aprecia gran cantidad de burbujas en la raíz de la aorta y en tracto de salida de VI

Se realizó un barrido amplio con la ecocardiografía desde la aorta abdominal, encontrando burbujas libres en el cayado aórtico y una imagen de una estructura intravascular correspondiente al catéter central que se colocó inadvertidamente en la carótida interna en vez de en la vena yugular común (**Figura 1**). Como la cirugía estaba en su fase inicial, se decidió retirar el catéter, ya que había tiempo suficiente para hacer hemostasia por compresión o hacer la reparación vascular antes de heparinizar a la paciente^(1,2). El catéter se retiró inmediatamente y se hizo compresión por 30 minutos, sin evidencia posterior de hematoma ni sangrado. Se colocó un nuevo catéter venoso central por vía yugular interna sin complicaciones y la cirugía se realizó sin más contratiempos. El postoperatorio tampoco tuvo eventos y la paciente evolucionó favorablemente sin defectos neurológicos apreciables.

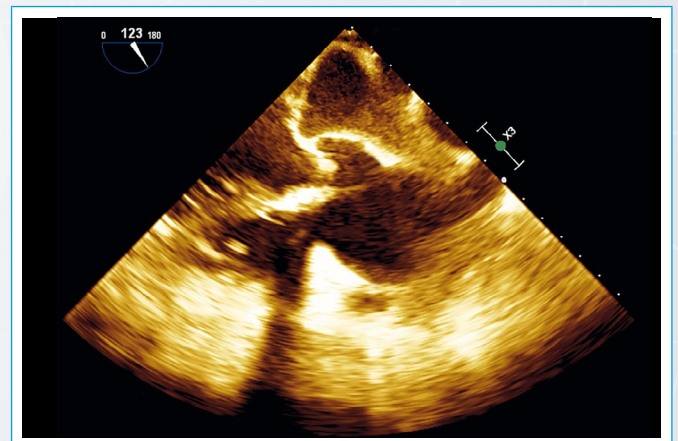


Figura 1. Sobre la válvula aórtica se apoya una estructura de alta densidad que corresponde al catéter de la vía central colocado en la carótida en vez de en la yugular interna

Conclusión

La capacidad de aceptar los errores es muy importante. Tras reconocer el fallo, se debe buscar la mejor solución y lo más rápido posible para evitar que el problema se haga todavía mayor. En este caso, la colocación incorrecta del catéter hizo que las medicaciones parenterales entraran en la raíz y el cayado aórtico. La presencia de insuficiencia aórtica hizo que parte de las burbujas pasasen de forma retrógrada al ventrículo izquierdo. Y la presencia de una válvula mitral competente hizo que no hubiera paso de burbujas a la aurícula izquierda. El estudio con Doppler y con suero agitado descartó la presencia de cortocircuito entre cavidades derechas e izquierdas. Por eliminación se analizó la aorta y se encontró el problema, se resolvió prontamente y la paciente evolucionó sin mayor problema.

Ideas para recordar

- La ecocardiografía transesofágica permite monitorizar todas las fases de la cirugía cardíaca, desde la preparación hasta el resultado final.
- Pueden verse burbujas en cavidades derechas con la administración de fármacos, pero en cavidades izquierdas es anormal.
- En pacientes con entrada de aire en el corazón izquierdo en la cirugía se deben descartar cortocircuitos izquierda derecha o problemas con los accesos vasculares.

Bibliografía

1. Pikwer A, Acosta S, Kölbl T, *et al.* Manejo del cateterismo arterial inadvertido asociado con los procedimientos de acceso venoso central. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2009; 38 (6): 707-714.
2. Guilbert MC, Elkouri S, Bracco D, *et al.* Traumatismo arterial durante la inserción de catéter venoso central: serie de casos, revisión y algoritmo propuesto. *J Vasc Surg* 2008; 48 (4): 918-925.