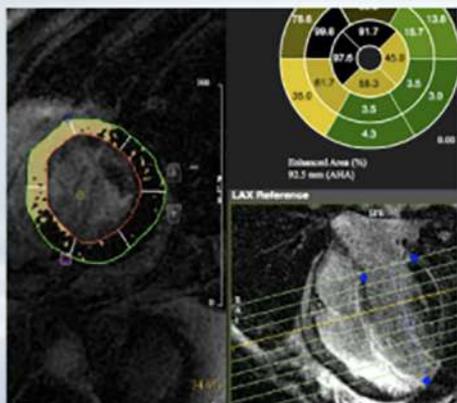
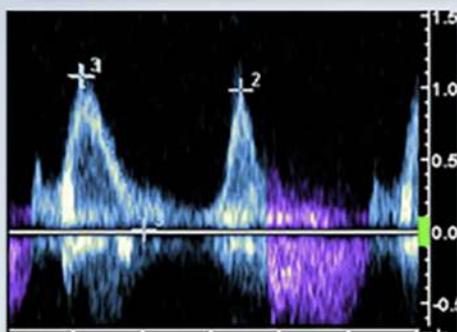
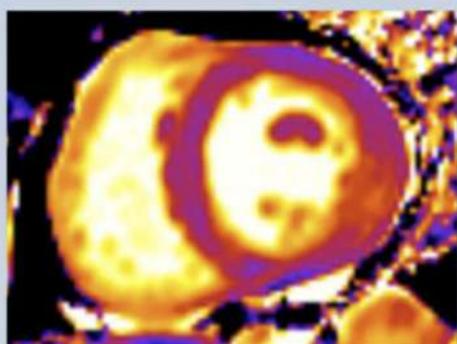


Revista de ecocardiografía

práctica y otras técnicas de imagen cardíaca



RETIC

Vol. 2. Núm. 1. Noviembre 2019. Cuatrimestral. ISSN 2529-976X

Editorial

Inteligencia artificial en ecocardiografía
Miguel Ángel García Fernández, Antonio López Farré

Artículos de revisión

Imágenes cardiovasculares en pacientes con enfermedades reumáticas crónicas
Ariel Karim Saad, Federico Matias Cintor

Del realce tardío al T1 mapping. ¿Qué queda para nuestra clínica?
Alberto Cecconi, et al.

Casos clínicos

1. Endocarditis protésica precoz por un germen atípico, absceso perivalvular mitral: *rocking motion*
Álvaro Casado Iglesias, et al.
2. Síndrome de Tako-Tsubo asintomático en varón recién diagnosticado de cáncer de pulmón
Cristina Mitroi, et al.
3. Pseudoestenosis mitral de rápida evolución por mixoma auricular
Julia Rodríguez-Ortuño, et al.
4. Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar con isquemia miocárdica e insuficiencia mitral
Ivana Vanesa Oliveri, et al.
5. Fibrosis atrial derecha y síndrome del nodo enfermo
Hugo Villarroel-Ábrego, et al.
6. Agenesia de vena cava superior derecha y persistencia de vena cava superior izquierda
M. Cecilia López, et al.
7. Hipertrofia lipomatosa epicárdica: la entidad desconocida. Diagnóstico y tratamiento
Eva Díaz Caraballo, et al.
8. Proyectiles en ventrículo derecho. ¿Sin puerta de entrada?
Guillermo Pinillos Francia, et al.
9. Ampliando el abanico del diagnóstico diferencial de las palpitaciones. Aneurisma gigante de seno de Valsalva y origen anómalo de la coronaria derecha
Estefania Iglesias Colino, et al.
10. Endocarditis mitroaórtica complicada con aneurisma y perforación en velo anterior mitral
Charigan Abou-Jokh Casas, et al.

Trukupedia

Valoración ecocardiográfica del taponamiento cardíaco
Ester Bertollí Inglés, et al.

Rincón del intensivista

Hipotensión intraoperatoria no es sinónimo de hipovolemia
María Carolina Cabrera Schultmeyer

Inteligencia artificial en ecocardiografía

La inteligencia artificial (IA) es una disciplina tecnicocientífica que en los últimos años ha presentado un potencial de desarrollo espectacular, produciendo una revolución similar a la que se generó en el siglo XIX con la revolución industrial. La IA invade gran parte de nuestras actividades diarias, desde las simples, como es dirigirse con *Google Maps* a nuestro trabajo diario, a las más complejas, como calcular la fracción de eyección en un estudio ecocardiográfico que se ha realizado en ese trabajo diario. Andrew Ni, uno de los científicos más conocidos del campo, tratando de expresar su futura ubicuidad, define la IA como "la electricidad del siglo XXI".

El nombre de "inteligencia artificial" fue acuñado formalmente en 1956 durante la conferencia de Dartmouth organizada por Marvin Minsky, John McCarthy y Claude Shannon, que se considera como la reunión científica que fue germen de la IA como nuevo campo científico⁽¹⁾. De una manera simple se puede definir la IA como la actividad generada por una máquina que imita las funciones intelectuales y de conocimiento que los humanos asociamos a la inteligencia humana, tales como razonar, aprender y solucionar problemas.

La ecocardiografía como método diagnóstico, sin duda, es el pilar básico de las técnicas de imagen cardíaca por su amplia difusión, tanto en el diagnóstico como en el pronóstico de la patología cardíaca. Existen muchas situaciones en las que, sin embargo, el diagnóstico, basado en la experiencia del observador y en el uso de las diferentes guías, no permite un diagnóstico razonable o simple como, por ejemplo, establecer el diagnóstico diferencial entre hipertrofia patológica o fisiológica, evaluar la positividad de una ecocardiografía de estrés o establecer el diagnóstico entre constricción o restricción, entre otros muchos. Un punto débil de esta técnica es el alto nivel de variaciones intraobservador e interobservador en las mediciones, como son la determinación de los volúmenes ventriculares y la fracción de eyección, más aún en ecocardiografías de calidad subóptima.

El uso de la inteligencia artificial en ecocardiografía y, específicamente, los métodos de *machine learning* pueden significar un aumento de las capacidades diagnósticas, así como la seguridad en la obtención de la información sobre la anatomía y función cardíaca, que puede modificar el futuro de su uso en nuestra práctica diaria.

Inteligencia artificial, *machine learning* y *deep learning*

Dentro de la IA el campo del *machine learning* recoge la capacidad de aprender de la máquina por sí misma, usando grandes conjuntos de datos, y con mínima supervisión. Por tanto, en lugar de reglas fijas escritas en código, *machine learning* permite que las computadoras aprendan por sí mismas. Un ejemplo bien conocido es el *deep-mind* de Google, que consiguió ganar al campeón del mundo de Go, aplicando técnicas de *machine learning* y entrenándose con una gran base de datos que recogía jugadas de expertos en el juego. Este tipo de aprendizaje aprovecha la potencia de cálculo de los ordenadores actuales, que pueden procesar fácilmente grandes conjuntos de datos en poco tiempo. Un ejemplo típico del uso del *machine learning* es la detección de *spam* por los ordenadores en la selección de correo electrónico. A la máquina se le proporciona una información de los correos electrónicos que se reciben por mail y se consideran *spam* y, a partir de ahí, la máquina aprende a distinguir los mismos.

Un salto importante se produce en esta última década, momento en que la máquina es capaz de aprender directamente de los datos, sin ningún tipo de supervisión humana en un proceso que se conoce como *deep learning*. Este proceso se basa en la utilización de redes neuronales cuyo diseño está basado en el cerebro humano y, más específicamente, en la utilización de las conexiones neuronales de la retina humana. Una red neuronal puede aprender de los datos, de manera que se puede entrenar para que reconozca patrones, clasifique datos y pronostique eventos futuros.

El elemento básico de la red es la neurona (que llamaremos nodo), que tal como se ve en la **Figura 1** recibe estímulos externos (I_1 y I_2), cada uno con un peso o importancia (w_1 y w_2) y los procesa en la respuesta final (*output*). El problema se complica cuando se va formando una red con varias neuronas o redes neuronales. De una manera simple, una red neuronal agrupa las neuronas en diferentes tipos de capas: capa neuronal de entrada, capas neuronales ocultas y capas de salida (**Figura 2**). Las unidades conectadas al ambiente externo se designan como unidades de entrada o capa neuronal de entrada. Existirá igualmente una capa neuronal de salida que da la respuesta del sistema. Hay otras unidades (neuronas) que simplemente están conectadas a otras neuronas del sistema y que al no tener relación directa con la información de entrada ni con la de salida del sistema, se denominan unidades ocultas.

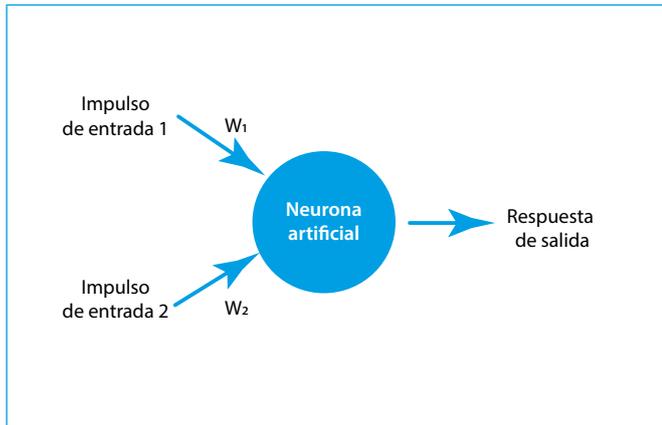


Figura 1. La neurona artificial recibe unos impulsos de entrada que la activan y produce una respuesta de salida

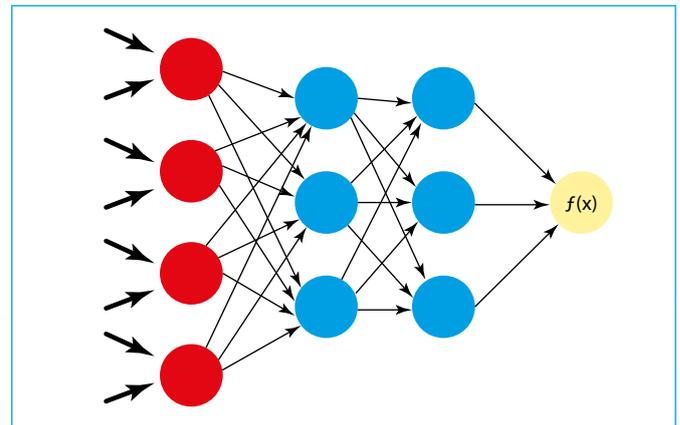


Figura 2. Red neuronal simple con neuronas de entrada, salida y escondidas (*hidden*)

Supongamos que se quiere hacer una red para diagnosticar el coste de una habitación de hotel. Para empezar en este caso se tendrán cuatro neuronas en la capa de entrada, cada una dedicada a una pregunta específica:

- Ciudad.
- Hotel.
- Fecha de la reserva.
- Tipo de habitación.

Las capas de entrada pasan la información a la siguiente capa o capa oculta, que realiza una serie de cálculos y los pasa a las siguientes capas. Cada conexión entre las neuronas se asocia a un peso o "importancia" del dato; en el ejemplo, al tipo de habitación se le da más peso que a la fecha de la reserva. Finalmente, la capa de salida da una predicción de precios. Si se comete un error, la máquina va haciendo pruebas de ensayo hasta ajustarse a la mejor solución. Es importante entrenar a la máquina con la introducción de datos reales para que pueda tomar referencias de la realidad.

Existen tres tipos diferentes de redes neuronales, cada una con un tipo diferente de aplicación:

- **Red neuronal profunda.** Se utiliza básicamente en el tratamiento de texto.
- **Red neuronal recurrente.** Se utiliza en el análisis de datos secuenciales, por ejemplo, el valor de la acción de una empresa que va a depender del valor del día anterior.
- **Red neuronal convolucional.** Son las más utilizadas en el tratamiento de imagen.

Redes neuronales convolucionales

Este tipo de red neuronal se utiliza básicamente para poder procesar imágenes de vídeo de una manera eficiente: supongamos una imagen de un sector ecográfico de 300 píxeles por 300 píxeles con los tres colores básicos: rojo, verde y azul. Si se utiliza una red neuronal estándar, para tener toda la información de cada imagen se deberá tener más de 9.000.000 millones neuronas iniciales ($300 \times 300 \times 3$) antes de pasar a la capa siguiente, lo que implica una capacidad de conexiones entre capas extremadamente compleja de manejar. Con las redes neuronales convolucionales se simplifica la imagen inicial usando una serie de filtros por toda la imagen. Una vez que la máquina define un algoritmo de cálculo es necesario un paso muy importante que es el testing para probar y rectificar el algoritmo automáticamente.

Inteligencia artificial en imagen cardíaca: el ejemplo de la ecocardiografía

La ecocardiografía es sin duda la técnica diagnóstica más utilizada en el campo de la cardiología. La aplicación de la inteligencia artificial viene a completar algunas de sus limitaciones y abre campos a un uso más eficiente de la técnica.

Identificación y reconocimiento de las vistas ecocardiográficas

Sin duda el punto de partida para una valoración y análisis de la ecocardiografía con inteligencia artificial es enseñarle a reconocer en qué vista ecocardiográfica se está trabajando, así como el método de estudio, modo M, Doppler o ecocardiografía estándar. Kamis⁽²⁾ confirma cómo utilizando algoritmos de machine learning se pueden reconocer con exactitud el 95% de los cortes obtenidos por vía apical. En el mismo sentido, Madani⁽³⁾ ha demostrado recientemente cómo utilizando redes convolucionales neurales y deep learning es posible entrenar a la red neuronal para que identifique y clasifique 15 cortes diferentes con una seguridad cercana al 98% (Figura 3).

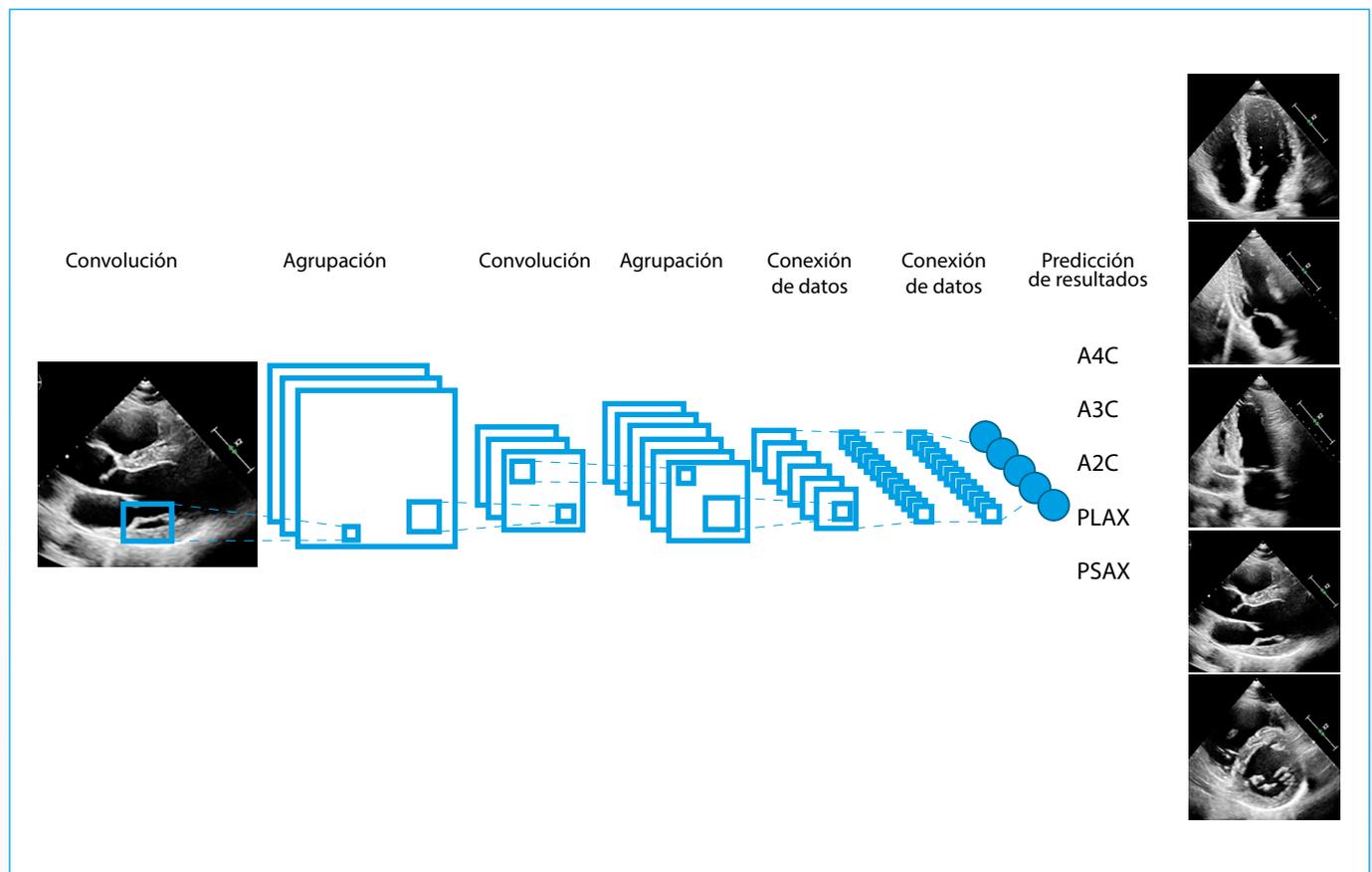


Figura 3. Uso de redes neuronales convolucionales para identificar los distintos planos ecocardiográficos. Cada convolución implica la aplicación de un filtro que va reduciendo y simplificando la información a utilizar

Sin duda esta detección por la máquina de la sección ecocardiográfica estudiada era un paso fundamental para el uso de la IA en ecocardiografía y que el experto en ecocardiografía realiza con su experiencia de una manera totalmente automática e intuitiva.

Medición de parámetros cuantitativos

Uno de los puntos más importantes de la interpretación ecocardiográfica es la cuantificación de las medidas, que va a ser básica en la toma de decisiones. Un ejemplo clásico es la determinación de los volúmenes y la fracción de eyección con ecocardiografía tanto del ventrículo derecho como del izquierdo.

Utilizando algoritmos de árbol de decisiones (*random forest*), el grupo de Chicago de R Lang^(4,5) ha demostrado la capacidad para obtener con precisión los bordes endocárdicos y, por tanto, los volúmenes de las cavidades con valores comparables a *gold standard* de la resonancia magnética. En este sentido todo el desarrollo del heart model iniciado por este grupo de trabajo ha sido realmente la primera introducción de la IA en los equipos ecocardiográficos para su uso práctico en la práctica diaria.

La automatización de las medidas no sólo va a conseguir una mayor reproducibilidad de las mismas, sino también acercar las precisiones de cálculo entre el experto y aquel que se inicia en la técnica, lo que sin duda significa un aumento en la seguridad diagnóstica de la ecocardiografía y, más aún, cuando la ecocardiografía se maneja cada vez más por profesionales no cardiólogos especialistas expertos. Por otra parte, se han creado algoritmos prácticamente automáticos que permiten la medición de parámetros complejos como con el cálculo automático del PISA tridimensional⁽⁶⁾, la medida tridimensional de la válvula mitral⁽⁷⁾ o el reconocimiento de la raíz aórtica y la válvula aórtica en el espacio⁽⁸⁾ que, de nuevo, consiguen más precisión en las mediciones y una mayor velocidad de cálculo.

Diagnósticos definitivos globales con inteligencia artificial

Sin duda, el interés final de estas técnicas es poder establecer un diagnóstico definitivo en diferentes situaciones en que es de difícil realización porque necesita una gran experiencia por parte del que lo realiza. Un ejemplo típico es la distinción entre hipertrofia fisiológica o patológica del atleta, donde se ha propuesto que el uso de IA con redes neuronales artificiales y árbol de decisiones (random forest) sea capaz de establecer el diagnóstico diferencial entre estas dos situaciones con una sensibilidad superior al 95%⁽⁹⁾.

Recientemente Omar⁽¹⁰⁾ ha demostrado que las redes convolucionales neurales se pueden utilizar para aumentar la seguridad diagnóstica de la ecocardiografía de estrés que, como es bien conocido, en muchas ocasiones es una prueba con un análisis muy subjetivo, que precisa un alto grado de experiencia. Tras analizar diferentes modelos, como *random forest*, *deep learning* y *support vector machines*, las redes convolucionales neurales ofrecen un modelo con una gran sensibilidad (81%) cuando se establece la comparación con el lector experto y abren un gran campo a su utilización para la toma de decisiones en base al estudio de ecocardiografía de estrés.

Sengupta⁽¹¹⁾ ha demostrado recientemente la utilidad de un algoritmo de machine learning para establecer uno de los diagnósticos más complejos en ecocardiografía, como es la distinción entre pericarditis constrictiva y miocardiopatía restrictiva con una seguridad diagnóstica del 90%. Igualmente, Zhang⁽¹²⁾ hace un entrenamiento de redes convolucionales neurales con datos de cerca de 14.000 ecocardiografías y demuestra que el algoritmo es preciso en el diagnóstico de la hipertensión arterial pulmonar, la amiloidosis y la miocardiopatía hipertrófica. Cada día se van incorporando con rapidez nuevos trabajos que confirman la utilidad del método en nuevos escenarios clínicos que van ampliando su uso en la práctica diaria.

Hacia dónde vamos con la utilización de la inteligencia artificial en la interpretación ecocardiográfica

Cuando se habla de IA específicamente en técnicas de imagen diagnóstica siempre surge la pregunta de si los expertos en imagen son una "raza" médica a extinguir ante la interrupción de máquinas que diagnostican con más precisión que ellos. Sin duda, la manera de trabajar en nuestro medio se va a modificar en función de la incorporación de la IA en la rutina diaria. Hay que pensar que se está en los albores del método, algo así como el modo M de la IA y que el campo de desarrollo es inmenso, pero creo que no hay que preocuparse por la posibilidad de verse desplazado, todo lo contrario, se debe dar la bienvenida a esta herramienta que va a ayudar al cerebro humano a ser más efectivo. Hay que recordar que el cerebro humano tiene unas capacidades innatas de abstracción, razonamiento, sentido común e integración del conocimiento: una de las grandes virtudes de la asociación de nuestros billones de neuronas es establecer patrones jerárquicos de conocimiento basado en nuestra experiencia previa, que son imposibles de ni siquiera insinuarse con la simplicidad de las redes neuronales artificiales que maneja un ordenador.

Crear que las máquinas que el hombre crea van a sustituirnos es tener poca confianza en los cerebros que las han creado. Todo lo contrario, las máquinas nos ayudarán en labores que complican nuestra rutina, como otras máquinas nos han liberado de trabajos tediosos (desde la lavadora hasta las máquinas recolectoras del campo).

Estas máquinas nos harán más efectivos, con más capacidad de resolución, con eliminación de cálculos tediosos y tiempo malgastado, con exactitud en las mediciones que igualarán al experto y no experto en su obtención. Nos darán más tiempo para comunicarnos con el paciente como centro de nuestra profesión. Estamos en la infancia del método y deberemos esperar a que los refinamientos en su uso definan su sitio en la clínica diaria, aunque sus primeros balbuceos prometen un porvenir espectacular.

Miguel Ángel García Fernández*
Antonio López Farré**

* Cátedra de Imagen cardíaca. Universidad Complutense de Madrid. Madrid. España

** Profesor Titular, Departamento de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid.
Académico Correspondiente de la Real Academia Nacional de Medicina de España

Referencias:

1. Kaplan A, Haenlein M, Siri, Siri, in my hand: Who's the fairest in the land? On the interpretations, illustrations, and implications of artificial intelligence, *Business Horizons* 2019; 62 (1): 15-25.
2. Khamis H, Zurakhov G, Azar V, et al. Automatic apical view classification of echocardiograms using a discriminative learning dictionary. *Medical Image Analysis* 2017; 36: 15-21.
3. Madani A, Arnaout R, Mofrad M, Arnaout R. Fast and accurate view classification of echocardiograms using deep learning. *NPJ Digit Med* 2018; 6: 1-8.
4. Otani K, Nakazono A, Salgo IS, et al. Three-dimensional echocardiographic assessment of left heart chamber size and function with fully automated quantification software in patients with atrial fibrillation. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29: 955-965.
5. Tamborini G, Piazzese C, Lang RM, et al. Feasibility and accuracy of automated software for transthoracic three-dimensional left ventricular volume and function analysis: comparisons with two-dimensional echocardiography, three-dimensional transthoracic manual method, and cardiac magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2017; 30: 1049-1058.
6. De Agustin JA, Marcos-Alberca P, Fernandez-Golfin C, et al. Direct measurement of proximal isovelocity surface area by single-beat three-dimensional color Doppler echocardiography in mitral regurgitation: a validation study. *J Am Soc Echocardiogr* 2012; 25: 815-823.
7. Kagiya N, Toki M, Hara M, et al. Efficacy and accuracy of novel automated mitral valve quantification: three-dimensional transesophageal echocardiographic study. *Echocardiography* 2016; 33: 756-763.
8. Calleja A, Thavendiranathan P, Ionasec RI, et al. Automated quantitative 3-dimensional modeling of the aortic valve and root by 3-dimensional transesophageal echocardiography in normals, aortic regurgitation, and aortic stenosis: comparison to computed tomography in normals and clinical implications. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013; 6: 99-108.
9. Narula S, Shameer K, Salem Omar AM, et al. Machine-learning algorithms to automate morphological and functional assessments in 2D echocardiography. *Journal of the American College of Cardiology* 2016; 68: 2287-2295.
10. Omar HA, Domingos JS, Patra A, et al. Quantification of cardiac bull's-eye map based on principal strain analysis for myocardial wall motion assessment in stress echocardiography. In: 2018 IEEE 15th International Symposium on Biomedical Imaging (ISBI 2018), 2018.
11. Sengupta PP, Huang YM, Bansal M, et al. Cognitive Machine-Learning Algorithm for Cardiac Imaging: A Pilot Study for Differentiating Constrictive Pericarditis From Restrictive Cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging* 2016; 9(6): pii: e004330
12. Zhang J, Gajjala S, Agrawal P, et al. Fully automated echocardiogram interpretation in clinical practice: feasibility and diagnostic accuracy. *Circulation* 2018; 138: 1623-1635.

Imágenes cardiovasculares en pacientes con enfermedades reumáticas crónicas

Ariel Karim Saad
Federico Matias Cintor

Departamento de Cardiología. Hospital de Clínicas José de San Martín. Universidad de Buenos Aires.
Buenos Aires. Argentina

Correspondencia

Ariel Karim Saad
arielsaad@gmail.com

Palabras clave

- ▷ Enfermedades reumáticas
- ▷ Lupus eritematoso sistémico
- ▷ Artritis reumatoide
- ▷ Esclerodermia

Keywords

- ▷ Rheumatic diseases
- ▷ Systemic lupus erythematosus
- ▷ Rheumatoid arthritis
- ▷ Scleroderma

RESUMEN

Las enfermedades reumáticas más prevalentes se caracterizan por su cronicidad, su carácter inflamatorio y su compromiso multiorgánico. El aparato cardiovascular se afecta de manera muy frecuente. Si bien en la mayoría de los casos la afección suele ser leve, su traducción clínica aumenta la morbimortalidad. Los métodos de diagnóstico por imagen y, especialmente, el desarrollo reciente de nuevas tecnologías han evidenciado anomalías incipientes desde el punto de vista cardiovascular en pacientes portadores de estas patologías, incluso en etapas tempranas y en periodos de estabilidad clínica. Por tanto, la evaluación de estos pacientes desde las imágenes cardiovasculares puede permitir identificar a los individuos de mayor riesgo que podrían beneficiarse de estrategias de manejo clínico más intensivas.

ABSTRACT

The most prevalent rheumatic diseases are characterized by chronicity, inflammatory character and multiorgan affectation. The cardiovascular involvement is fairly common. Thus subclinical cardiac involvement is quite common and morbimortality increases when symptoms appear. Several cardiac imaging techniques (in particular new technologies) allow us to detect these silent heart abnormalities even in early stages of these diseases and in periods of clinical stability. These "early stage" cardiovascular findings may help us to improve the risk stratification of these patients and implement intensive medical management when needed.

Introducción

Las enfermedades reumatológicas se caracterizan por su cronicidad, carácter inflamatorio y afectación multiorgánica. El compromiso cardíaco es frecuente y su espectro de gravedad clínica es variable. El mismo es el resultado de varios procesos fisiopatológicos, entre ellos inflamación sistémica y/o cardiovascular, defectos de perfusión debidos a compromiso microvascular y/o macrovascular, disfunción endotelial, fibrosis, alteraciones en la coagulación, afectación valvular, hipertensión pulmonar y efectos adversos del tratamiento inmunosupresor. Si bien en la mayoría de los casos el compromiso cardiovascular es leve, su traducción clínica aumenta la morbimortalidad. La mortalidad cardiovascular en estas enfermedades reumáticas no ha cambiado significativamente en las últimas décadas.

En los últimos años se ha observado un creciente interés en estas enfermedades desde la perspectiva cardiológica, que probablemente obedece a varias razones. Por un lado, la relación evidenciada entre inflamación y aterosclerosis y, por otro lado, el desarrollo de las diferentes técnicas de imagen que demuestran diferencias significativas en diversos parámetros entre estos pacientes en comparación con los controles, aun en ausencia de manifestaciones clínicas, lo que evidencia que el compromiso cardíaco en estas enfermedades es frecuente y a menudo oligosintomático.

En este sentido, el uso racional de los diferentes métodos de diagnóstico por imagen puede permitir detectar de forma precoz a aquellos pacientes con

mayor riesgo, que pueden beneficiarse de estrategias de seguimiento y tratamiento más intensivas. Por todos estos motivos es importante conocer los patrones de afectación cardiovascular más frecuentes en las enfermedades reumáticas más prevalentes.

Lupus eritematoso sistémico

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune de etiología no del todo aclarada con compromiso multiorgánico. Diversos estudios epidemiológicos señalan una amplia variación regional en cuanto a su incidencia y prevalencia, lo que sugiere la importancia de factores genéticos, hormonales y ambientales. El LES afecta principalmente a mujeres en edad gestacional y de raza no caucásica, quienes representan entre el 80-90% de los pacientes.

Aunque la supervivencia de los pacientes ha mejorado en la última década, la morbimortalidad cardiovascular de los pacientes con LES duplica a la observada en individuos sin la enfermedad con idéntico perfil de riesgo. El compromiso cardíaco en la enfermedad es muy frecuente y pueden verse afectadas la totalidad de sus estructuras: pericardio, miocardio, endocardio, arterias coronarias y tejido de conducción⁽¹⁾.

En el mecanismo fisiopatológico podrían estar implicados diversos factores como la presencia de autoanticuerpos, factores de riesgo cardiovascular tradi-

cionales, aterosclerosis acelerada debida a mecanismos inflamatorios y efectos secundarios de la medicación utilizada en el tratamiento del LES.

Pericarditis

El compromiso pericárdico es muy frecuente en el LES, puede ser sintomático y estar asociado a pleuritis. En ocasiones, es el primer síntoma de la enfermedad y raramente puede evolucionar a taponamiento y constricción. Aproximadamente el 25% de los pacientes con LES desarrollan pericarditis sintomática en algún momento de la evolución.

Los hallazgos ecocardiográficos como derrame y engrosamiento pericárdico, y los cambios electrocardiográficos son similares a otras formas de pericarditis. La resonancia magnética cardíaca (cardio-RM) puede aportar información adicional a la ecocardiografía. La alta resolución espacial de la cardio-RM y su versatilidad la convierten en uno de los métodos de elección para medir el espesor del pericardio (Figura 1 y Video 1 a Video 3). Además, la cardio-RM permite evaluar la actividad inflamatoria en el pericardio y evaluar la respuesta al tratamiento inmunosupresor⁽²⁾.

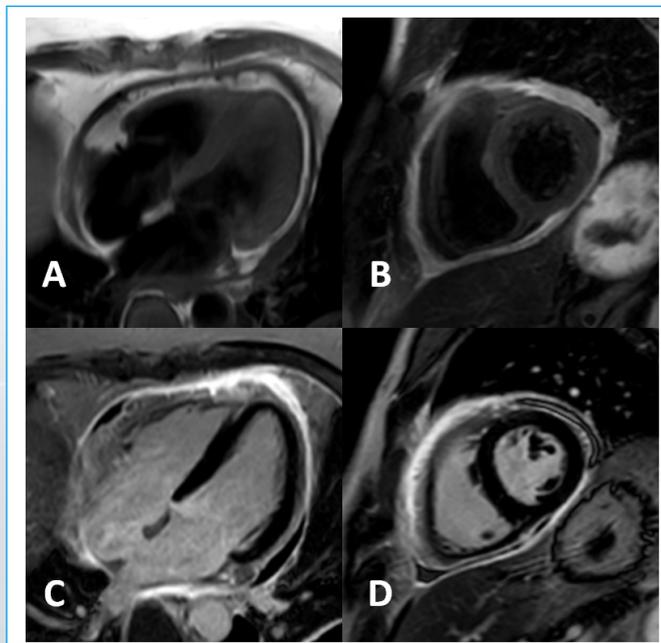
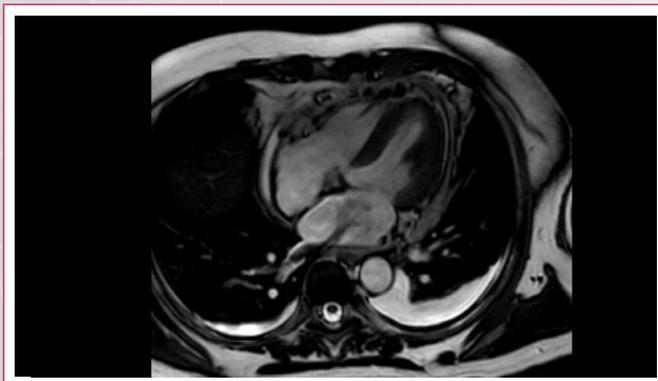
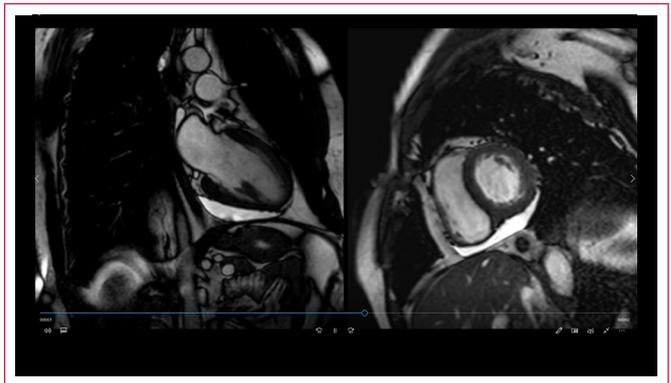


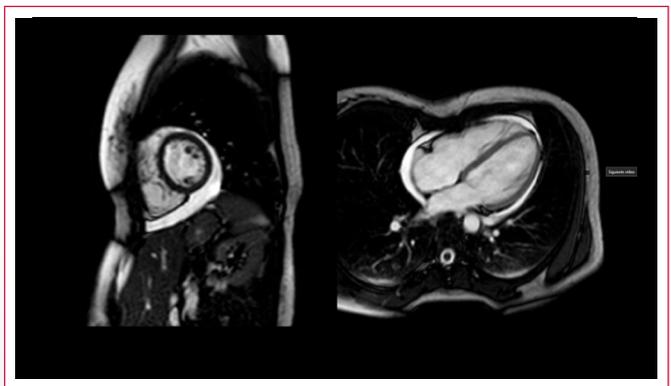
Figura 1. Cardio-RM. Afectación pericárdica: pericarditis aguda. A: TSE 4 cámaras; B: TSE eje corto; C: realce tardío de cuatro cámaras; D: realce tardío eje corto



Video 1. Cardio-RM. Cine de cuatro cámaras. Afectación pericárdica: pericarditis aguda. Se observa también la presencia de derrame pleural bilateral



Video 2. Cardio-RM. Cine de dos cámaras y eje corto. Derrame pericárdico inferior



Video 3. Cardio-RM. Cine eje corto y de cuatro cámaras. Derrame pericárdico circunferencial severo

Enfermedad valvular

La insuficiencia valvular, generada por diversos mecanismos, es la expresión predominante del compromiso valvular por LES, mientras que la estenosis y el compromiso de aparato subvalvular son inusuales. La insuficiencia mitral es la manifestación más frecuente, seguida por la insuficiencia aórtica. Mediante la ecocardiografía transtorácica pueden evidenciarse anomalías estructurales valvulares hasta en el 40-50% de los casos. El hallazgo más característico a nivel valvular son las vegetaciones estériles de Libman-Sacks, que se caracterizan por ser ecogénicas, sésiles, sin movilidad independiente de la válvula, de hasta 3-4 mm que se localizan preferentemente en el borde libre de las válvulas izquierdas, aunque pueden situarse en cualquier ubicación tanto de la superficie valvular como del aparato subvalvular (Figura 2 y Video 4). Por su localización pueden afectar la normal coaptación valvular produciendo regurgitación que en general es leve o moderada, y sólo en el 3-4% de los casos presentan compromiso hemodinámicamente significativo. La mayoría de las veces serán asintomáticas, pero en ocasiones pueden embolizar o infectarse. La presencia de estas lesiones se correlaciona con el nivel de actividad de la enfermedad y con el título de anticuerpos antifosfolípidos⁽³⁾.

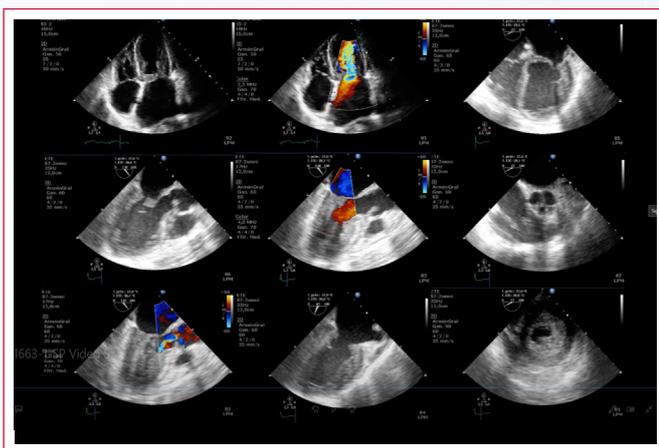
Otra forma de afectación valvular en el LES es la valvulitis lúpica (también referida como valvulitis fibrosante), una entidad poco frecuente que puede ocasionar un compromiso grave de la estructura y función valvular (Video 5). Afecta principalmente a las válvulas mitral y aórtica, y se caracteriza por engrosamiento de la cara ventricular de las valvas, el endocardio adyacente y eventualmente el aparato subvalvular. El compromiso inflamatorio de la válvula puede generar estenosis o insuficiencia clínicamente significativas y requerir tratamiento quirúrgico.



Figura 2. Plano paraesternal eje largo. Endocarditis de Libman-Sacks. Además, se observa la presencia de derrame pericárdico



Vídeo 4. Plano paraesternal eje largo. Afectación valvular mitral (la válvula mitral está marcadamente engrosada). Además, se observa la presencia de derrame pericárdico



Vídeo 5. Múltiples planos ecocardiográficos bidimensionales. Paciente con afectación valvular por valvulitis lúpica aórtica y mitral

Enfermedad miocárdica

La función cardíaca en el LES puede afectarse por diversos factores: miocarditis, enfermedad vascular por aterosclerosis precoz, vasculitis, efectos secundarios debidos al uso prolongado de diversos fármacos, hipertensión pulmonar y

valvulopatías. En cuanto a la miocarditis, se ha publicado que si bien afecta clínicamente al 5-10% de los pacientes, la afectación subclínica puede comprometer a más del 50% de los enfermos con LES, particularmente a aquellos con algún grado de actividad de la enfermedad⁽⁴⁾. Estudios comparativos entre pacientes con LES y controles, utilizando variables de Doppler tisular y deformación miocárdica con la técnica de *speckle tracking*, demuestran que los primeros presentan valores significativamente menores.

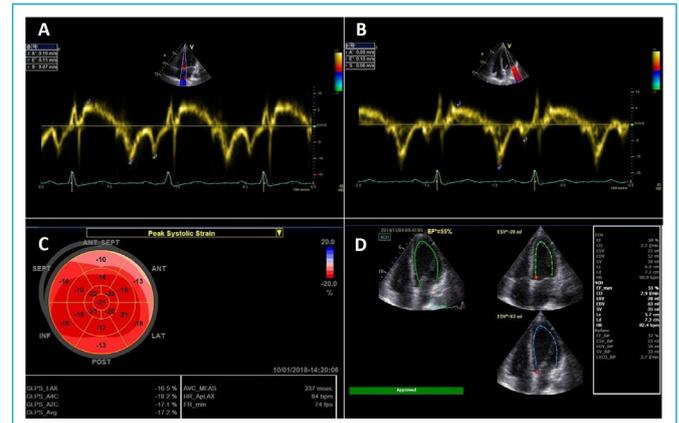
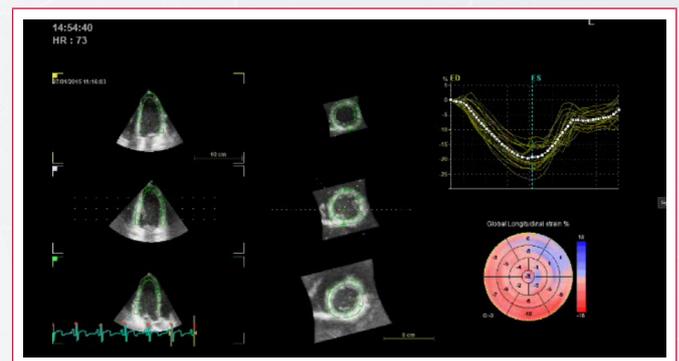


Figura 3. **A:** Doppler tisular anillo mitral septal; **B:** Doppler tisular anillo mitral lateral; **C:** *strain* del ventrículo izquierdo; **D:** fracción de eyección del ventrículo izquierdo

En la experiencia de los autores, se ha observado que pacientes jóvenes con LES (35 años de edad media) sin síntomas cardiovasculares, presentan cifras de deformación longitudinal ($-19,7 \pm 2,7\%$ frente a $-21,1 \pm 2,5\%$; $p = 0,009$), radial ($50,7 \pm 8,7\%$ vs $56,5 \pm 5,6\%$; $p = 0,02$) y área *strain* ($-32,1 \pm 3,9\%$ frente a $-34,7 \pm 2,1\%$; $p = 0,004$) significativamente inferiores en comparación con personas sanas evaluando la deformación miocárdica mediante *strain* tridimensional (Tabla 1). También se ha observado una asociación entre el grado de actividad del LES (estimado a través del score SLEDAI) y los valores de *strain*⁽⁵⁾.



Vídeo 6. *Strain* del ventrículo izquierdo

	Grupo LES activo	Grupo LES inactivo	Grupo control	p
DLo (%)	$-18 \pm 2,5$	$-19,2 \pm 2,7$	$-21,1 \pm 2,5$	0,01
DRa (%)	$46,3 \pm 6,1$	$51,2 \pm 9,6$	$56,2 \pm 5,6$	0,011
DCir (%)	$-15,6 \pm 1,7$	$-18,2 \pm 3,1$	$-18,3 \pm 1,6$	0,037
Área <i>strain</i> (%)	$-30,3 \pm 3,2$	$-32,3 \pm 4,3$	$-34,6 \pm 2,1$	0,011

DCir: deformación circunferencial; DLo: deformación longitudinal; DRa: deformación radial

Tabla 1. Deformación según estado de actividad del LES

La cardio-RM es la técnica de imagen de referencia en este contexto, dado que permite detectar la presencia de edema (mediante secuencias ponderadas en T2), hiperemia (mediante secuencias ponderadas en T1 previas y posteriores a contraste) y fibrosis (mediante secuencias de realce tardío tras contraste), que suele ser intramiocárdica o subepicárdica (**Figura 4**).

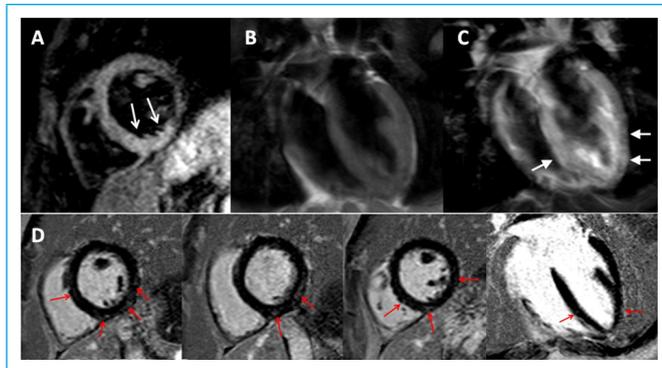


Figura 4. Estudio de cardio-RM. **A:** eje corto secuencia STIR; **B:** plano de cuatro cámaras TSE; **C:** plano de cuatro cámaras TSE; **D:** realce tardío eje corto y cuatro cámaras. Las flechas señalan las zonas de inflamación y fibrosis

La combinación de secuencias T2, T1 previas y posteriores a contraste y realce tardío ha demostrado una sensibilidad del 76% y una especificidad mayor al 95% para la detección de inflamación miocárdica en pacientes con LES. A pesar de no detectarse focos de fibrosis localizada (realce tardío), la presencia de inflamación miocárdica en el LES puede llevar al desarrollo de fibrosis difusa, que puede detectarse por nuevas técnicas de cardio-RM como el T1 mapping⁽⁶⁾.

Enfermedad arterial

En pacientes con LES el riesgo de desarrollar enfermedad coronaria es 4-8 veces mayor que en los controles, mientras que en mujeres de mediana edad con enfermedad de larga evolución y largos periodos de tratamiento con corticoides, el riesgo puede llegar a ser 50 veces superior al correspondiente a su grupo etario.

A los factores de riesgo tradicionales debe añadirse la participación de la inflamación en la génesis y evolución de las lesiones ateroscleróticas.

El empleo de técnicas no invasivas en la detección de la enfermedad subclínica ha puesto de manifiesto que los pacientes con LES tienen mayores valores de espesor íntima-media, mayor frecuencia de placas ateroscleróticas en territorio carotídeo y mayor calcificación coronaria.

La cardio-RM puede poner de manifiesto la enfermedad coronaria subclínica: presencia de isquemia (perfusión) y/o necrosis (realce tardío).

El realce tardío puede distinguir entre un patrón de afectación coronaria (subendocárdico o transmural siguiendo la distribución de los vasos coronarios) de otro no coronario (parcheado, subepicárdico o intramiocárdico, sin respetar la distribución de los vasos coronarios) (**Figura 5**).

Aunque menos frecuente, otras formas de compromiso vascular que pueden ocurrir en pacientes con LES son la vasculitis, la trombosis coronaria y las embolias coronarias.

Estas causas deben tenerse en cuenta en personas jóvenes sin otros factores de riesgo.

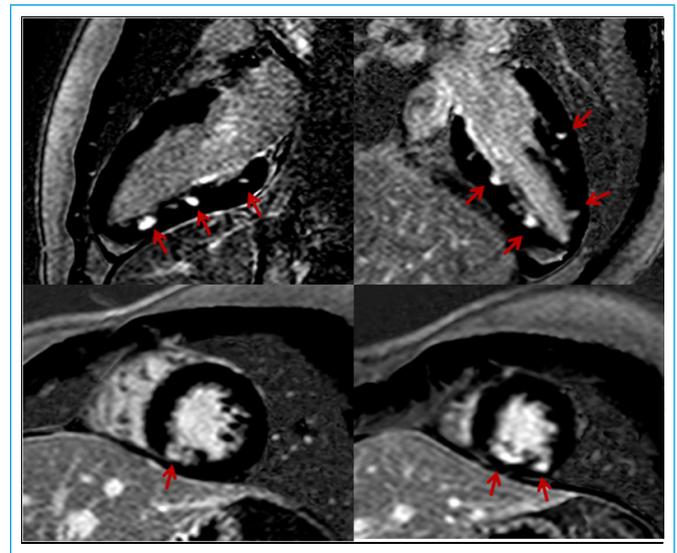


Figura 5. Cardio-RM. Realce tardío. Planos de dos cámaras y eje corto. Patrón de realce (flechas rojas) no coronario parcheado, intramiocárdico, sin respetar la distribución de los vasos coronarios

Artritis reumatoide

La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad sistémica inflamatoria crónica, de origen no completamente aclarado, pero con un importante sustrato autoinmune.

Es relativamente frecuente y afecta aproximadamente al 1% de la población mundial. Puede manifestarse a cualquier edad, aunque su pico de incidencia ronda los 50 años; asimismo, posee un franco predominio por el sexo femenino, con una proporción aproximada de 3:1 a 4:1.

Si bien durante años se ha asociado a esta enfermedad con sus manifestaciones articulares, con el paso del tiempo y las mejoras logradas en el tratamiento, ha comenzado a aumentar el interés por sus manifestaciones extraarticulares. Asimismo, se ha observado que pacientes con esta afección poseen una expectativa de vida reducida. Las causas para explicar ese hallazgo son diversas, y las afecciones cardiovasculares ocupan un sitio preponderante⁽⁷⁾.

Una de las principales causas de muerte en los pacientes con AR es la enfermedad cardiovascular (ECV). A diferencia de la población general, en estos individuos ocurre a edades más tempranas.

Metanálisis de estudios poblacionales que involucran a casi 42.000 pacientes con AR evidencian que el riesgo de mortalidad cardiovascular aumenta un 48%. Además, presentan un 68% más de riesgo de infarto de miocardio, un 41% de accidente cerebrovascular y un 87% de insuficiencia cardíaca (IC).

Estudios de autopsias, muestran que el 60% de estos pacientes padecieron alguna forma de enfermedad cardiovascular. Esto demuestra, que en muchos casos la ECV no tiene traducción clínica, y permanece silente probablemente durante varios años.

En la fisiopatología, al igual que en el caso del LES, juegan un rol fundamental la actividad inflamatoria, los factores de riesgo tradicionales y los posibles efectos colaterales de la medicación específica de esta enfermedad.

Enfermedad vascular

Los pacientes con AR padecen una aterosclerosis acelerada, que se encuentra vinculada al tiempo de evolución de la enfermedad, a la presencia de otros factores de riesgo tradicionales y al grado de actividad de la patología. Numerosos estudios han evidenciado que los pacientes con AR tienen mayor espesor íntima-media y mayor número de placas ateromatosas (Figura 6). Además, recientes publicaciones con PET-TC muestran que estas placas tienen mayor actividad inflamatoria y se encuentran relacionadas a marcadores serológicos de inflamación como la IL-6 y la PCR⁽⁸⁾.

Por tanto, la AR se puede considerar un factor de riesgo para la enfermedad cardiovascular. Así la *European League Against Rheumatism* (EULAR) propone multiplicar el riesgo obtenido por las herramientas de predicción habituales, por un factor de corrección de 1,5 en aquellos pacientes con AR que presenten al menos dos de las tres siguientes condiciones:

- Duración de la enfermedad mayor a 10 años.
- Serología positiva para FR o anti-CCP.
- Compromiso extraarticular.

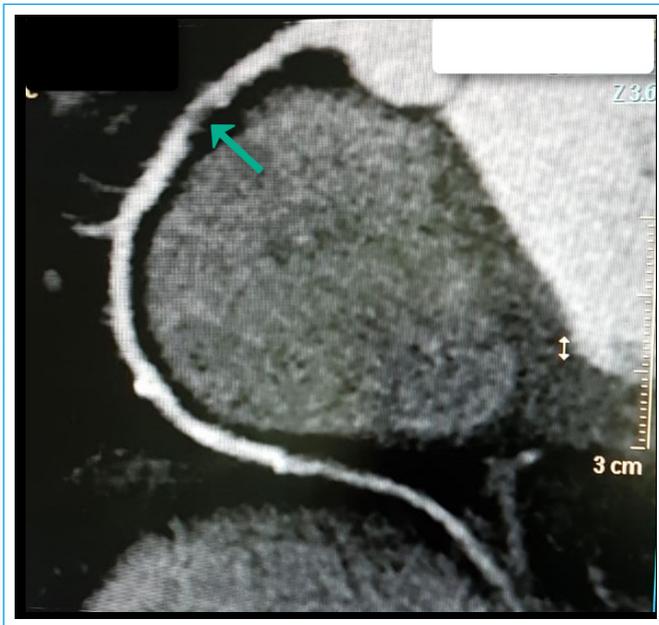


Figura 6. Coronariografía por TC. Arteria coronaria derecha. La flecha señala la presencia de enfermedad coronaria en el tercio proximal

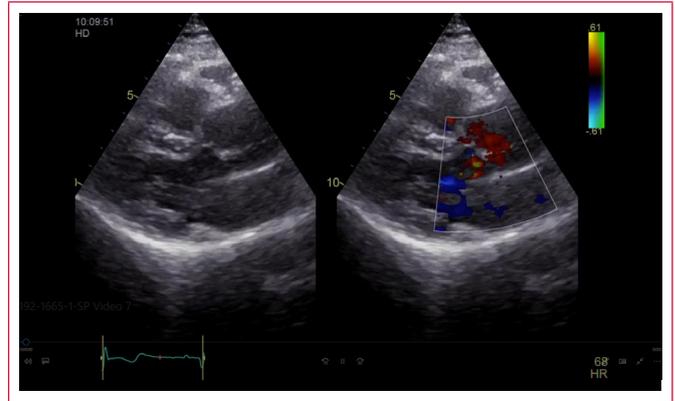
Pericarditis

El pericardio es la estructura cardíaca que se afecta con mayor frecuencia. Si bien sólo un 5% presenta síntomas, se han descrito en estudios ecocardiográficos un compromiso que oscila entre el 20-50%. Ocurre con mayor frecuencia en el sexo masculino, en etapas de actividad de la enfermedad y en presencia de factor reumatoide positivo. En casos excepcionales puede evolucionar a constricción. Los hallazgos ecocardiográficos y por cardio-RM resultan similares a los descritos en el LES.

Enfermedad valvular

Los pacientes con AR presentan con mayor frecuencia engrosamiento difuso de válvulas mitral y aórtica que puede extenderse al anillo valvular y al aparato subvalvular. También se ha observado entre 3 y 4 veces más riesgo de estenosis o insuficiencia aórtica, insuficiencia mitral e insuficiencia tricúspide en com-

paración con controles (Video 7). Desde el punto de vista histológico se observan fibrosis y nódulos. También se ha descrito mayor incidencia de prolapso valvular mitral y dilatación leve de la raíz aórtica a nivel de los senos de Valsalva.



Video 7. Afectación valvular aórtica por AR. Plano paraesternal eje largo. Insuficiencia aórtica

Enfermedad miocárdica

El compromiso miocárdico subclínico es muy frecuente en la AR. Así la IC es responsable del 20% de las causas de muerte en la AR⁽⁹⁾. Estos pacientes presentan mayor riesgo de desarrollar IC en la evolución que la población control. Diversas publicaciones han encontrado diferencias significativas en cuanto a las velocidades tisulares del miocardio tanto sistólicas como diastólicas en comparación a la población control. Usando la técnica de speckle tracking, un estudio realizado en 87 pacientes (55 ± 7 años) ha observado que los pacientes con AR presentaron valores de *strain* longitudinal disminuidos en comparación con controles, tanto a nivel del VI (-15,7 ± 3,2 frente a -18,1 ± 2,2) como del VD (-17,9 ± 4,7 frente a -20,7 ± 2,4). Estos valores tuvieron una correlación significativa con el estado de actividad de la enfermedad. En otro estudio reciente llevado a cabo en 209 pacientes seguidos durante 16 meses en promedio, la presencia de un *strain* longitudinal por debajo de -16% junto a un *strain* circunferencial por debajo de -17,8% fue un factor independiente asociado a hospitalización por cualquier causa. Estos hallazgos sugieren que el *strain* bidimensional permite detectar afectación miocárdica subclínica, y que la misma tiene valor pronóstico⁽¹⁰⁾.

En cuanto al estudio de esta enfermedad mediante cardio-RM se han publicado varios estudios. Todos incluyen pocos pacientes. Se ha observado que los individuos que padecen esta enfermedad, pese a no tener síntoma alguno de IC, presentan mayor masa ventricular, mayor tiempo de relajación en T1 nativo, mayor volumen extracelular y mayor probabilidad de tener realce tardío con gadolinio (18 a 40%). Estos focos de realce pueden tener un patrón nodular o lineal (subepicárdicos o intramiocárdicos) de la pared lateral o septal del ventrículo izquierdo. También se ha observado que los pacientes con realce tardío tienen mayor actividad de la enfermedad. Que estos enfermos presenten valores elevados de T1 nativo y aumento del volumen extracelular en comparación con sujetos normales implica la presencia de un aumento de la fibrosis intramiocárdica difusa⁽¹¹⁾.

Esclerodermia

La esclerosis sistémica (ES) o esclerodermia sistémica es una enfermedad crónica del tejido conjuntivo que se caracteriza por afección vascular de pequeños vasos y fibrosis tisular que involucra tanto a la piel como otros órganos internos

y ocurre como resultado de una interacción de factores genéticos, autoinmunes y ambientales. Si bien es de presentación relativamente infrecuente, se relaciona con una significativa morbimortalidad⁽¹²⁾.

El compromiso cardíaco en la ES puede clasificarse como primario o secundario. En el primer caso existe una afectación directa de la enfermedad sobre el tejido miocárdico, el pericardio, las válvulas, las arterias coronarias y el sistema de conducción a través de la inflamación y la fibrosis. En las formas secundarias el corazón se afecta como consecuencia de la enfermedad pulmonar, ya sea a través del desarrollo de hipertensión arterial pulmonar o enfermedad intersticial o por compromiso renal. Un metanálisis internacional de 7 estudios de cohortes evidenció un 10% (entre un 8-28%) de afectación cardíaca clínica, definida como presencia de arritmia ventricular, IC o presencia de derrame pericárdico de grado moderado a grave. Su presencia demostró ser el predictor independiente más fuerte de mortalidad (HR = 2,8; IC 95% 2,1-3,8). Si bien los síntomas cardiovasculares son más frecuentes en la esclerodermia difusa (32%), los pacientes con formas limitadas de la enfermedad también son propensos a padecerlos (23%).

Pericardio

Estudios basados en análisis de autopsias señalan que el pericardio se encuentra afectado entre un 33-72% de los casos. Entre un 7-20% de los pacientes pueden desarrollar pericarditis aguda⁽¹³⁾. En una serie de pacientes estudiados mediante cardio-RM se detectó derrame pericárdico moderado en 20% de los pacientes con esclerodermia, siendo su presencia significativamente más frecuente en pacientes con hipertensión pulmonar (42% frente a 13%).

Enfermedad valvular

Las enfermedades valvulares son menos comunes en estos pacientes en comparación con el LES y la AR. Aunque también pueden evidenciarse engrosamientos nodulares o vegetaciones estériles en las válvulas mitral y aórtica, como también prolapso de válvula mitral.

Compromiso miocárdico

La afectación primaria del tejido miocárdico está ocasionada fundamentalmente por disfunción microvascular, aumento en la producción de colágeno y mecanismos autoinmunes (especialmente en los pacientes con miositis) que conducen a la aparición de lesiones isquémicas e inflamatorias con parches de fibrosis. El fenómeno de Raynaud está presente en casi todos los pacientes y se produce debido a una disfunción crónica de los mecanismos que regulan el tono vasomotor. Esta disfunción no está restringida sólo al tejido cutáneo, sino que del mismo modo afecta a otros órganos internos como los riñones, los pulmones, el tracto gastrointestinal y el corazón⁽¹⁴⁾. Estas alteraciones a nivel de la microcirculación del miocardio ocasionan fenómenos de isquemia y necrosis con el posterior desarrollo de parches de fibrosis que no guardan relación estricta con la anatomía de las arterias coronarias epicárdicas. El empleo de la técnica de speckle tracking permite mayor sensibilidad en la búsqueda de alteraciones. Así Yiu *et al.* evaluaron a 104 pacientes con esclerodermia y a 37 controles sanos. Observaron menores valores tanto en la deformación longitudinal (-18,2% ± 1,8 frente a -21,3% ± 1,7; p < 0,01) como en la circunferencial (-18,2% ± 2,3 frente a -21,3% ± 2,1; p < 0,01) en relación a los pacientes sanos sin encontrar otra anomalía estructural de significación. Además, dentro de los pacientes con esclerodermia, aquellos que presentaban arritmias de relevancia en el Holter (bloqueos de rama intermitentes, más de 100 extrasístoles ventriculares por día o taquicardia ventricular) presentaban valores de deformación aún más reducidos, lo que infiere la presencia de mayor daño miocárdico⁽¹⁵⁾. También se ha observado que los pacientes con esclerosis sistémica presentan a nivel de la pared libre del ventrículo derecho, una disminución de la deformación medial y apical con

aumento de la misma a nivel basal. Lo que podría atribuirse a alteraciones precoces a nivel de la fibra miocárdica del VD.

Como expresión de alteración difusa de la microcirculación, los pacientes con esclerodermia presentan disminución de la reserva coronaria, evidenciada por menor perfusión miocárdica global medida en ml/min/g durante un protocolo de cardio-RM de estrés con adenosina. En el mismo sentido se han descrito defectos de perfusión subendocárdica segmentaria que no se corresponden con un territorio coronario específico en estudios de perfusión de primer paso por cardio-RM, que mejoran después de 2 semanas de tratamiento con calcioantagonistas y sugieren la presencia de daño microvascular.

Utilizando técnicas avanzadas de caracterización tisular como T1 mapping y cuantificación del volumen extracelular, se ha demostrado que en pacientes con esclerodermia asintomáticos u oligosintomáticos desde el punto de vista cardiovascular se observa expansión del volumen extracelular. Este hallazgo puede expresar tanto la presencia de fibrosis intersticial no detectable con técnicas habituales (realce tardío), como inflamación y edema difuso en el miocardio, o una combinación de ambos. En pacientes con enfermedad más avanzada se observa mayor expansión del volumen extracelular, un aumento de los valores mayores de T1 nativo y presencia de realce tardío de distribución focal parcheada, lo que implica un rol potencial para distintos tratamientos como los inhibidores del sistema renina-angiotensina-aldosterona, y para los inmunosupresores en fases tempranas del compromiso cardíaco por esclerodermia, a fin de evitar su progresión.

En pacientes con esclerodermia sin manifestaciones clínicas de enfermedad cardiovascular es posible detectar miocarditis silente en aproximadamente el 10% mediante el uso de protocolos clásicos (criterios de Lake Louise), que incluyen secuencias potenciadas en T2, realce precoz y realce tardío. La presencia de criterios de miocarditis en la cardio-RM fue independiente de marcadores de inflamación sistémica (VSG y PCR). Los signos de miocarditis en resonancia se normalizaron después de 6 meses de tratamiento inmunosupresor, lo que pone de relieve la importancia de este estudio para detectar compromiso miocárdico subclínico y monitorizar el tratamiento.

Hipertensión pulmonar

El 5-12% de los pacientes con esclerodermia presentan hipertensión pulmonar (HTP). En comparación con los pacientes con HTP primaria, estos pacientes son en general mujeres, de mayor edad, tienen patología pulmonar o cardíaca asociada, y peor supervivencia. Se recomienda una ecocardiografía anual en estos pacientes para valorar no sólo la presencia de HTP, mediante el gradiente de la regurgitación tricúspide y el tamaño y el colapso de la vena cava inferior, sino también el tamaño de las cavidades derechas, el aplanamiento del septo interventricular, el tiempo de aceleración del flujo pulmonar, la escotadura mesosistólica del flujo pulmonar y el tamaño de la arteria pulmonar. Además, es importante la valoración de la función del VD mediante el Doppler tisular, la fracción de cambio de área (FAC), el TAPSE y el *strain* (Figura 7). El estudio DETECT determinó recientemente un modelo de predicción de la presencia de HTP (diagnosticado por cateterismo) basado en la presencia de una serie de variables clínicas (teleangiectasias, relación FVC/DLCO), de laboratorio (pro-BNP, Ac anti-centrómero, ácido úrico), electrocardiográficas (eje a la derecha) y ecocardiográficas (área AD y velocidad de regurgitación tricúspidea). Además, Kusunose *et al.* han demostrado que la distancia recorrida en el test de los 6 minutos, la velocidad de la onda e tisular tricúspide y el comportamiento de la relación entre la variación de la presión pulmonar media y el gasto cardíaco previo y posterior al test de los 6 minutos fueron predictores independientes del desarrollo de HTP. Con cardio.RM se ha descrito la presencia de fibrosis en los puntos de inserción del ventrículo derecho en el septum interventricular, lo que se debe al estrés mecánico que produce la hipertensión pulmonar⁽¹⁶⁾ (Figura 8).

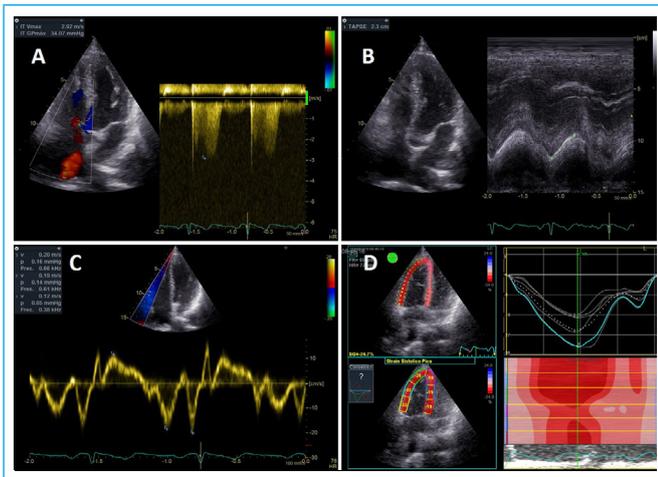


Figura 7. Evaluación ecocardiográfica de las cavidades derechas. **A:** cuantificación de la presión arterial pulmonar sistólica; **B:** cuantificación de la función sistólica (TAPSE); **C:** Doppler tisular anillo tricúspide lateral; **D:** strain del ventrículo derecho

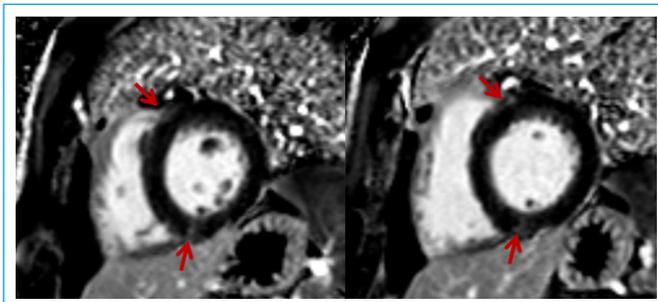


Figura 8. Cardio-RM. Eje corto realce tardío. Las flechas señalan la presencia de fibrosis en los puntos de inserción del ventrículo derecho en el septo interventricular

Conclusión

El compromiso cardiovascular en las enfermedades reumáticas más prevalentes es frecuente y se asocia a mayor morbimortalidad. Reconocer los diferentes de patrones de afectación de cada patología permite elegir los métodos de imagen y las técnicas más adecuadas (los hallazgos más frecuentes en cada enfermedad se resumen en la **Tabla 2**). Esto podría permitir un diagnóstico precoz e implementar estrategias de seguimiento y tratamiento más intensivas.

	Pericardio	Válvulas	Miocardio	Coronarias	HTP
Lupus eritematoso sistémico	++++	++++	+++	+++	+
Artritis reumatoidea	++++	+	++	+++	-
Esclerodermia	++++	+	+++	±	+++

Tabla 2. Compromiso cardíaco en las enfermedades reumatológicas descritas

Ideas para recordar

- El compromiso cardíaco en las enfermedades reumáticas es frecuente y su espectro de gravedad clínica es variable.

- Si bien en la mayoría de los casos la afectación cardiovascular es leve, su traducción clínica aumenta la morbimortalidad.
- Entre los mecanismos fisiopatológicos se encuentran el daño por autoanticuerpos, la aterosclerosis acelerada por factores inflamatorios y autoinmunes, la presencia de factores de riesgo tradicionales y efectos secundarios del tratamiento de estas enfermedades.
- El LES puede comprometer cualquier estructura cardíaca: pericardio, miocardio, endocardio (particularmente válvulas) y arterias coronarias.
- La AR se caracteriza por alteraciones a nivel del pericardio y aterosclerosis precoz con cambios degenerativos a nivel valvular y arterias coronarias.
- En la esclerodermia se debe tener en cuenta la disfunción vasomotora que ocasiona isquemia y fibrosis miocárdica, y la hipertensión pulmonar.

Bibliografía

1. Bartels CM, Buhr KA, Goldberg JW, *et al.* Mortality and Cardiovascular Burden of Systemic Lupus Erythematosus in a US Population-Based Cohort. *J Rheumatol* 2014; 41: 680-687.
2. Mavrogeni SI, Kitis GD, Dimitroulas T, *et al.* Cardiovascular magnetic resonance in rheumatology: Current status and recommendations for use. *Int J Cardiol* 2016; 217: 135-148.
3. Al-Mohaissen MA, Chan KL. Echocardiography in the assessment of patients with rheumatological diseases. *Curr Cardiol Rep* 2016; 18: 72-82.
4. Wijetunga M, Rockson S. Myocarditis in Systemic Lupus Erythematosus. *Am J Med* 2002; 113: 419-423.
5. Saad AK, Cintora FM, Pinasco DS, *et al.* Evaluación de la función del ventrículo izquierdo en pacientes con lupus eritematoso sistémico mediante ecocardiografía tridimensional. *Rev Argent Cardiol* 2017; 85: 497-504.
6. Mavrogeni S, Koutsogeorgopoulou L, Dimitroulas T, *et al.* Complementary role of cardiovascular imaging and laboratory indices in early detection of cardiovascular disease in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2017; 26: 227-236.
7. McInnes IB, Schett G. The pathogenesis of rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2011; 365: 2205-2219.
8. Skeoch S, Williams H, Cristinacce P, *et al.* Evaluation of carotid plaque inflammation in patients with active rheumatoid arthritis using (18) F-fluorodeoxyglucose PET-CT and MRI: a pilot study. *Lancet* 2015; 385: Suppl 1: S91.
9. Nicola PJ, Crowson CS, Maradit-Kremers H, *et al.* Contribution of congestive heart failure and ischemic heart disease to excess mortality in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2006; 54: 60-67.
10. Cioffi G, Viapiana O, Ognibeni F, *et al.* Prognostic Role of Subclinical Left Ventricular Systolic Dysfunction Evaluated by Speckle-Tracking Echocardiography in Rheumatoid Arthritis. *J Am Soc Echocardiogr* 2017; 30: 602-611.
11. Krumm P, Mueller KA, Klingel K, *et al.* Cardiovascular magnetic resonance patterns of biopsy proven cardiac involvement in systemic sclerosis. *J Cardiovasc Magn Reson* 2016; 18: 70.
12. Ferri C, Valentini G, Cozzi F, *et al.* Systemic Sclerosis Study Group of the Italian Society of Rheumatology (SIR-GSSSc). Systemic Sclerosis. Demographic, clinical and serological features and survival in 1012 Italian patients. *Medicine (Baltimore)* 2002; 81: 139-153.
13. Byers RJ, Marshall DA, Freemont AJ. Pericardial involvement in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1997; 56: 393-394.
14. Flavahan N, Flavahan S, Mitra S, *et al.* The vasculopathy of Raynaud's phenomenon and scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2003; 29: 275-291.
15. Yiu KH, Schouffoer AA, Marsan NA, *et al.* Left ventricular dysfunction assessed by speckle-tracking strain analysis in patients with systemic sclerosis: relationship to functional capacity and ventricular arrhythmias. *Arthritis Rheum* 2011; 63: 3969-3978.
16. Kusunose K, Yamada H, Hotchi J, *et al.* Prediction of Future Overt Pulmonary Hypertension by 6-MinWalk Stress Echocardiography in Patients With Connective Tissue Disease. *J Am Coll Cardiol* 2015; 66: 376-384.

Del realce tardío al T1 *mapping*. ¿Qué queda para nuestra clínica?

Alberto Cecconi*
María Teresa Nogales Romo*
Gabriela Guzmán Martínez**
Sergio Beloso*
Fernando Alfonso*
Luis Jesús Jiménez Borreguero*

Correspondencia

Alberto Cecconi
albertocecconi@hotmail.com

*Departamento de Cardiología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España
**Departamento de Cardiología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Fibrosis miocárdica
- ▷ Realce tardío de gadolinio
- ▷ T1 *mapping*
- ▷ Volumen extracelular

Keywords

- ▷ Myocardial fibrosis
- ▷ Late gadolinium enhancement
- ▷ T1 mapping
- ▷ Extracellular volume

RESUMEN

La fibrosis miocárdica es un proceso patológico común a la mayoría de enfermedades cardíacas. Sin embargo, la afectación miocárdica resultante puede presentarse bajo formas muy distintas dependiendo de su etiología. La caracterización tisular de la fibrosis miocárdica y sus padrones de distribución pueden explorarse de forma complementaria mediante las secuencias de realce tardío de gadolinio y de T1 *mapping*. En esta revisión se describirá la evidencia actual del estado de estas técnicas de imagen y se describirán las aplicaciones clínicas más destacadas.

ABSTRACT

Myocardial fibrosis is a pathological process common to most of heart diseases. However, the type of myocardial involvement can differ significantly depending on its etiology. Tissue characterization of myocardial fibrosis patterns can be explored in a complementary way by the sequences of late gadolinium enhancement and T1 mapping. In this review, we will discuss current evidence for the use of these imaging techniques and describe their most prominent clinical applications.

Fibrosis miocárdica. Introducción

Los cardiomiocitos son la fuente de la fuerza contráctil del músculo cardíaco. Sin embargo, es la matriz extracelular la que proporciona el soporte estructural necesario para transmitir esta energía sin perder la correcta arquitectura tisular. La composición y extensión del intersticio cardíaco es el resultado de un equilibrio fisiológico entre los procesos de producción y reemplazo de colágeno. La fibrosis miocárdica se caracteriza por el aumento del volumen extracelular y, en la gran mayoría de los casos, éste es secundario al acúmulo de colágeno.

Dependiendo de su etiología, la fibrosis cardíaca se puede clasificar en⁽¹⁾:

- **Fibrosis por reemplazo.** Implica un proceso de necrosis o apoptosis de los cardiomiocitos que estimula la activación de fibroblastos a nivel del miocardio afectado. Dependiendo de la etiología puede presentar una distribución localizada o difusa. La cardiopatía isquémica y la miocarditis producen un proceso fibrótico macroscópico y localizado que permite diferenciar miocardio enfermo de miocardio indemne. Por otra parte, enfermedades como la insuficiencia renal crónica, las cardiopatías tóxicas y varias enfermedades inflamatorias sistémicas suelen tener una distribución microscópica y difusa. La miocardiopatía hipertrófica afecta de forma difusa al miocardio. Sin embargo, puede presentar una afectación localizada y macroscópica en los segmentos más hipertróficos.
- **Fibrosis intersticial reactiva.** En ella el depósito de colágeno no es secundario a la muerte de cardiomiocitos. Es el tipo de fibrosis que se produce

con el envejecimiento, la hipertensión, la diabetes y la sobrecarga de volumen o presión. Es un proceso difuso y microscópico.

- **Fibrosis infiltrativa.** Es un proceso difuso similar a la fibrosis intersticial reactiva. Sin embargo, en este caso la expansión de la matriz extracelular es secundaria al depósito de proteínas insolubles en lugar de al aumento de la producción de colágeno.

Tanto la fibrosis reactiva como la fibrosis infiltrativa desarrollan fibrosis por reemplazo en las fases avanzadas de las enfermedades, cuando se produce necrosis y apoptosis de los cardiomiocitos. La fibrosis macroscópica y localizada se acompaña de anomalías de la contractilidad, puesto que los cardiomiocitos se han reemplazado por tejido no contráctil. En la fibrosis microscópica y difusa, la disfunción diastólica es la primera manifestación funcional, puesto que predomina la rigidez secundaria al aumento de colágeno. Cabe destacar que la fibrosis miocárdica es tanto una causa como una consecuencia de insuficiencia cardíaca. Asimismo, la fibrosis altera también las propiedades de conducción eléctrica con el posible desarrollo de disincronía y arritmias.

Secuencias de resonancia magnética para el estudio de la fibrosis cardíaca

Para detectar la fibrosis miocárdica se dispone de diferentes modos de imagen o secuencias en resonancia magnética cardíaca (**Figura 1**)⁽²⁾. Aunque

cada secuencia se base en una estrategia diferente, todas ellas se basan en el análisis del T1 y pueden usar el gadolinio como contraste para modular el T1 de la fibrosis, puesto que este agente se distribuye a lo largo del espacio extracelular. El tiempo de relajación T1 es una propiedad intrínseca de cada tejido, dependiente esencialmente de la cantidad de agua y lípidos en su interior. Característicamente, el gadolinio acorta el T1 de los tejidos donde se acumula, ya que el T1 del agua en su presencia es marcadamente menor que el T1 en agua pura.

Realce tardío con gadolinio

La valoración de la fibrosis miocárdica mediante el realce tardío con gadolinio es un análisis cualitativo dirigido a localizar escaras macroscópicas de fibrosis. Para alcanzar este objetivo se emplea el gadolinio como contraste para realzar las diferencias de T1 entre fibrosis macroscópica y el resto del miocardio. Puesto que la fibrosis incrementa el volumen extracelular y reduce el lavado tisular, las escaras muestran una mayor concentración de gadolinio con respecto al resto del miocardio, lo que conlleva un significativo acortamiento del T1. Por último, la secuencia anula la señal del miocardio macroscópicamente sano, resultando en la imagen final con escaras brillantes y miocardio negro.

Esta técnica no es sensible para detectar las pequeñas cantidades de fibrosis miocárdica microscópica difusa, ya que su señal queda anulada por el gran espacio intracelular libre de fibrosis. Esta secuencia también detecta realce de

señal por el gadolinio captado rápidamente en el miocardio infiltrado por amiloide.

T1 mapping

Mientras el análisis de realce tardío con gadolinio permite realzar una región concreta y macroscópica del miocardio, las técnicas de mapeo de T1 son técnicas cuantitativas dirigidas a identificar los valores T1 exactos en cada punto del miocardio⁽³⁾:

- **T1 mapping nativo.** Así se denomina el mapeo sin contraste. No es una secuencia específica para fibrosis, ya que el valor obtenido es expresión de la señal compuesta de cardiomiocitos y espacio extracelular. Por otra parte, es una técnica válida en pacientes con insuficiencia renal avanzada para quienes el uso de gadolinio está contraindicado. El edema y el aumento del espacio intersticial aumentan los niveles de T1 nativo, mientras que la sobrecarga de lípidos (enfermedad de Anderson-Fabry) y de hierro los reducen.
- **T1 mapping poscontraste.** El empleo de gadolinio permite separar el componente extracelular del componente miocárdico celular. La principal limitación de esta técnica es el hecho que el valor obtenido no depende únicamente del espacio extracelular, sino que también depende del comportamiento del contraste y puede variar en función del peso, del aclaramiento renal, de la dosis y concentración de gadolinio, del tiempo de adquisición y del hematocrito.

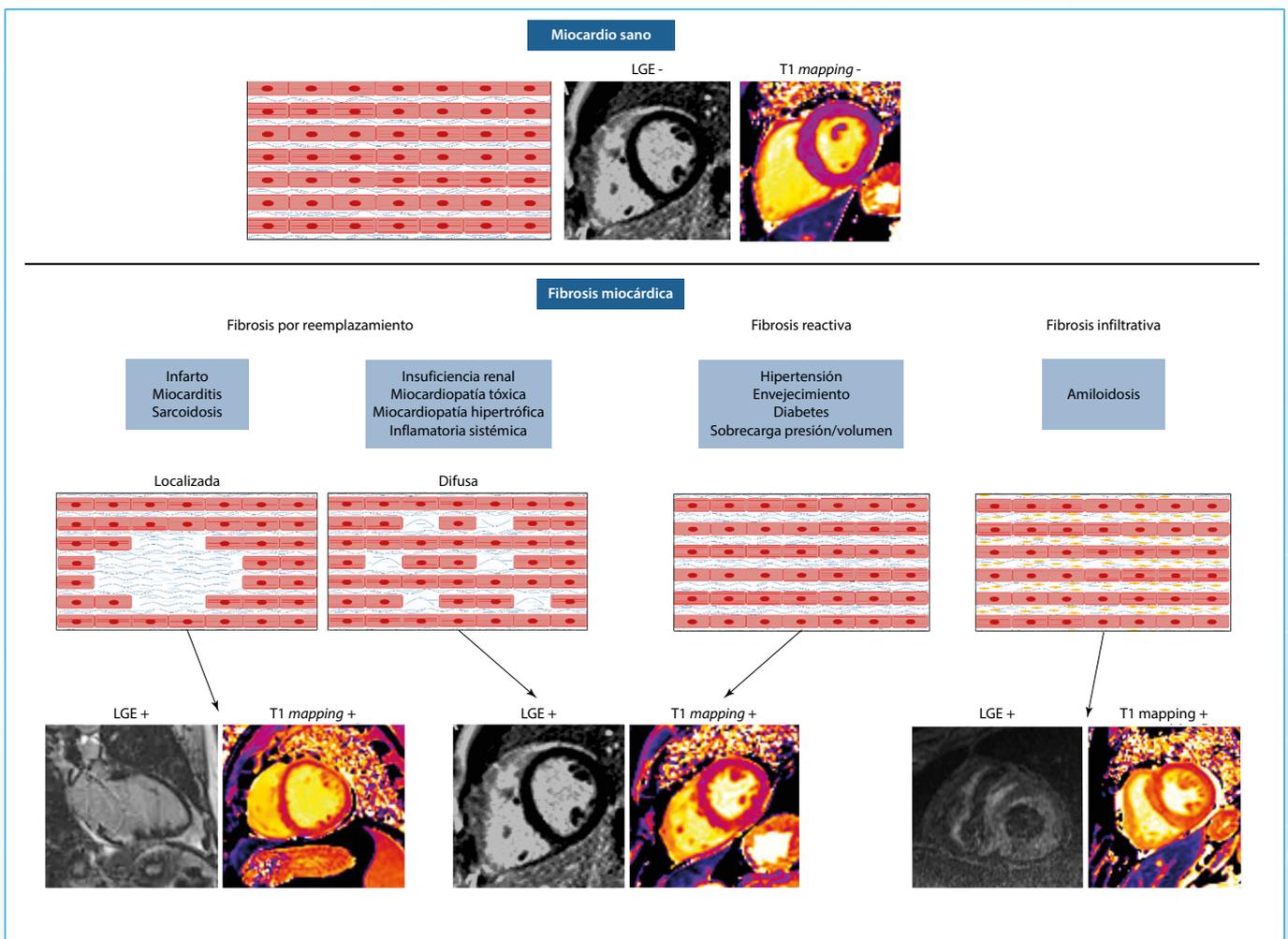


Figura 1. Fibrosis miocárdica. Dependiendo de la patología subyacente se producen diferentes tipos de fibrosis miocárdica. La combinación de secuencias de realce tardío de gadolinio y de T1 mapping permite caracterizar estos procesos

- **Volumen extracelular.** El cálculo se basa en la relación de los cambios de T1 antes y después de la administración de gadolinio en el miocardio y en la sangre, corrigiendo el resultado por el hematocrito del paciente. Mientras los valores absolutos de T1 *mapping* varían según las distintas técnicas de adquisición y los fabricantes, el volumen extracelular es un índice con un valor más reproducible.

Aplicaciones clínicas. Diagnóstico diferencial

Patrones clásicos de realce tardío

Ante el debut clínico de insuficiencia cardíaca en los pacientes, es fundamental definir la etiología subyacente de cara a garantizar el tratamiento más adecuado para cada caso. La localización y el tipo de distribución del realce tardío con gadolinio son datos que permiten orientar el diagnóstico. El análisis del patrón de realce tardío diferencia la cardiopatía isquémica de la no isquémica y, dentro de las cardiopatías no isquémicas, permite estrechar el abanico del diagnóstico diferencial⁽⁴⁾.

En concreto, el patrón de realce tardío de la cardiopatía isquémica sigue una distribución vascular y afecta el subendocardio con diferentes grados de transmuralidad que predicen la posibilidad de recuperación funcional tras la revascularización coronaria. Por otra parte, las cardiopatías no isquémicas suelen respetar el subendocardio o su afectación no sigue una distribución vascular (Figura 2).

Sin embargo, mientras la presencia de un determinado patrón de realce tardío sugiere algunas cardiopatías específicas, su ausencia no permite descartarlas.

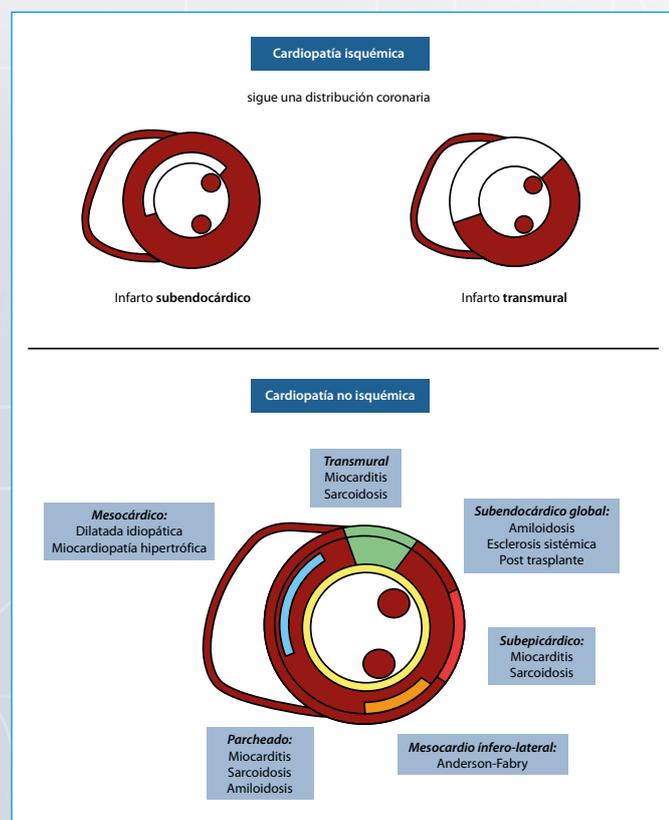


Figura 2. Esquema de los patrones de realce tardío más frecuentemente encontrados en clínica y causas habituales

Aportación del T1 *mapping* al diagnóstico diferencial entre cardiopatías no isquémicas

Puesto que diferentes cardiopatías pueden compartir el mismo fenotipo y hasta el mismo patrón de realce tardío, es necesario recurrir a otros parámetros para orientar el diagnóstico. En este sentido, el T1 *mapping* nativo y el volumen extracelular muestran un gran potencial⁽³⁾. En particular, estas técnicas expresan su mayor utilidad en el diagnóstico de las cardiopatías infiltrativas, ya que permiten diferenciarlas de sus fenocopias (Tabla 1).

Enfermedad	Realce tardío	T1 <i>map</i> nativo	VEC
Amiloidosis	Subendocárdico global, parcheado	↑↑↑	↑↑↑
Hemocromatosis	Sin realce	↓	≈
Fabry-Anderson	Mesocárdico inferolateral	↓	≈
Cardiopatía dilatada	Mesocárdico	≈/↑	≈/↑
Hipertrófica	Mesocárdico	≈/↑	≈/↑
Cardiopatía HTA	Sin realce	≈/↑	≈/↑

Tabla 1. Diagnóstico diferencial mediante combinación de secuencias de realce tardío de gadolinio y de T1 *mapping*

Cardiopatía isquémica

Estudio de viabilidad

En pacientes con disfunción ventricular de origen isquémico y presencia de viabilidad miocárdica la revascularización coronaria permite mejorar el pronóstico⁽⁵⁾. La extensión del realce tardío con gadolinio en el espesor miocárdico marca la probabilidad de recuperación funcional tras la revascularización, siendo ésta inversamente proporcional a la proporción de su ocupación mural. La presencia de realce de gadolinio en más del 50% del espesor de la pared miocárdica es el criterio que define la no viabilidad de un segmento con acinesia o discinesia (Figura 3).

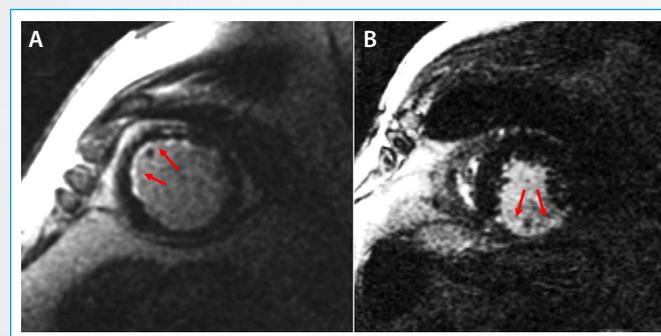


Figura 3. Estudio de viabilidad en la cardiopatía isquémica. Imágenes de realce tardío de gadolinio en pacientes con cardiopatía isquémica. A: se documenta un realce tardío de gadolinio subendocárdico compatible con viabilidad a nivel del territorio de la descendente anterior (flechas); B: se observa un realce tardío de gadolinio transmural en cara inferior sugerente de no viabilidad (flechas)

A favor de este parámetro, un reciente metanálisis ha evidenciado que este criterio permite alcanzar una sensibilidad del 95%, que se traduce en un valor predictivo negativo del 90%, para la recuperación de la contractilidad tras la

revascularización coronaria. Sin embargo, también se ha puesto de manifiesto una especificidad del 51% y un valor predictivo positivo de sólo el 69%⁽⁶⁾. Por tanto, el uso del realce tardío es una excelente técnica para identificar a los pacientes a quienes una revascularización no aportaría beneficios. No obstante, entre los pacientes con un espesor de realce < 50%, sobre todo si son de alto riesgo quirúrgico, de cara a mejorar el valor predictivo positivo habría que ampliar el estudio de viabilidad con otras técnicas como la evaluación de los cambios de motilidad en respuesta a bajas dosis de dobutamina.

Otro criterio clásico, pero poco sensible para definir la no viabilidad del miocardio es la presencia de un espesor miocárdico telediastólico menor de 5,5 mm. Sin embargo, se ha demostrado que la ausencia de realce tardío puede predecir recuperación de la contractilidad también en esta situación.

Daño microvascular o fenómeno de *no reflow*

El daño miocárdico por reperfusión se define como el efecto adverso que se puede producir al restablecer la circulación a células previamente isquémicas. La restauración del flujo sanguíneo provoca la liberación de radicales libres de oxígeno y acumulación de calcio intracelular que pueden condicionar un daño celular. El daño microvascular, o fenómeno de *no reflow*, es el resultado de la afectación endotelial por parte de este proceso y conlleva la falta de perfusión miocárdica a pesar de haberse restablecido el flujo en la arteria coronaria epicárdica.

La secuencia de realce tardío permite identificar las áreas de daño microvascular que se visualizan como una región mesoendocárdica y subendocárdica hipointensa en el interior de un área miocárdica hiperintensa (Figura 4). Estudios de resonancia magnética cardiovascular han demostrado que el daño microvascular predice el remodelado inverso del ventrículo izquierdo y eventos clínicos como insuficiencia cardíaca y muerte⁽⁷⁾.

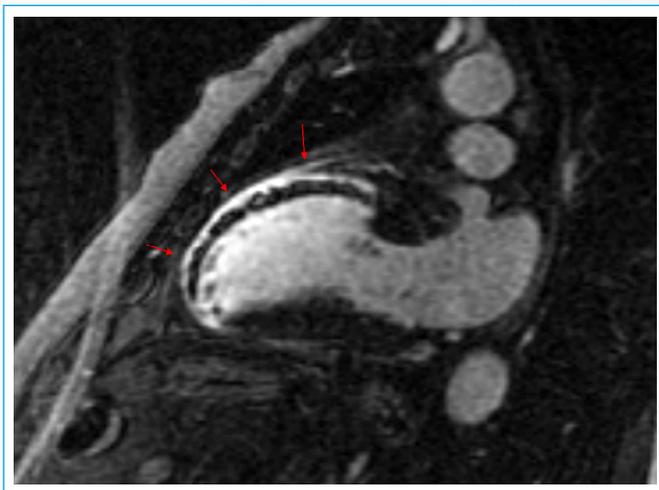


Figura 4 Daño microvascular. Imagen de realce tardío de gadolinio en un paciente con infarto de miocardio anterior subagudo revascularizado. Se observa realce de gadolinio subepicárdico (flechas) en cara anterior y ápex, que engloba a una amplia hipointensidad subendocárdica por extenso daño microvascular

Respondedores a terapia de resincronización

La terapia de resincronización cardíaca es una herramienta terapéutica para los pacientes con disfunción ventricular y disincronía. Sin embargo, la presencia de escaras miocárdicas puede limitar la eficacia de la estimulación biventricular y, por tanto, la respuesta clínica a esta terapia. En tal sentido, la ausencia de

realce tardío en la pared inferolateral es un importante marcador pronóstico positivo de respuesta al tratamiento⁽⁸⁾.

Identificación de trombos intraventriculares

Las secuencias de realce tardío pueden diferenciar los trombos intracavitarios del miocardio adyacente. El trombo reciente es una estructura avascular y, por tanto, debido a la ausencia de captación de contraste, se muestra como una estructura negra. Esto permite detectarlo fácilmente cuando se asienta sobre la pared miocárdica infartada o fibrosada, que destaca por su aspecto "brillante" (Figura 5). Por otra parte, cuando la sospecha de trombo se asienta sobre miocardio sin necrosis ni fibrosis, el color negro de ambas estructuras puede limitar la capacidad de detección. En tal situación, se recomienda prolongar el tiempo de inversión (≈ 450 ms), ya que de esta forma el miocardio sano aumenta de intensidad adquiriendo un color grisáceo para diferenciarlo de la ausencia de señal del trombo.

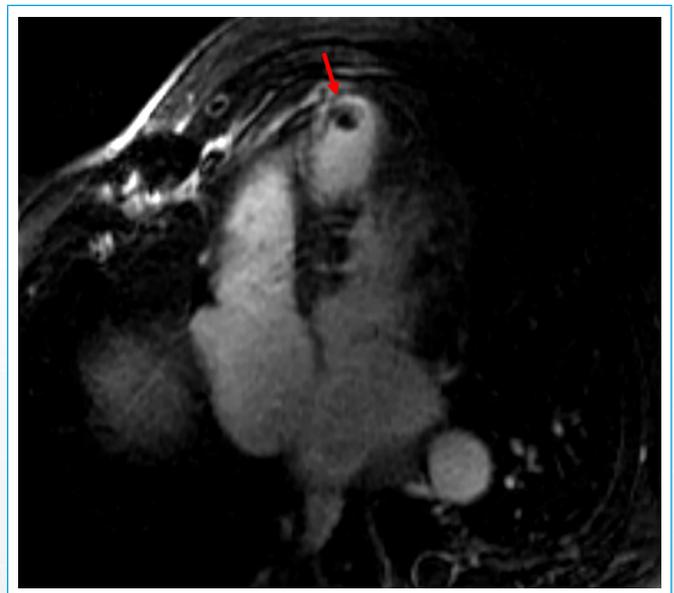


Figura 5. Imagen de realce tardío de gadolinio en un paciente con infarto de miocardio apical crónico. Se evidencia una imagen con ausencia de señal (flecha) que corresponde a un trombo intracavitario adherido a un aneurisma apical

Cardiopatías específicas

Miocardiopatía dilatada

En la miocardiopatía dilatada se produce una dilatación univentricular o biventricular asociada a la presencia de disfunción ventricular sistólica, de origen no isquémico.

La resonancia magnética cardíaca (cardio-RM) permite valorar los volúmenes ventriculares y la función sistólica biventricular. Asimismo, algunos de estos pacientes presentan un realce tardío de gadolinio que típicamente es lineal intramiocárdico (Figura 6). Este realce se ha relacionado con un peor pronóstico de la miocardiopatía dilatada, asociándose a mayor probabilidad de mortalidad por todas las causas y hospitalización por causa cardiovascular, así como a mayor riesgo de muerte súbita o taquicardia ventricular. En la miocardiopatía di-

latada también puede haber fibrosis difusa en el miocardio que es difícilmente detectable en el realce tardío de gadolinio. Mediante el empleo de técnicas de T1 *mapping* se han objetivado valores de T1 nativo prolongados, con valores mayores en los segmentos que presentan mayor adelgazamiento⁽⁹⁾.

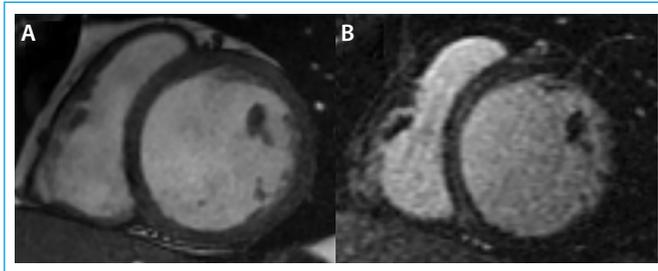


Figura 6. Imágenes de resonancia magnética cardíaca de varón de 55 años con miocardiopatía dilatada idiopática. **A:** imagen correspondiente a secuencia cine eco de gradiente en eje corto, objetivándose dilatación del ventrículo izquierdo; **B:** imagen de realce tardío de gadolinio en el mismo paciente, objetivándose realce lineal intramiocárdico en septo basal compatible con fibrosis

Miocardiopatía hipertrófica

La miocardiopatía hipertrófica es una miocardiopatía hereditaria que produce hipertrofia ventricular y se asocia a un mayor riesgo de muerte súbita, entre otras complicaciones.

La cardio-RM permite evaluar la presencia y el grado de hipertrofia en cada uno de los segmentos cardíacos y, mediante la administración de gadolinio, identificar zonas de realce tardío que, característicamente, suelen presentarse en los puntos de inserción del ventrículo derecho o en las zonas de mayor hipertrofia septal (**Figura 7**). Sin embargo, el realce tardío no permite identificar la fibrosis difusa que se presenta en esta enfermedad. Mediante las técnicas de mapeo miocárdico se puede estudiar la presencia de fibrosis difusa. En pacientes con miocardiopatía hipertrófica se han objetivado valores aumentados de T1 nativo en comparación con individuos sin esta patología, siendo mayores en los segmentos de mayor hipertrofia⁽⁹⁾.

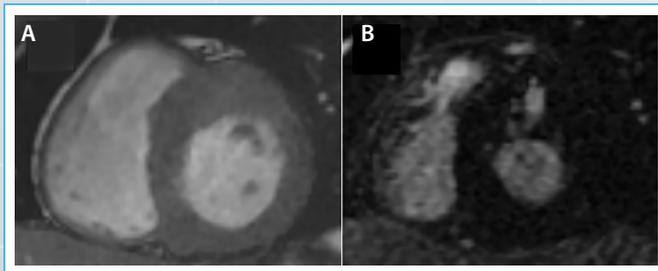


Figura 7. Cardio-RM de varón de 34 años con miocardiopatía hipertrófica. **A:** imagen correspondiente a secuencia cine eco de gradiente en eje corto, objetivándose hipertrofia asimétrica a nivel de segmentos basales, con espesor máximo de 24 mm en segmento basal del septo anterior; **B:** imagen de realce tardío de gadolinio en el mismo paciente, objetivándose un foco de fibrosis intramiocárdica en la zona del miocardio de mayor espesor

Enfermedad de Fabry

La enfermedad de Fabry es una enfermedad de depósito lisosomal con herencia ligada al cromosoma X en la que, debido a mutaciones en el gen *GLA*, se produce un déficit de alfa-galactosidasa A, lo que ocasiona un acúmulo de glucoesfingolípidos en el interior de los lisosomas. Este depósito se produce

en las células del endotelio vascular y de otros tejidos de diferentes órganos, principalmente a nivel renal, cardíaco y cerebrovascular.

A nivel cardíaco el hallazgo más frecuente es la presencia de hipertrofia ventricular izquierda, en muchos casos indistinguible de la hipertrofia debida a miocardiopatía hipertrófica. En los pacientes con enfermedad de Fabry se ha objetivado un patrón de realce tardío de gadolinio con realce intramiocárdico en los segmentos basales y medios de la cara inferolateral, a diferencia de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica que presentan una distribución variable del realce tardío⁽¹⁰⁾. Asimismo, empleando el T1 *mapping* nativo la hipertrofia ventricular izquierda secundaria a enfermedad de Fabry presenta valores de T1 bajos debido al depósito de lípidos en el interior de los cardiomiocitos (**Figura 8**). Sin embargo, las áreas de realce tardío situadas en la región inferolateral presentan valores de T1 más altos debido a la presencia de fibrosis focal en dicha localización. Asimismo, en los individuos diagnosticados genéticamente de enfermedad de Fabry, pero que no presentan hipertrofia ventricular se han objetivado valores de T1 nativo inferiores a los de los sujetos sanos. El volumen extracelular en estos pacientes no está aumentado, puesto que se trata de una enfermedad de depósito intracelular.

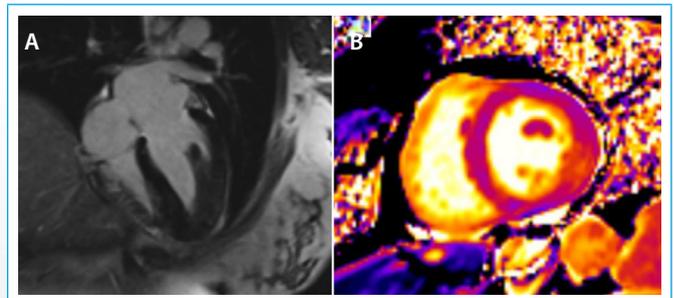


Figura 8. Cardio-RM de un paciente con enfermedad de Fabry. **A:** imagen de realce tardío de gadolinio en la que se evidencia hipertrofia del ventrículo izquierdo sin hiperrealce; **B:** imagen de T1 *mapping* en la que se documentan valores de T1 difusamente disminuidos en el miocardio

Aunque el diagnóstico definitivo de la enfermedad de Fabry viene dado por la demostración de la mutación en el gen *GLA*, los hallazgos de resonancia magnética cardíaca pueden elevar la sospecha diagnóstica y conducir a un diagnóstico más precoz de esta enfermedad para iniciar tratamiento con terapia de sustitución enzimática. Se ha observado que los pacientes tratados con terapia de sustitución enzimática presentan un acortamiento menor de T1 al compararlos con los pacientes que no la reciben, lo que podría servir para monitorizar la respuesta al tratamiento en estos pacientes⁽¹¹⁾.

Amiloidosis cardíaca

En la amiloidosis se produce un acúmulo extracelular de proteínas anormales insolubles conocidas como amiloide en diferentes tejidos del organismo. La amiloidosis cardíaca se produce por acúmulo en el tejido cardíaco, bien en el contexto de una enfermedad sistémica o de forma localizada, con alteraciones en la contractilidad miocárdica, en el sistema de conducción y en la regulación de la presión arterial.

Tras la administración de gadolinio es característica una captación rápida por el amiloide depositado en el miocardio y un lavado rápido en sangre circulante, que puede producir pérdida de señal en la imagen de la cavidad ventricular. Respecto al realce tardío de gadolinio en el miocardio se produce una captación difusa en todo el miocardio, de forma predominante en la región subendocárdica (**Figura 9**), aunque puede presentar una captación más parcheada o incluso no presentar hiperrealce. Además, se puede objetivar la presencia de

realce tardío de gadolinio en la pared del ventrículo derecho y en las paredes auriculares, en donde también se deposita el amiloide.

El T1 *mapping* permite cuantificar el grado de infiltración extracelular por amiloide y orienta el diagnóstico en aquellos pacientes a los que no se puede administrar gadolinio porque presentan insuficiencia renal avanzada. Los pacientes con amiloidosis cardíaca presentan valores de T1 mayores que los sujetos sanos, en ocasiones incluso cuando el estudio de realce tardío de gadolinio no sugiere afectación cardíaca⁽¹²⁾. Respecto al volumen extracelular, en esta patología estará aumentado debido a la infiltración del intersticio por sustancia amiloide.

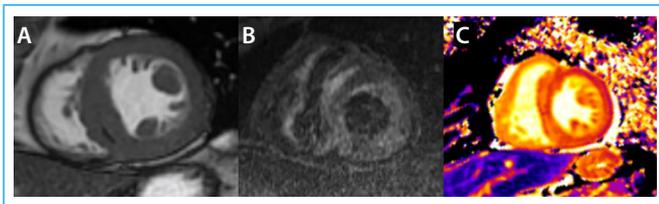


Figura 9. Imágenes de cardio-RM de paciente con amiloidosis cardíaca. **A:** Imagen correspondiente a secuencia cine eco de gradiente en eje corto, objetivándose hipertrofia septal; **B:** imagen de realce tardío de gadolinio en el mismo paciente, objetivándose captación difusa de gadolinio en el miocardio, de predominio en región subendocárdica, así como un lavado precoz del gadolinio de la cavidad ventricular; **C:** imagen de T1 *mapping* en un paciente con amiloidosis cardíaca en la que se documenta un incremento difuso de T1

Sobrecarga de hierro

La sobrecarga de hierro a nivel cardíaco se puede producir por una absorción de hierro anormalmente elevada como ocurre en la hemocromatosis primaria o por múltiples transfusiones en pacientes con anemia crónica.

La cardio-RM permite cuantificar la sobrecarga férrica del miocardio de forma no invasiva mediante la medición del acortamiento del tiempo de relajación T2*. Debido al efecto paramagnético de los depósitos de hierro sobre el miocardio se produce un acortamiento del T2* miocárdico. Valores de T2* por debajo de 20 ms son indicativos de sobrecarga férrica miocárdica. Asimismo, la sobrecarga férrica produce pérdida de señal y, a medida que se incrementa el tiempo de eco, el miocardio pierde señal.

Recientemente se ha visto la utilidad del empleo del T1 *mapping* en la valoración de la sobrecarga de hierro. Con esta técnica se han descrito menos artefactos de imagen, mayor sensibilidad a la hora de cuantificar sobrecarga de hierro leve y mayor reproducibilidad que con el empleo de T2*⁽¹³⁾. En esta patología, al igual que ocurría en la enfermedad de Fabry, se produce un acortamiento del T1 nativo.

Miocarditis

En la miocarditis se produce la inflamación del miocardio debido a una infección vírica en la mayoría de los casos, aunque puede ser secundaria a tóxicos, enfermedades autoinmunes u otras causas inflamatorias. El diagnóstico de confirmación viene dado por la realización de biopsia endomiocárdica, aunque no se suele realizar sistemáticamente en todos los pacientes y, además, tiene una rentabilidad diagnóstica limitada por el carácter parcheado de la afectación miocárdica en esta enfermedad.

La cardio-RM se ha convertido en una herramienta de primera línea para valorar de forma no invasiva la presencia de inflamación miocárdica en los pacientes con sospecha de miocarditis, permitiendo además valorar la función

ventricular global y segmentaria y la presencia de derrame pericárdico. Las secuencias potenciadas en T2 permiten la valoración de la existencia de edema miocárdico y con el hiperrealce tardío de gadolinio se detecta la presencia de necrosis o fibrosis. El realce tardío de gadolinio típico de la miocarditis es parcheado y con afectación predominante intramiocárdica y subepicárdica (**Figura 10**).

La medición del T1 nativo y del volumen extracelular en pacientes con sospecha de miocarditis aguda permite identificar y cuantificar el edema y la fibrosis miocárdica. El empleo conjunto del realce tardío de gadolinio, junto a la medición del volumen extracelular se han asociado a una mayor rentabilidad diagnóstica en esta enfermedad. En pacientes con miocarditis grave se han objetivado valores de T1 nativos y volumen extracelular más aumentados⁽¹⁴⁾.

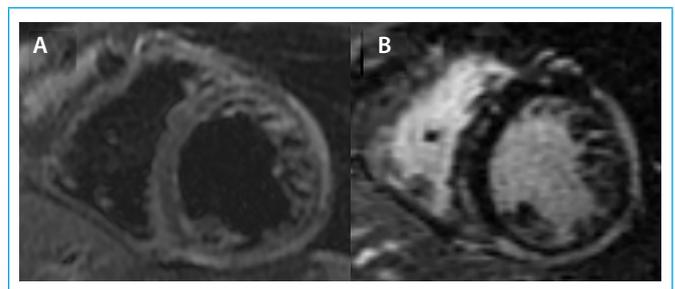


Figura 10. Cardio-RM de una mujer de 52 años con dolor torácico y semiología de miocarditis aguda. **A:** imagen de eje corto espín eco doble IR, potenciada en T2 con supresión grasa en la que se objetiva hiperseñal en región subepicárdica de segmentos basales de cara lateral e inferior que corresponde a edema subepicárdico extenso; **B:** imagen de realce tardío de gadolinio en la misma paciente, objetivándose realce subepicárdico en los segmentos edematosos, característico de miocarditis aguda

Daño por quimioterápicos

Las antraciclinas, que se utilizan actualmente en el tratamiento eficaz de muchos tumores sólidos y hematológicos, pueden producir cardiotoxicidad con disfunción ventricular e insuficiencia cardíaca. Este efecto es dosis-dependiente y depende también de la susceptibilidad individual de cada paciente. Dado que la disfunción ventricular aparece frecuentemente a largo plazo, los pacientes precisan seguimiento y monitorización de la función ventricular mediante ecocardiografía, al ser una técnica no invasiva y muy accesible.

Con cardio-RM y administración de gadolinio se ha visto que, en pacientes que han recibido un ciclo de quimioterapia con antraciclinas, un incremento elevado en la captación de gadolinio respecto al estudio basal previo a la quimioterapia es predictor de disminución significativa en la fracción de eyección.

El empleo de técnicas de T1 *mapping* podría ayudar a diagnosticar de forma más precoz la presencia de daño tisular o remodelado ventricular. En niños con fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal que recibieron terapia con antraciclinas los valores de T1 y volumen extracelular aumentados podrían ser marcadores precoces de presencia de fibrosis. En estos pacientes se ha relacionado el volumen extracelular de forma directa con la dosis recibida de antraciclinas y de forma inversa con la capacidad funcional⁽¹⁵⁾.

Valvulopatías

La estenosis valvular aórtica es la valvulopatía más prevalente en los países occidentales, estando indicada la sustitución valvular cuando es de grado severo y asocia sintomatología o en presencia de disfunción ventricular izquier-

da. Aunque la ecocardiografía Doppler es la técnica de elección para valorar la gravedad de esta valvulopatía, el estudio con cardio-RM puede ser útil para valorar la repercusión en el miocardio ventricular izquierdo.

La existencia de una estenosis significativa conduce a una sobrecarga de presión en el ventrículo izquierdo, con hipertrofia inicialmente y con disfunción en fases más avanzadas, debido a la aparición de fibrosis y a la muerte celular. Inicialmente se detecta fibrosis intersticial difusa con T1 *mapping*, que posteriormente puede progresar a fibrosis focal, identificable en las secuencias de realce tardío de gadolinio. El principal papel del T1 *mapping* y del cálculo del volumen extracelular en esta entidad es para identificar la fibrosis en fases precoces, cuando presenta una distribución difusa, antes de que se instaure una fibrosis irreversible o aparezca disfunción sistólica ventricular izquierda²⁹.

Perspectivas futuras

El empleo de realce tardío de gadolinio se ha establecido como una técnica consolidada y relevante a la hora de caracterizar diferentes enfermedades cardíacas y tomar decisiones terapéuticas. Las secuencias de T1 *mapping* se encuentran actualmente en desarrollo y se necesita mayor grado de evidencia para establecer el papel clínico que pueden tener en el diagnóstico de distintas patologías cardíacas y a la hora de determinar el pronóstico u orientar la mejor actitud terapéutica. La principal limitación que presenta esta técnica en la actualidad es que los valores obtenidos varían según el protocolo de adquisición del centro donde se realiza la prueba y esto dificulta la interpretación de los resultados.

Sería necesario estandarizar los protocolos de adquisición de las secuencias de T1 *mapping* para superar esta limitación. Asimismo, los estudios publicados hasta ahora aportan datos de poblaciones pequeñas, habitualmente pertenecientes a un único centro, lo que hace difícil extrapolar los resultados al total de sujetos que presentan la patología en cuestión. Son necesarios estudios multicéntricos que permitan definir mejor el papel del T1 *mapping* en el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de las distintas enfermedades cardíacas. Así pues, con los datos disponibles en el momento actual, las técnicas de T1 *mapping* tienen su principal papel como complemento a las secuencias tradicionales de cardio-RM, incluyendo el realce tardío de gadolinio, para ayudar en el diagnóstico diferencial de patologías cardíacas con características morfológicas superponibles.

Ideas para recordar

- El análisis de realce tardío de gadolinio detecta la fibrosis miocárdica macroscópica, mientras que el T1 *mapping* permite evaluar la fibrosis miocárdica microscópica difusa.
- El análisis de realce tardío de gadolinio es parte integrante de los protocolos estándar de resonancia magnética cardíaca. El T1 *mapping* es una técnica novedosa y prometedora, cuyo papel en la práctica clínica habitual se empieza a concretar.
- El análisis de realce tardío de gadolinio permite caracterizar el miocardio para orientar el diagnóstico diferencial entre las diferentes cardiopatías, ayudar a definir el pronóstico y, en el caso de la cardiopatía isquémica, asistir al clínico en las decisiones de revascularización coronaria.

- El T1 *mapping* es una herramienta particularmente útil en el diagnóstico de las miocardiopatías infiltrativas.

Bibliografía

1. Perea Palazon RJ, Ortiz Perez JT, Prat Gonzalez S, et al. Parametric techniques for characterizing myocardial tissue by magnetic resonance imaging (part 1): T1 mapping. *Radiologia* 2016; 58 (3): 164-177.
2. Ambale-Venkatesh B, Lima JA. Cardiac MRI: a central prognostic tool in myocardial fibrosis. *Nature reviews Cardiology* 2015; 12 (1): 18-29.
3. Haaf P, Garg P, Messroghli DR, et al. Cardiac T1 Mapping and Extracellular Volume (ECV) in clinical practice: a comprehensive review. *Journal of cardiovascular magnetic resonance: official journal of the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance* 2016; 18 (1): 89.
4. Satoh H, Sano M, Suwa K, et al. Distribution of late gadolinium enhancement in various types of cardiomyopathies: Significance in differential diagnosis, clinical features and prognosis. *World Journal of Cardiology* 2014; 6 (7): 585-601.
5. Windecker S, Kolh P, Alfonso F, et al. 2014 ESC/EACTS guidelines on myocardial revascularization. *EuroIntervention: Journal of EuroPCR in collaboration with the Working Group on Interventional Cardiology of the European Society of Cardiology* 2015; 10 (9): 1024-1094.
6. Romero J, Xue X, Gonzalez W, Garcia MJ. CMR imaging assessing viability in patients with chronic ventricular dysfunction due to coronary artery disease: a meta-analysis of prospective trials. *JACC Cardiovascular imaging* 2012; 5 (5): 494-508.
7. Bekkers SC, Yazdani SK, Virmani R, Waltenberger J. Microvascular obstruction: underlying pathophysiology and clinical diagnosis. *Journal of the American College of Cardiology* 2010; 55 (16): 1649-1660.
8. Kramer CM. Role of Cardiac MR Imaging in Cardiomyopathies. *Journal of nuclear medicine : official publication, Society of Nuclear Medicine* 2015; 56 (Suppl 4): 39S-45S.
9. Dass S, Suttie JJ, Piechnik SK, et al. Myocardial tissue characterization using magnetic resonance noncontrast t1 mapping in hypertrophic and dilated cardiomyopathy. *Circulation Cardiovascular imaging* 2012; 5 (6): 726-733.
10. De Cobelli F, Esposito A, Belloni E, et al. Delayed-enhanced cardiac MRI for differentiation of Fabry's disease from symmetric hypertrophic cardiomyopathy. *AJR American Journal of Roentgenology* 2009; 192 (3): W97-102.
11. Schelbert EB, Messroghli DR. State of the Art: Clinical Applications of Cardiac T1 Mapping. *Radiology* 2016; 278 (3): 658-676.
12. Karamitsos TD, Piechnik SK, Banyersad SM, et al. Noncontrast T1 mapping for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovascular imaging* 2013; 6 (4): 488-497.
13. Sado DM, Maestrini V, Piechnik SK, et al. Noncontrast myocardial T1 mapping using cardiovascular magnetic resonance for iron overload. *Journal of Magnetic Resonance Imaging: JMRI* 2015; 41 (6): 1505-1511.
14. Radunski UK, Lund GK, Stehning C, et al. CMR in patients with severe myocarditis: diagnostic value of quantitative tissue markers including extracellular volume imaging. *JACC Cardiovascular imaging* 2014; 7 (7): 667-675.
15. Tham EB, Haykowsky MJ, Chow K, et al. Diffuse myocardial fibrosis by T1-mapping in children with subclinical anthracycline cardiotoxicity: relationship to exercise capacity, cumulative dose and remodeling. *Journal of cardiovascular magnetic resonance: official journal of the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance* 2013; 15: 48.

Endocarditis protésica precoz por un germen atípico, absceso perivalvular mitral: *rocking motion*

Álvaro Casado Iglesias*
Laura Álvarez Roy**
Diana Alegre Gonzalez***
Elena Tundidor Sanz****
Pedro María Azcárate Agüero**

Correspondencia

Álvaro Casado Iglesias
acasado.9@alumni.unav.es

* Universidad de Navarra. Pamplona. España

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

*** Departamento de Medicina Interna. Hospital San Pedro. Logroño. España

**** Departamento de Cardiología. Hospital Universitario de León. León. España

Palabras clave

- ▷ Endocarditis infecciosa
- ▷ *B. hanselae*
- ▷ Endocarditis infecciosa precoz
- ▷ Trombosis protésica

Keywords

- ▷ *Infectious endocarditis*
- ▷ *B. hanselae*
- ▷ *Early infectious endocarditis*
- ▷ *Prosthetic thrombosis*

RESUMEN

Paciente de 80 años con afectación trombótica sobre válvula mitral protésica diagnosticada de forma incidental, que posteriormente desarrolló una endocarditis precoz (*B. hanselae*) sobre la misma zona. El germen causante de la infección es atípico y cursó como una endocarditis con cultivo negativo. Las técnicas de imagen fueron clave para poder establecer un diagnóstico y tratamiento adecuados.

ABSTRACT

80 year-old patient with an incidental finding of thrombotic mitral valve disease. Prosthetic mitral endocarditis probably as a complication of the previous finding (*B. hanselae*). This cause is unique due to the unusual clinical presentation and the cause of the infection. The new multimodality imaging techniques were a key factor to establish a correct diagnosis.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un paciente de 80 años con una endocarditis sobre válvula protésica biológica, de etiología incierta que provocó un absceso sobre la válvula con dehiscencia del anillo.

El paciente no tenía alergias conocidas. Era exfumador de 20 cig/día desde hacía más 20 años, y consumidor de 2 copas de vino al día. Independiente para actividades básicas de la vida diaria. Hace 2 años acudió a urgencias de su centro hospitalario de referencia por disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos. El paciente en esta fecha tenía como antecedentes personales glaucoma, hiperuricemia, DM II e hipercolesterolemia.

En la ecocardiografía transtorácica (ETT) realizada durante el ingreso se detectó un infarto de miocardio silente en cara inferolateral (acinesia con adelgazamiento de dicha pared), insuficiencia mitral moderada, ventrículo izquierdo (VI) dilatado (volumen telediastólico 155 ml) e hipertrófico (septo interventricular en diástole 13 mm) con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 60% por el método Simpson biplanar.

Fue dado de alta con el diagnóstico de EPOC tipo enfisema con bullas pulmonares bilaterales subpleurales (FEV1/FVC 40,94% post-BD) e infarto establecido de cronología incierta inferolateral.

En la ETT de seguimiento al año se detectó una insuficiencia mitral severa excéntrica con caída de la fracción de eyección y empeoramiento de su disnea: FEVI 47% por Simpson biplanar. Se propuso al paciente para cirugía cardíaca. En la coronariografía preoperatoria se observó una enfermedad coronaria significativa de 2 vasos (estenosis severa en DA y CD proximal).

Posteriormente fue intervenido con derivación aortocoronaria: mamaria interna izquierda a descendente anterior, y sustitución de la válvula mitral por una prótesis biológica Labcor N.º 31 conservando el velo posterior de la válvula nativa (CD no revascularizada, territorio no viable). En el posoperatorio inmediato presentó un síndrome postcardiotomía con buena respuesta a tratamiento deplectivo y antiinflamatorio (colchicina durante 6 meses).

El paciente permaneció asintomático. En la ecocardiografía de control a los 6 meses de la cirugía se detectó un trombo de 19 x 11 mm (**Vídeo 1**, **Vídeo 2** y **Vídeo 3**) en la cara auricular del velo septal, de la prótesis biológica. Se optimizó el tratamiento anticoagulante. A los 19 días de ingreso, presentó un pico febril de hasta 38,5 °C sin foco aparente. Se realizaron cultivos seriados (todos negativos) y se pautó tratamiento antibiótico empírico durante 10 días. A los 25 días de la optimización del tratamiento anticoagulante se realiza un control ecocardiográfico (**Vídeo 4**) donde parece que el trombo ya no estaba presente.

Dos meses después el paciente presentó un episodio de debilidad, pérdida de visión unilateral y náuseas. Durante su ingreso se observó la reaparición del trombo intraprotésico, optimizándose de nuevo el tratamiento anticoagulante: parámetros de inflamación y cultivos seriados negativos. Antes del alta presentó un episodio de febrícula aislada de 37,4 °C por lo que se repitió la realización de cultivos seriados y se repitió la ETE (**Vídeo 5** y **Vídeo 6**) en donde se observaba una verruga endocárdica sésil y móvil sobre el velo anterior de la válvula mitral, de 8,5 mm. En la zona donde se había desarrollado el trombo se detecta un nuevo hallazgo: pseudoaneurisma del anillo valvular mitral de 20 x 6 mm (alta sospecha de proceso endocárdico). Ante la sospecha de endocarditis infecciosa en la ETE, se inició tratamiento antibiótico empírico. Los cultivos fueron negativos, así como las serologías y la PCR.

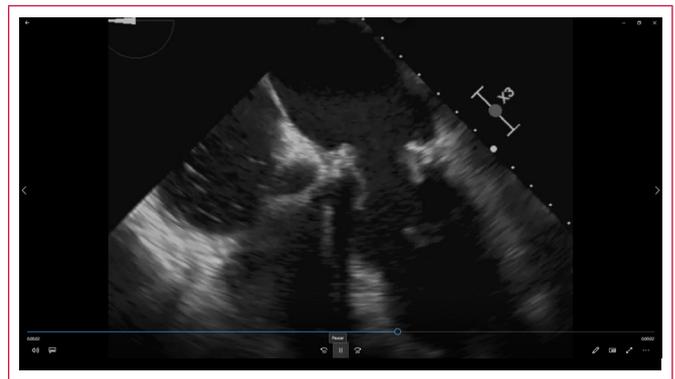
Se realizó un estudio de PET-TC en el que se observaron imágenes sugerentes de endocarditis infecciosa sobre válvula protésica mitral (**Figura 1**). Además, en la ETE de control realizada 1 mes después se observó una perforación del anillo valvular mitral de nueva aparición: insuficiencia periprotésica severa (**Vídeo 7**). El paciente precisó aumento de tratamiento deplectivo.

Ante el diagnóstico de endocarditis con hemocultivos negativos, además de repetir los distintos cultivos, se realizaron serologías para *Bartonella*, *Brucella*, *Chlamydia*, *Coxiella*, *Legionella*, *Mycoplasma* y *Borrelia*. La serología para *Bartonella henselae* fue positiva en dos ocasiones (IgG 1/2048, IgM 1/40). Ante estos resultados se ajustó el tratamiento antibiótico. Además, dada la presencia de una complicación local en una endocarditis protésica precoz, se propuso al paciente para cirugía. El paciente decidió no operarse. Por este motivo se mantuvo el tratamiento con doxiciclina oral de forma indefinida (*B. henselae*). En la ecocardiografía transtorácica de control realizada 1 mes después del inicio del tratamiento se observó un absceso perivalvular mitral con "desinserción" parcial del anillo mitral *rocking motion* (**Vídeo 8**). Dada la decisión del paciente se optimizó de nuevo el tratamiento médico.

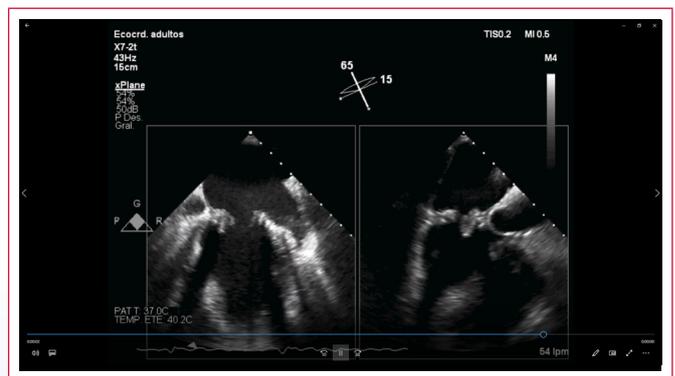
Estudio por imagen



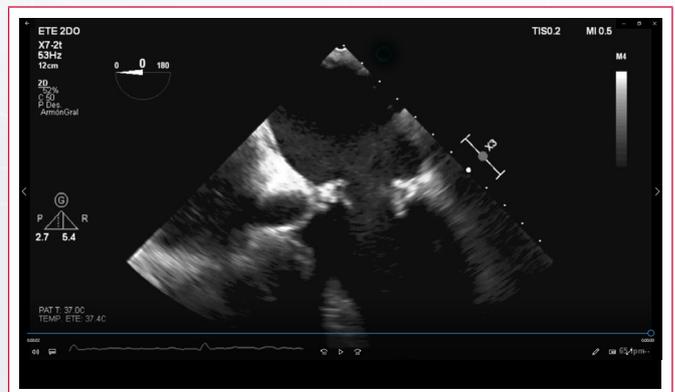
Vídeo 1. ETT inicial (apical de cuatro cámaras) donde se observa el trombo en la cara auricular de la válvula mitral de 19 x 11 mm



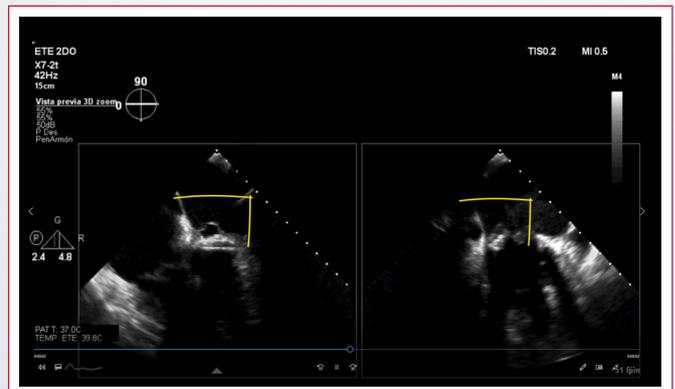
Vídeo 2. Ecocardiografía transefágica (ETE) de cuatro cámaras. Detalle de la trombosis protésica. No presentaba aumento del gradiente transvalvular mitral



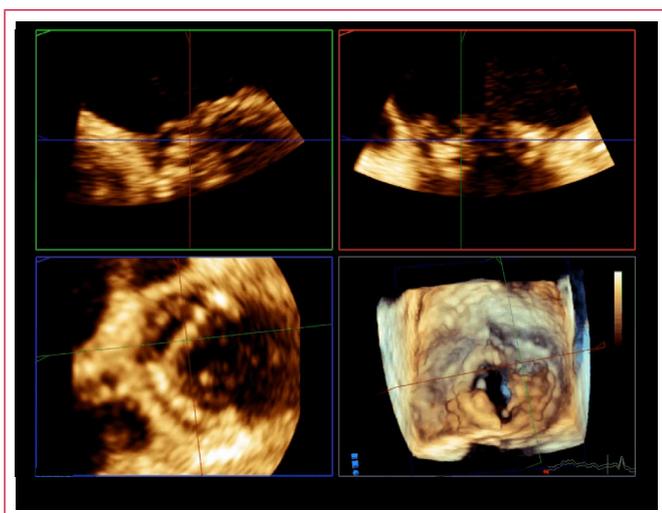
Vídeo 3. ETE X-plane. Detalle de la trombosis protésica



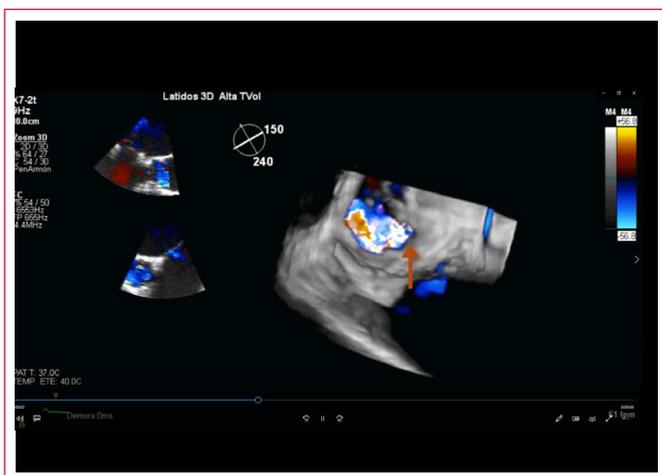
Vídeo 4. ETE de cuatro cámaras. Las valvas de la prótesis mitral no parecen presentar trombos



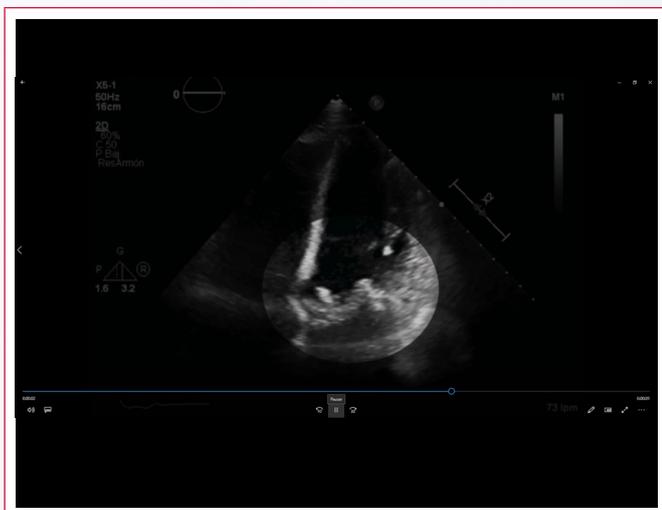
Vídeo 5. ETE X-plane. Detalle del pseudoaneurisma del anillo valvular mitral de 20 x 6 mm



Video 6. ETE tridimensional. Además del pseudoaneurisma del anillo mitral, se observa varias imágenes sésiles sobre las valvas de la válvula mitral (probablemente verrugas endocárdicas)



Video 7. ETE tridimensional color. Fuga periprotésica sobre la zona donde se formó en primer lugar el trombo y después el pseudoaneurisma (flecha roja)



Video 8. ETT de cuatro cámaras. Progresión de la enfermedad, absceso perivalvular mitral y desinserción del anillo valvular mitral con efecto *rocking motion*



Figura 1. PET-TC donde se aprecia la captación a nivel anillo mitral

Discusión

La endocarditis infecciosa es una enfermedad que afecta al endocardio y suele generar un síndrome febril con bacteriemia persistente⁽¹⁾. En el caso expuesto el paciente presentaba una clínica más larvada de lo habitual, no presentaba fiebre persistente y los hemocultivos durante todo el proceso fueron negativos⁽²⁾. Creemos que inicialmente el paciente desarrolló un trombo protésico con buena respuesta a tratamiento anticoagulante. Es probable que en algún momento dicha zona fuese colonizada por un germen atípico como es *B. henselae*. En otras palabras el trombo fue un hallazgo casual 6 meses después de la cirugía y las primeras manifestaciones de una probable infección comenzaron 6 meses después de la aparición del trombo (absceso perivalvular, PET positiva⁽³⁾ y serología que sugiere afectación por una bacteria atípica).

El germen causante de la infección no sólo es atípico, sino que presentó un crecimiento lento (*B. henselae*). Se ha demostrado que el tratamiento dirigido a este germen tiene una alta tasa de eficacia (curación en hasta el 90% de los casos)⁽⁴⁾, pero cuando existen complicaciones locales está indicada la intervención quirúrgica.

Ideas para recordar

- En pacientes posoperados de cirugía con clínica larvada y sospecha de infección debe buscarse activamente la presencia de endocarditis infecciosa.
- En este contexto las pruebas de imagen tiene un papel fundamental.
- En casos de sospecha de endocarditis infecciosa con cultivo negativo deben realizarse serologías para gérmenes atípicos.

Bibliografía

1. Longo DL, Fauci AS, Hauser SL, *et al.* *Harrison Manual de Medicina*. 18.º ed. McGraw-Hill Education; 2013.
2. Munoz P, Kestler M, Alarcon AD, *et al.* Current epidemiology and outcome of infective endocarditis: a multicenter, prospective, cohort study. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94: e1816.
3. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, *et al.* Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de la endocarditis infecciosa. *Rev Esp Cardiol* 2016; 69:e1-e49.
4. Brouqui P, Raoult D. Endocarditis due to rare and fastidious bacteria. *Clin Microbiol Rev* 2001; 14: 177-207.

Síndrome de Tako-Tsubo asintomático en varón recién diagnosticado de cáncer de pulmón

Cristina Mitroi
Susana Mingo Santos
Vanessa Moñivas Palomero

Correspondencia

Cristina Mitroi
cristina_mitroi@hotmail.com

Unidad de Imagen. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España

Palabras clave

- ▷ Cardiooncología
- ▷ Síndrome de Tako-Tsubo asintomático

Keywords

- ▷ Cardio-oncology
- ▷ Asymptomatic Tako-Tsubo syndrome

RESUMEN

Se trata de un caso de síndrome de Tako-Tsubo asintomático en un paciente diagnosticado recientemente de cáncer de pulmón. Las alteraciones ecocardiográficas pasaron desapercibidas inicialmente al considerar que se debían a un diagnóstico previo de cardiopatía isquémica realizado en otro centro sanitario. Los pacientes oncológicos están predispuestos a sufrir este tipo de complicaciones desencadenadas por el gran número de intervenciones aplicadas y el estrés emocional que ello supone. Es necesario mantener un bajo umbral de sospecha y emplear pruebas cardiológicas con síntomas nuevos o ante intervenciones agresivas.

ABSTRACT

We present the clinical case of a man recently diagnosed with lung cancer who suffered an asymptomatic form of Tako-Tsubo syndrome. Initial echocardiographic alterations passed unnoticed as they were attributed to previous diagnosis of cardiac ischemic disease treated in another hospital. Cancer patients are prone to develop such complications because of the great number of interventions with consequent emotional stress that they are subjected to. It is necessary to maintain a low threshold of suspicion and use cardiovascular testing before aggressive interventions.

Presentación del caso

Se trata de un varón de 68 años, exfumador y dislipidémico, que 10 años antes había sido diagnosticado de cardiopatía isquémica en forma de angina estable. Había sido revascularizado en otro centro sanitario con un *stent* convencional en la arteria descendente anterior (DA) proximal y con angioplastia con balón a la primera diagonal. Posteriormente, se mantuvo asintomático realizando revisiones cardiológicas con ECG, ecocardiografías y pruebas de detección de isquemia periódicas normales.

En diciembre de 2015 ingresa en el servicio de Urgencias de otro centro hospitalario por síntomas compatibles con infección respiratoria, fiebre, tos hemoptoica y molestia precordial izquierda que cede con analgésicos convencionales. La radiografía de tórax demuestra una gran masa pulmonar en el lóbulo pulmonar inferior izquierdo. El informe de urgencias describe un ECG sin alteraciones significativas (del que no se dispone) y no menciona si se realizaron determinaciones de troponina. En este momento el paciente decide trasladar su atención médica a nuestro centro.

En enero de 2016 ingresa en el servicio de Cirugía Torácica donde se completa el estudio de la masa pulmonar. Con la excepción de la clínica infecciosa y de tos productiva el paciente no refería nueva sintomatología. La TC de tórax mostró una masa espiculada de 9 x 6 cm en el lóbulo pulmonar inferior izquierdo que contactaba con la arteria y bronquio correspondientes y con la cisura. Existían adenopatías mediastínicas en regiones subcarinal y paraesofágica. La PET-TC fue sugestiva de malignidad tanto a nivel de la masa, así como a nivel de las adenopatías y de varios nódulos subpleurales, uno de ellos localizado en

el lóbulo superior izquierdo. Se realizó una mediastinoscopia cervical y toroscopia videoasistida para obtener biopsias que confirmaron la presencia de un carcinoma escamoso infiltrante queratinizante a nivel de la masa pulmonar, de un carcinoma escamoso basaloide a nivel del nódulo del lóbulo superior izquierdo y ausencia de afectación tumoral en las adenopatías mediastínicas identificadas anteriormente. Se valora la enfermedad como estadio T4N0M0 y se decide iniciar tratamiento neoadyuvante con carboplatino-vinorelbina.

Durante el ingreso en Cirugía Torácica se inició un estudio cardiológico con vistas a la posible realización de una neumonectomía izquierda. El trazado ECG (**Figura 1**) mostraba ritmo sinusal con ondas T negativas, simétricas y profundas en todas las derivaciones precordiales que no estaban descritas en los trazados ECG previos, así como prolongación de QTc a 493 ms. Se realiza una ecocardiografía transtorácica que demuestra un ventrículo izquierdo (VI) no dilatado con acinesia a nivel de ápex y segmentos apicales de todas las caras y con una fracción de eyección (FEVI) calculada por Simpson biplano de 60% (plano apical de cuatro y tres cámaras: **Vídeo 1** y **Vídeo 2**, respectivamente). Otros hallazgos encontrados fueron esclerosis aórtica con insuficiencia aórtica mínima e insuficiencia tricúspide leve a moderada que permitía cuantificar la presión sistólica en la arteria pulmonar (PAPs) en 40-45 mmHg. Se llevó a cabo una ergoespirometría que fue concluyente desde el punto de vista metabólico y mostró un consumo de O₂ pico de 16,8 ml/k/min correspondiendo a una clase funcional de B Weber-Janicki. En esta prueba no fue valorable la presencia de isquemia miocárdica con el ejercicio dadas las alteraciones ECG basales.

En marzo de 2016 el paciente es remitido a la consulta de Cardiooncología para completar la valoración previa para realizar finalmente una neumonectomía izquierda con intención curativa. El ECG demuestra una resolución completa de las

alteraciones de repolarización presentes en trazado de enero 2016 y normalización del intervalo QT (**Figura 2**). La ecocardiografía también demuestra la resolución completa de las alteraciones segmentarias a nivel del ápex VI (plano apical de cuatro y dos cámaras: **Vídeo 3** y **Vídeo 4**, respectivamente) y estima una PSAP de 30 mmHg. Se decide completar el estudio con coronariografía y cateterismo derecho. Se descartan lesiones obstructivas en la descendente anterior, comprobando la permeabilidad del *stent* previamente implantado (**Figura 3**). Asimismo, se visualiza una lesión en límite de la severidad en arteria circunfleja proximal y una lesión del 80% a nivel proximal de la arteria coronaria derecha (**Figura 4A**). El cateterismo venoso objetiva una presión arterial pulmonar normal (sistólica de 28 mmHg, diastólica de 8 mmHg y media de 15 mmHg). Se decide realizar una angioplastia en la lesión de la coronaria derecha proximal con implante de *stent* convencional con buen resultado (**Figura 4B**). Se repite la ergoespirometría con ligera mejoría del consumo pico de oxígeno que llega a ser 18 ml/k/min.

En junio de 2016, tras la realización de una nueva PET-TC de control tras completar el tratamiento neoadyuvante que demostró una respuesta parcial a la quimioterapia, se lleva a cabo una neumectomía izquierda asociada a linfadenectomía sin complicaciones. La evolución fue favorable con ausencia de recidiva tumoral y manteniendo parámetros cardiovasculares normales en revisiones posteriores (**Figura 5**).

El diagnóstico cardiológico final es síndrome de discinesia apical transitoria asintomático, probablemente desencadenado por la emoción negativa de recibir la noticia de sufrir un cáncer de pulmón en un paciente con cardiopatía isquémica estable.

Estudio por imagen

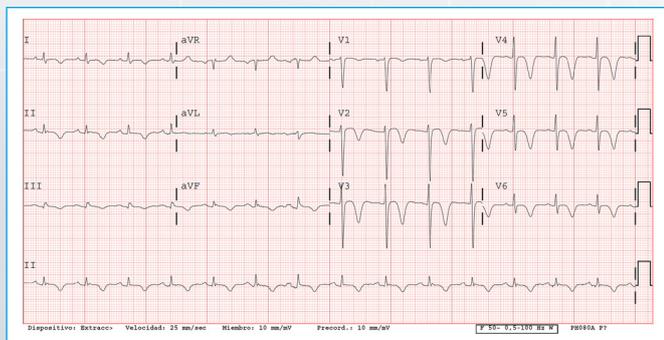


Figura 1. Trazado ECG inicial en el ingreso en el servicio de Cirugía Torácica



Vídeo 2. Ecocardiografía basal. Plano apical de tres cámaras. Este plano junto con el plano de cuatro cámaras permite comprobar que existe acinesia de todos los segmentos apicales

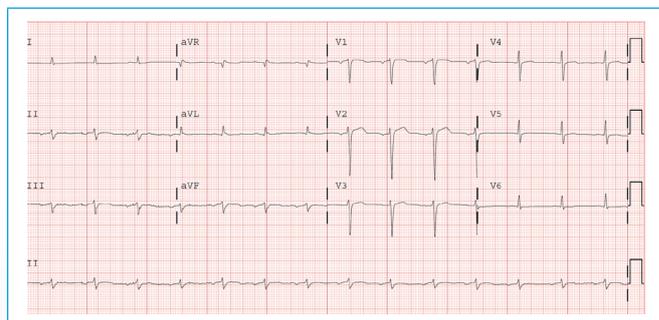
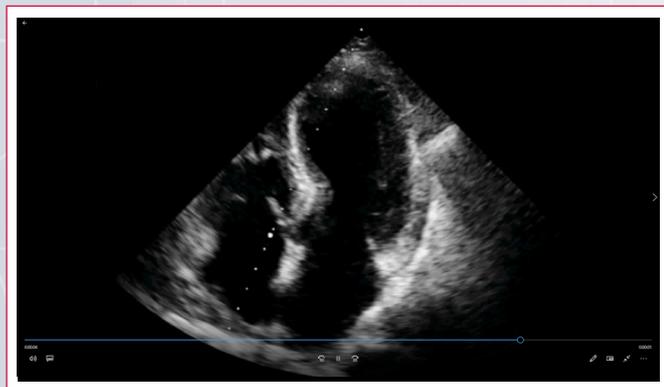


Figura 2. Trazado ECG en el momento de valoración en la consulta de Cardioncología



Vídeo 3. Ecocardiografía de seguimiento. Plano apical de cuatro cámaras. Normalización de la contracción de los segmentos apicales



Vídeo 1. Ecocardiografía basal. Plano apical de cuatro cámaras. Acinesia evidente de los segmentos apicales



Vídeo 4. Ecocardiografía de seguimiento. Plano apical de dos cámaras. Este plano junto con el plano de cuatro cámaras permite comprobar que se ha recuperado la contracción de todos los segmentos apicales

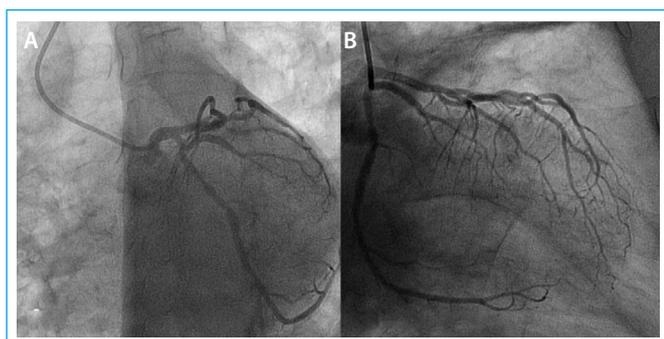


Figura 3. Árbol coronario izquierdo (A y B) sin lesiones significativas que puedan explicar el cuadro clínico

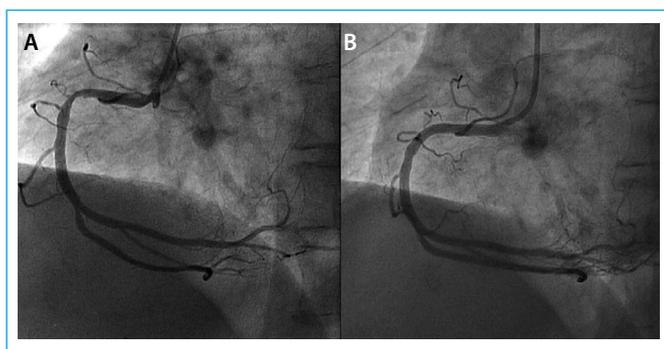


Figura 4. Arteria coronaria derecha con lesión severa proximal (A) y tras revascularización con stent (B)

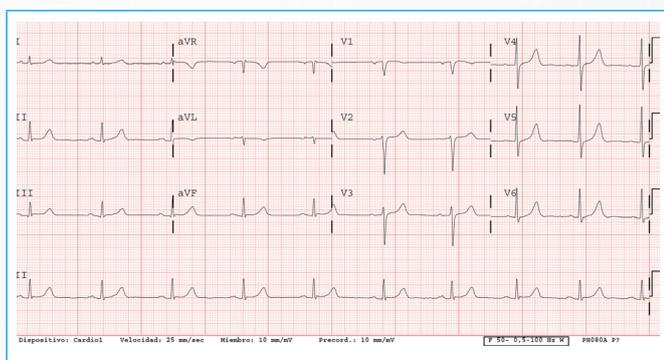


Figura 5. Trazado ECG normal 18 meses tras el ingreso inicial

Discusión

El síndrome de Tako-Tsubo (ST), llamado también discinesia apical transitoria o *apical ballooning*, se caracteriza por una disfunción ventricular transitoria generalmente afectando el ventrículo izquierdo, con una alteración de la contractilidad regional que puede ser variable, aunque más frecuentemente están implicados el ápex y los segmentos apicales^(1,2). Habitualmente afecta a mujeres de mayor edad en el contexto de un desencadenante emocional o físico. En el momento inicial, la clínica, el ECG y los marcadores bioquímicos pueden sugerir un síndrome coronario agudo, pero la coronariografía no detecta lesiones coronarias epicárdicas. La recuperación suele ser favorable sin secuelas a pesar de que hay casos que evolucionan en la fase aguda con inestabilidad hemodinámica hasta shock cardiogénico.

En la población con enfermedades oncológicas se ha descrito una alta prevalencia de este síndrome⁽³⁾, tanto en relación con la administración de fármacos quimioterápicos^(4,5) (5-fluorouracilo más frecuentemente documentado), así como con la cirugía de tumores o con la radioterapia⁽⁶⁾. Aunque hay casos publicados de pacientes asintomáticos con ST, es más bien la excepción^(7,8).

El paciente de este caso refería en el momento inicial de la estancia en Urgencias de otro centro una ligera molestia en el hemitórax izquierdo que se relacionó con la presencia de un gran tumor a ese nivel. El trazado ECG no mostraba alteraciones según la descripción que se realiza en el informe de alta, lo que hace deducir que el episodio de discinesia apical se inició después de recibir el alta y antes de ingresar en Cirugía Torácica. Los hallazgos ECG y ecocardiográficos identificados inicialmente se pusieron en relación con los antecedentes de cardiopatía isquémica diagnosticada en otro centro. Fue el leve aumento de la presión sistólica de la arteria pulmonar que planteaba dificultades para la realización de una cirugía curativa lo que desencadenó la consulta en cardiología. La resolución espontánea del cuadro, así como la ausencia de lesiones obstructivas en el territorio de la DA hacen sospechar el diagnóstico de ST. Esta mejoría espontánea es responsable de la disminución de la PSAP y de un leve aumento del consumo de oxígeno en la ergoespirometría que permitió realizar la cirugía curativa.

Conclusión

El síndrome de Tako-Tsubo es una entidad diagnosticada cada vez más frecuentemente en la práctica cardiológica general y aún más en pacientes oncológicos que son receptores de un gran número de intervenciones médicas y quirúrgicas. Aunque típicamente los pacientes suelen tener síntomas, hay que tener en cuenta que es posible que pueda aparecer de forma desapercibida. Es necesario mantener un umbral de sospecha bajo y realizar ECG y ecocardiografía ante síntomas nuevos o previo a cirugía u otros tratamientos oncológicos agresivos.

Ideas para recordar

- El síndrome de Tako-Tsubo puede aparecer de forma infrecuente en varones y en ocasiones puede ser completamente asintomático.
- Los pacientes oncológicos están especialmente predispuestos a sufrir síndrome de Tako-Tsubo, generalmente en relación con el gran número de intervenciones a las que están sometidos y al estrés emocional que el diagnóstico de cáncer supone.
- Es necesario mantener un bajo umbral de sospecha puesto que el síndrome de Tako-Tsubo puede afectar negativamente a las intervenciones médicas que precisa el paciente.

Bibliografía

1. Gianni M, Dentali F, Grandi AM, *et al.* Apical ballooning syndrome or takotsubo cardiomyopathy: a systematic review. *Eur Heart J* 2006; 27 (13): 1523-1529.
2. Templin C, Ghadri JR, Diekmann J, *et al.* Clinical Features and Outcomes of Takotsubo (Stress) Cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2015; 373 (10): 929-938.
3. Giza DE, Lopez-Mattei J, Vejpongsa P, *et al.* Stress-Induced Cardiomyopathy in Cancer Patients. *Am J Cardiol* 2018; 120 (12): 2284-2288.
4. Lim SHS, Wilson SM, Hunter A, *et al.* Takotsubo Cardiomyopathy and 5-Fluorouracil: Getting to the Heart of the Matter. *Case reports in oncological medicine*. Vol. 2013, Article 206765.

5. Franco T. Takotsubo cardiomyopathy in two men receiving bevacizumab for metastatic cancer. *Therapeutics and Clinical Risk Management* 2008; Volume 4: 1367-1370.
6. Lee S, Lim S, Yu JH, et al. Stress-induced Cardiomyopathy during Pulmonary Resection (Takotsubo Syndrome) -A case report-. *The Korean journal of thoracic and cardiovascular surgery* 2011; Vol. 44: 294-297.
7. Fukui M, Mori Y, Tsujimoto S, et al. "Takotsubo" Cardiomyopathy in a Maintenance Hemodialysis Patient. *Therapeutic apheresis and dialysis: official peer-reviewed journal of the International Society for Apheresis. The Japanese Society for Apheresis, the Japanese Society for Dialysis Therapy* 2006; Vol. 10: 94-100.
8. Madias JE. Electrocardiogram T-wave inversions in asymptomatic, "asymptomatic", and symptomatic patients: A need for exploration for underlying Takotsubo syndrome. *Int J Cardiol* 2018; 202 (2016): 408-409.

Pseudoestenosis mitral de rápida evolución por mixoma auricular

Julia Rodríguez-Ortuño*
Gonzalo Baron-Esquivias*
Amelia Peña-Rodríguez**
Ana María Campos-Pareja*
Antonio José Ortiz-Carrellán*

Correspondencia

Julia Rodríguez-Ortuño
julia.roort@gmail.com

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

**Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

Palabras clave

- ▷ Tumores cardíacos
- ▷ Mixoma auricular
- ▷ Estenosis mitral

Keywords

- ▷ Cardiac tumours
- ▷ Auricular mixoma
- ▷ Mitral stenosis

RESUMEN

Los tumores cardíacos secundarios son 20-40 veces más frecuentes que los primarios. En torno al 80% de los tumores primarios son benignos, y más del 50% de los mismos son mixomas. Dentro de los mixomas, el 80% se origina a nivel de la aurícula izquierda, y su forma de presentación es muy variada, pudiendo provocar obstrucción del tracto de entrada del ventrículo izquierdo, arritmias y fenómenos embólicos.

ABSTRACT

Secondary cardiac tumours are 20-40 times more frequent than primary tumours. Around 80% of primary tumours are benign, and more than 50% of these are myxomas. Within the myxomas, 80% arises at the level of the left atrium, and its form of presentation is very varied, being able to cause obstruction of the left ventricle entrance tract, arrhythmias and embolic phenomena.

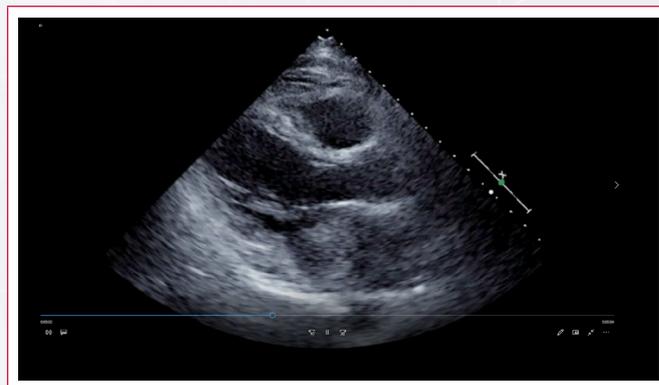
Presentación del caso

Una mujer 53 años con antecedentes de hipertensión, exfumadora y estudiada en cardiología hace cuatro años por crisis hipertensiva sin hallazgos patológicos es derivada al servicio de Cardiología por clínica de disnea de 3 meses de evolución con empeoramiento de clase funcional hasta hacerse de mínimos esfuerzos, sin otra clínica asociada. Destaca a la auscultación soplo diastólico I/VI en foco mitral.

Se realiza una ecocardiografía que muestra una masa auricular adherida al *septum* interauricular de 61 x 31 mm con movimiento muy amplio de balanceo y prolapso sobre la válvula mitral (Video 1 a Video 5), que ejercía obstrucción del tracto de entrada del ventrículo izquierdo con gradientes equivalentes a una estenosis mitral severa (Figura 1).

Se realiza intervención quirúrgica con resección de tumoración bilobulada, de contornos bien definidos (40 x 50 mm y 30 x 40 mm) y con base de implantación de 10 x 10 mm en fosa oval (Figura 2). En anatomía patológica se confirma la sospecha inicial de mixoma.

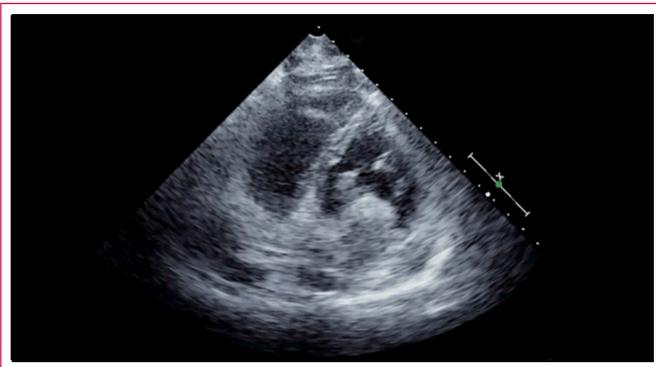
Estudio por imagen



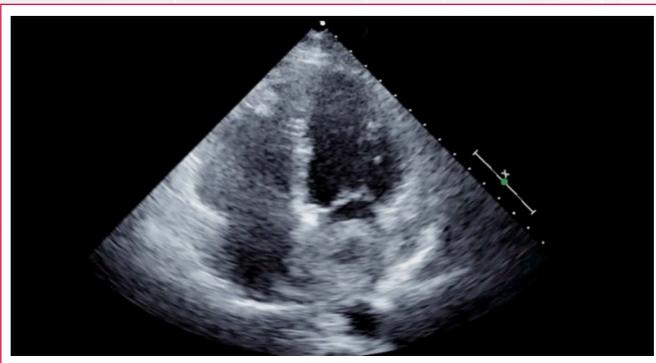
Video 1. ETT bidimensional plano paraesternal de eje largo. Se ve una gran masa en aurícula izquierda que protruye a través de la válvula mitral hacia el tracto de entrada de ventrículo izquierdo



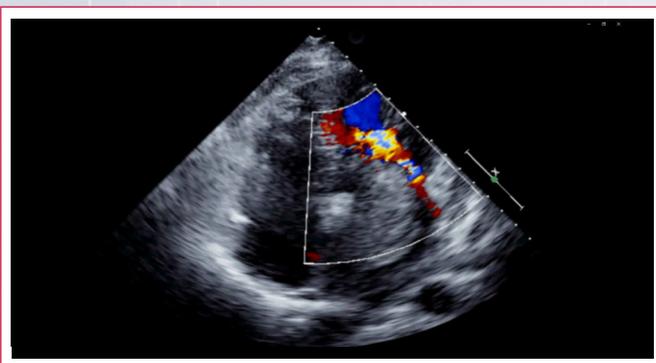
Vídeo 2. ETT plano paraesternal de eje largo. El Doppler color muestra aceleración marcada del flujo a nivel del plano valvular mitral



Vídeo 3. ETT plano paraesternal de eje corto. Se aprecia cómo la masa prolapsa parcialmente por el plano valvular mitral



Vídeo 4. ETT bidimensional plano apical de cuatro cámaras de eje largo. Esta vista de la masa permite apreciar que está anclada en el septo interauricular



Vídeo 5. ETT plano apical de cuatro cámaras de eje largo con Doppler color. Se aprecia de forma evidente la aceleración del flujo en el plano valvular mitral

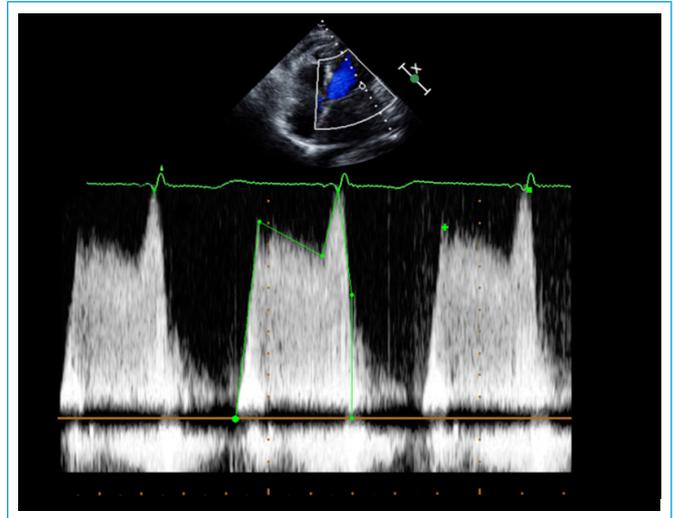


Figura 1. Doppler continuo del flujo a través del orificio lateral de la válvula mitral. Se obtiene un gradiente medio transmitral de 10 mmHg

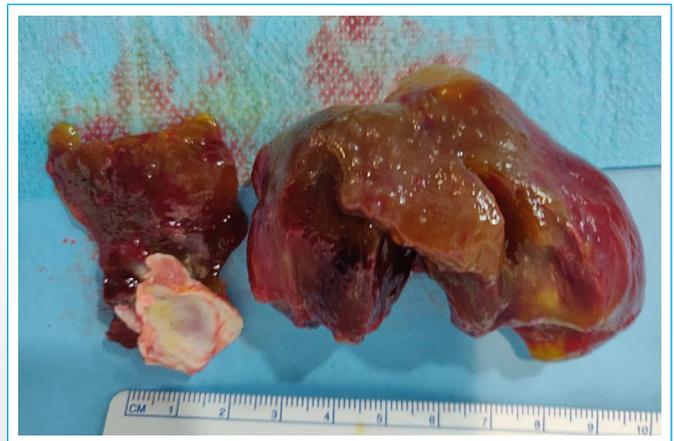


Figura 2. Pieza quirúrgica de mixoma auricular. Se observa sus bordes lisos, con base de implantación pediculada y la porción de *septum* interauricular a la que estaba insertado

Discusión

Los tumores cardíacos pueden tener un origen primario en el corazón o secundario como consecuencia de metástasis de un tumor primario localizado en otro tejido. Estos últimos son hasta 30 veces más frecuentes que los primarios, y suelen ser secundarios a cáncer de mama y pulmón⁽¹⁾.

El 80% de los tumores cardíacos primarios son benignos, constituyendo el mixoma el 50% de los mismos en la edad adulta. El 20% restante son tumores malignos primarios, generalmente sarcomas⁽²⁾.

Los mixomas son más frecuentes en mujeres en torno a los 30-60 años, y aunque la mayoría de los mixomas aparecen de forma esporádica, también pueden ser familiares, generalmente con transmisión autosómica dominante y presentándose en pacientes jóvenes y de forma múltiple^(2, 3).

El mixoma puede localizarse en cualquier cavidad cardíaca, aunque lo más frecuente es encontrarlo a nivel de la aurícula izquierda, como una masa

móvil adherida al *septum* interauricular en la fosa oval a través de una base pediculada, aunque también puede ser sésil^(1, 2). Su tamaño varía desde 1-15 cm y sus bordes son lisos, con finas prolongaciones vellosas, gelatinosas y frágiles, que se rompen con facilidad, lo que puede ocasionar embolismos periféricos⁽³⁾.

Los mixomas pueden cursar de forma silente, siendo un hallazgo incidental en ecocardiografía, TC o RM realizadas por otros motivos. La forma de presentación va a estar determinada por su localización y tamaño. En el caso de los mixomas auriculares izquierdos, la clínica más frecuente está condicionada por la obstrucción del flujo mitral, con aparición de disnea, síncope e, incluso, muerte súbita^(4, 5). También pueden debutar con aparición de fibrilación auricular, así como con embolismos periféricos a arterias coronarias, vasos cerebrales, renales... , e incluso se han descrito implantes a distancia secundarios a esta embolización⁽²⁾. Hasta el 34% de los pacientes puede presentar síntomas constitucionales como fiebre y pérdida de peso, con elevación de reactantes de fase aguda en la analítica.

Su diagnóstico se basa en pruebas de imagen. Generalmente se puede realizar una valoración adecuada mediante ecocardiografía transtorácica, pudiendo ser necesaria la ecocardiografía transesofágica en algunas ocasiones. La TC y la RM permitirían delimitar mejor los bordes del tumor.

A pesar de que se trata de un tumor histopatológicamente benigno, su presencia no está exenta de complicaciones, por lo que la única opción de tratamiento es la resección quirúrgica, con extirpación del tumor y de la zona de implantación de endocardio. Es preciso un seguimiento posterior del paciente a largo plazo, ya que se han descrito recidivas con tasas variables, que oscilan entre un 5-14%^(1, 2).

Conclusión

Los mixomas cardíacos son una entidad relativamente infrecuente, lo que unido a su variabilidad en la presentación dificulta su sospecha clínica. La tríada

sintomática más habitual es insuficiencia cardíaca, cuadro general inespecífico y fenómenos embólicos. En su diagnóstico son fundamentales las técnicas de imagen, ya que van a ayudar a la delimitación de la masa y de la zona de asentamiento, lo que será de gran ayuda para la planificación de la intervención quirúrgica.

A pesar de ser un tumor histopatológicamente benigno, su presencia conlleva un elevado riesgo de complicaciones, por lo que es necesario su tratamiento quirúrgico con amplia resección de la zona de implantación para evitar así las recidivas.

Ideas para recordar

- Los mixomas son tumores cardíacos benignos infrecuentes y su presentación clínica es muy variable.
- Las técnicas de imagen permitirán tanto su diagnóstico, como la delimitación de sus bordes con vistas a la planificación quirúrgica.
- Es necesaria su exéresis quirúrgica amplia para evitar sus complicaciones y su diseminación a distancia.

Bibliografía

1. Lenihan DJ, Yusuf SW. *Tumores que afectan al sistema cardiovascular*. En: Mann Zippes LB. *Tratado de cardiología: Texto de medicina cardiovascular*. 10.ª ed. Vol 2. Elsevier, Madrid; 1863-1875.
2. Abad C. Tumores cardíacos (I). Generalidades. Tumores primitivos benignos. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 10-20.
3. Navarro OD, Fernández LJ. Estenosis mitral por mixoma auricular izquierdo. *Rev Colomb Cardiol* 2016; 23 (4): 304.e1-304.e4.
4. Anandan PK, Hanumanthappa NB, Bhat P, et al. Ping-Pong Mitral Stenosis: Left Atrial Myxoma With Mitral Stenosis and Pulmonary Hypertension in an Octogenarian. *Cardiol Res* 2015; 6 (3): 286-288.
5. Spartalis M, Tzatzaki E, Spartalis E, et al. Atrial Myxoma Mimicking Mitral Stenosis. *Cardiol Res* 2017; 8 (3): 128-130.

Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar con isquemia miocárdica e insuficiencia mitral

Ivana Vanesa Oliveri*
Diego Xavier Chango-Azanza*
Alejandro Deviggiano**
Martín Alejandro Munín*
Gustavo Sánchez*

Correspondencia

Ivana Vanesa Oliveri
vanesaoliveri@gmail.com

*Instituto Universitario CEMIC. Buenos Aires. Argentina

**Departamento de Estudios Cardiovasculares no Invasivos. Diagnóstico Maipú. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Síndrome de Bland-White-Garland
- ▷ Nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA)
- ▷ Isquemia miocárdica
- ▷ Insuficiencia mitral

Keywords

- ▷ Bland-White-Garland Syndrome
- ▷ Anomalous origin of the left coronary artery from the trunk of the pulmonary artery (ALCAPA)
- ▷ Myocardial ischemia
- ▷ Mitral regurgitation

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA). Se trata de una paciente joven con diagnóstico de insuficiencia mitral severa asintomática de causa no esclarecida. La inesperada evidencia de isquemia en territorio anterior y apical en la ecocardiografía de estrés solicitada para la evaluación funcional, sumado a los signos característicos de la ecocardiografía sugirió el diagnóstico presuntivo de ALCAPA, que se confirmó con coronariografía por TC.

Entre los pocos pacientes con ALCAPA que alcanzan la vida adulta, la isquemia miocárdica como presentación inicial es poco frecuente.

ABSTRACT

We present the case of a patient with a diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the trunk of the pulmonary artery (ALCAPA). The patient had a previous diagnosis of asymptomatic severe mitral regurgitation of unknown cause. The unexpected evidence of ischemia in the anterior and apical territory in the stress echocardiogram requested for functional evaluation in addition to the characteristic echocardiographic signs suggested the presumptive diagnosis of ALCAPA, which was confirmed with non-invasive coronary CT.

Among the few patients with ALCAPA who reach adulthood, myocardial ischemia as initial presentation is rare.

Presentación del caso

Se presentó al laboratorio de ecocardiografía una paciente de 18 años con insuficiencia mitral severa asintomática de causa no esclarecida para evaluación funcional con ecocardiografía de estrés con ejercicio.

El estudio basal mostró dilatación auricular izquierda, ventrículo izquierdo dilatado con fracción de eyección conservada y sin alteraciones de la motilidad parietal. Se observó movimiento restrictivo sistólico de la valva posterior de la válvula mitral (mecanismo IIIb de Carpentier). Insuficiencia mitral de grado severo (hiperflujo anterógrado, ORE de 43 mm², volumen regurgitante 76 ml) (Video 1, Figura 1).

El análisis de *strain* longitudinal global se pudo estimar en -23% (Figura 2).

La ecocardiografía tridimensional mostró un incremento de los volúmenes del ventrículo izquierdo (Figura 3). También con esta técnica se analizó el mecanismo de insuficiencia mitral, y se descartó compromiso orgánico y se confirmó restricción del movimiento sistólico de la valva posterior como la causa de la regurgitación valvular (Video 2).

Un estudio más detallado permitió visualizar la arteria coronaria naciendo del seno coronario derecho (Figura 4), la dilatación del vaso en todo su trayecto en el surco auriculoventricular y la presencia de múltiples ramos colaterales tortuosos. No se pudo determinar el origen de la arteria coronaria izquierda.

Se realizó una ecocardiografía de estrés como parte de la evaluación funcional de la valvulopatía. El estudio puso en evidencia la presencia de isquemia en territorio de distribución de la arteria coronaria izquierda: pared anterior y en segmentos apicales del ventrículo izquierdo (Video 3).

Para confirmar la sospecha diagnóstica se realizó una angiogramografía coronaria multicorte que mostró el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar como causa de isquemia miocárdica e insuficiencia mitral. La arteria coronaria derecha presenta origen y trayecto normal. Se observa marcada dilatación y tortuosidad de las arterias coronarias (Figura 5).

La tomografía computarizada multicorte con reconstrucción tridimensional permitió evaluar con mucha precisión el sitio del nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda. Se realizó una impresión tridimensional del modelo que muestra muy bien el nacimiento de la arteria coronaria izquierda de la cara

posterior de la arteria pulmonar, y que podría ser de utilidad para el cirujano a la hora de decidir la estrategia quirúrgica (Video 4).

Estudio por imagen

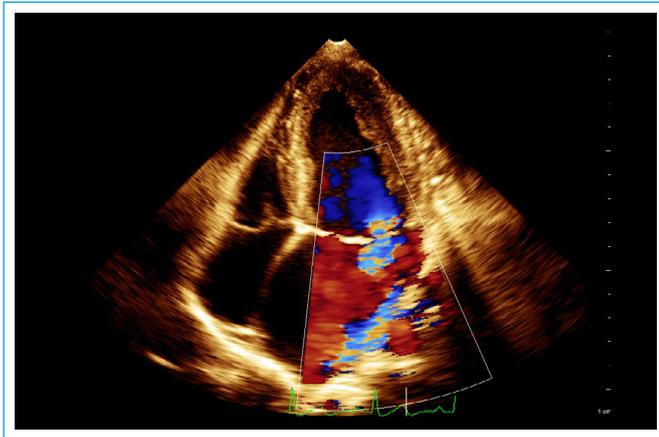


Figura 1. Vista apical de cuatro cámaras que muestra dilatación auricular izquierda e insuficiencia mitral severa con *jet* excéntrico

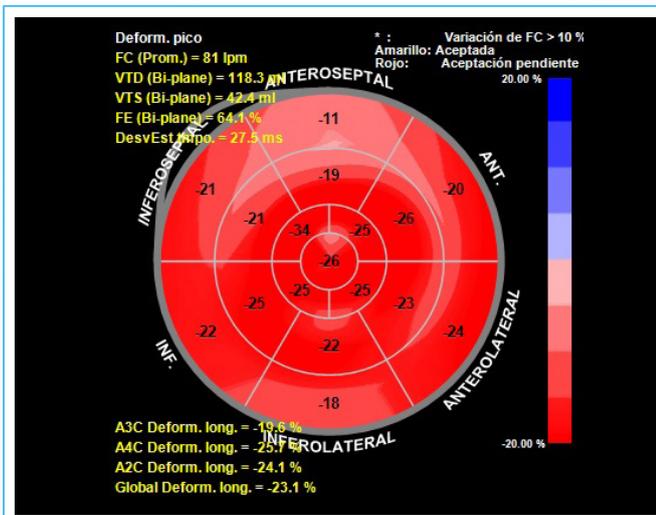
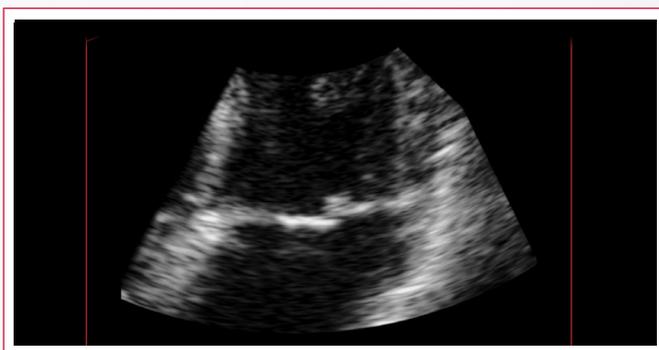


Figura 2. Strain longitudinal global del ventrículo izquierdo estimado en -23,1%



Video 1. Zoom de la válvula mitral desde la vista apical de cuatro cámaras donde se observa movimiento restrictivo de la valva posterior mitral

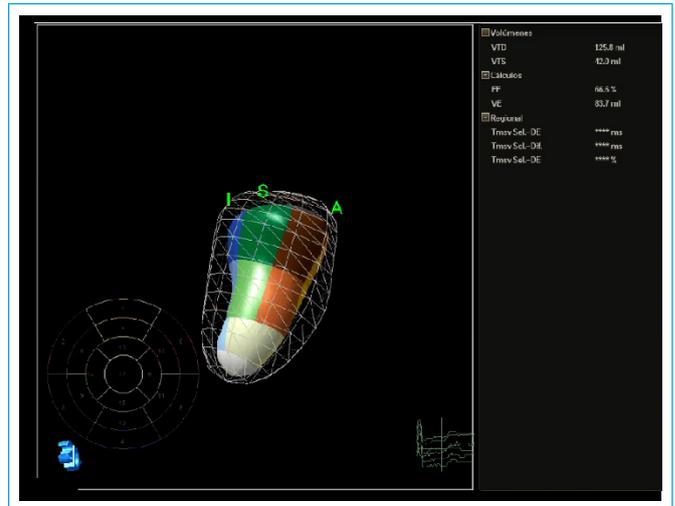


Figura 3. Volumen y fracción de eyección del ventrículo izquierdo obtenido por ecocardiografía tridimensional



Video 2. Vista auricular de la válvula mitral (vista del cirujano). Zoom tridimensional obtenido mediante ecocardiografía transtorácica tridimensional

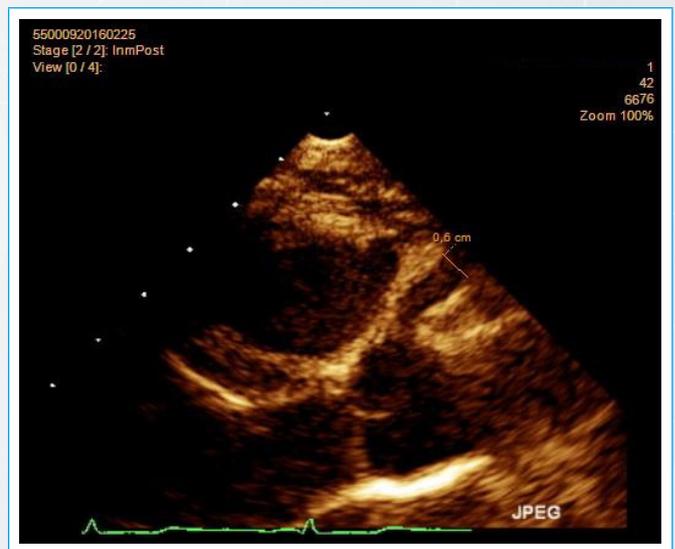
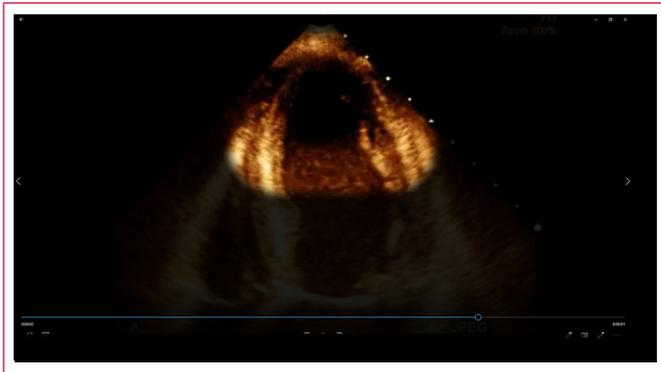


Figura 4. Eje largo paraesternal que muestra seno coronario y arteria coronaria derecha dilatados



Vídeo 3. Evaluación por ecocardiografía de estrés, plano apical de cuatro cámaras. Se observa un trastorno de contractilidad al pico de ejercicio en los segmentos apicales

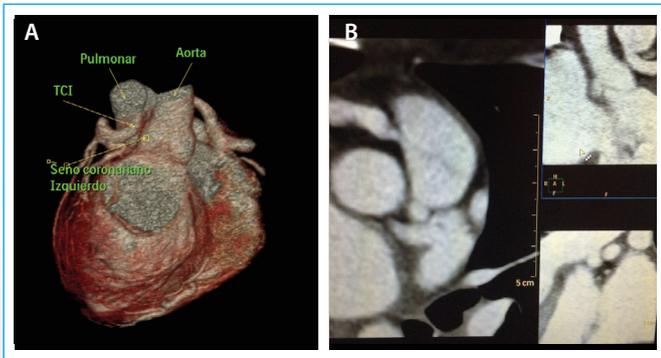
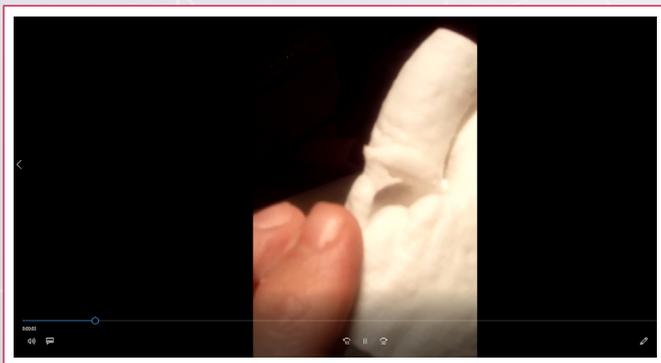


Figura 5. Angiotomografía coronaria que evidencia el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde el tronco de la arteria pulmonar



Vídeo 4. Modelo de impresión tridimensional a partir de la angiotomografía

Discusión

La malformación de las arterias coronarias corresponde a un grupo infrecuente de anomalías congénitas de las que la más conocida es la fístula coronaria, que genera isquemia miocárdica por robo de flujo coronario⁽¹⁾. Debido a que este grupo constituye una entidad congénita infrecuente, que afecta a menos del 1% de la población⁽²⁾, se desconocen datos fidedignos de su incidencia. El ALCAPA, también conocido como síndrome de Bland-

White-Garland, representa aproximadamente el 0,25-0,50% de todas las cardiopatías congénitas⁽³⁾. Esta entidad reviste especial importancia por su alta mortalidad en edades tempranas. La supervivencia en la infancia es cercana al 10%⁽⁴⁾, y los que logran sobrevivir pueden presentar muerte súbita durante la juventud^(1, 4, 5). La presentación clínica más agresiva en edades tempranas se debería a la ausencia de circulación colateral que ayudaría a mantener la perfusión miocárdica en adultos⁽³⁾.

Tras el nacimiento, la circulación hacia el territorio izquierdo por la arteria coronaria homónima es provista desde la arteria pulmonar. Más tarde, al caer las resistencias pulmonares y disminuir la presión en la arteria pulmonar, el flujo de la arteria coronaria izquierda de vuelve retrógrado, generando un robo de flujo coronario. En esta instancia, la supervivencia dependerá del grado de circulación colateral que se haya desarrollado^(1, 5).

En aquellos pacientes que alcanzan la edad adulta, el ALCAPA puede generar isquemia miocárdica, disfunción ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca y, en muchos casos, su forma de presentación es la muerte súbita de causa arrítmica, dependiendo nuevamente del desarrollo de la circulación colateral⁽⁵⁾. Todos estos cambios generan secundariamente diferentes grados de hipertensión pulmonar.

La insuficiencia mitral, aunque en algunos casos puede deberse a degeneración mixomatosa o a la asociación con anomalías congénitas (hendidura, cuerdas cortas), suele ser secundaria a isquemia de los músculos papilares y del miocardio subyacente, como en el caso de la paciente de este caso⁽⁵⁾.

Debido a la escasa cantidad de pacientes que alcanzan la vida adulta, la evidencia científica de pacientes adultos es limitada, tanto en su estrategia conservadora como en la conducta quirúrgica. Se ha descrito un caso excepcional de un paciente de edad avanzada en donde se optó por una estrategia conservadora⁽⁶⁾. En aquellos pacientes adultos en los que se realiza un diagnóstico adecuado, la corrección quirúrgica se ha asociado con buenos resultados a largo plazo⁽⁴⁾.

La tomografía computarizada multicorte representa una herramienta de gran valor diagnóstico en la actualidad y ha logrado reemplazar a la angiografía invasiva convencional, ya que puede tener una excelente resolución espacial que permite orientar la estrategia quirúrgica y el seguimiento⁽⁷⁾.

La estrategia quirúrgica debe evaluarse individualmente. Si bien el reemplante de la arteria coronaria izquierda y la reparación valvular es la técnica de elección, la anatomía de la válvula mitral debe evaluarse cuidadosamente, ya que en algunos casos no es factible la reparación y debe reemplazarse⁽⁸⁾.

Conclusión

La presencia de insuficiencia mitral isquémica no siempre es consecuencia de enfermedad coronaria clásica (aterosclerótica), en algunas ocasiones, como el de esta paciente, puede estar vinculada a anomalías congénitas de las arterias coronarias. En este caso, el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar generó insuficiencia mitral severa por compromiso isquémico con disminución de la movilidad sistólica de la valva posterior. La prueba evocadora de isquemia desencadenó, además, isquemia miocárdica apical y anterior.

Afortunadamente, esta mujer joven desarrolló circulación colateral suficiente para sobrevivir durante los primeros años de vida, sin embargo, la isquemia miocárdica generó insuficiencia valvular.

En resumen, el correcto examen físico en una paciente asintomática inició la cascada diagnóstica que permitió establecer un diagnóstico certero de manera no invasiva ante una patología poco frecuente, de alta mortalidad y que requiere resolución quirúrgica.

Ideas para recordar

- En niños y adolescentes sintomáticos hay que descartar la presencia de ALCAPA debido a su alta mortalidad.
- El ALCAPA puede generar insuficiencia mitral de causa isquémica en pacientes jóvenes.
- La angiotomografía es una herramienta útil para planear la estrategia quirúrgica y seguimiento.

Bibliografía

1. Takaaki I, Hidekazu K, Yumi I, et al. A case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting with sudden cardiac arrest due to coronary artery steal generated by excessive exercise. *J Cardiol Cases* 2016; 14: 145-148.
2. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105: 2449-2454.
3. Pfanschmidt J, Ruskowski H, de Vivie E. Bland-White-Garland syndrome. Clinical aspects, diagnosis, therapy. *Klin Padiatr* 1992; 204: 328-334.
4. Parizek P, Haman L, Harrer J, et al. Bland-White-Garland syndrome in adults: sudden cardiac death as a first symptom and long-term follow-up after successful resuscitation and surgery. *Europace* 2010; 12: 1338-1340.
5. Safder T, Kvapil J, Vacek J, et al. Congenital coronary artery anomaly in an asymptomatic patient presenting with cardiac arrest. *Kans J Med* 2017; 10: 1-8.
6. Khanna A, Torigian D, Ferrari V, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adulthood on CT and MRI. *Am J Roentgenol* 2005; 185: 326-329.
7. Al Umairi RS, Al Kindi F, Al Busaidi F. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: the role of multislice computed tomography (MSCT). *Oman Med J* 2016; 31: 387-389.
8. Barbetakis N, Efstathiou A, Efstathiou N, et al. A long-term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: A case report and review of the literature. *BMC Surg* 2005; 5: 23.

Fibrosis atrial derecha y síndrome del nodo enfermo

Hugo Villarroel-Ábrego*
Martha Reyes-Villatoro**
Camila Flores-Ventura***

Correspondencia

Hugo Villarroel-Ábrego
h_villarroel@yahoo.com

*Servicio de Ecocardiografía. Hospital de Diagnóstico Escalón y Universidad Salvadoreña Alberto Masferrer (USAM). San Salvador. El Salvador

**Servicio de Electrofisiología. Hospital de Diagnóstico Escalón. San Salvador. El Salvador

***Servicio de Radiología. Clínica Brito Mejía Peña. San Salvador. El Salvador

Palabras clave

- ▷ Insuficiencia cronotrópica
- ▷ Fibrosis atrial derecha
- ▷ Síndrome de seno enfermo

RESUMEN

Varón de 57 años hipertenso y obeso consultó para valoración por disnea de esfuerzos. Se detectó leve hipertensión pulmonar por disfunción diastólica sin hipertrofia ventricular, incompetencia cronotrópica y fibrosis atrial derecha aislada por resonancia magnética. No había deterioro del *strain* del ventrículo derecho, pero sí de la aurícula derecha. Se implantó un marcapaso permanente. Se discute cómo, subyacente a la aparición de trastornos del automatismo y arritmias atriales, puede haber un sustrato de fibrosis no isquémica.

Keywords

- ▷ Chronotropic insufficiency
- ▷ Right atrial fibrosis
- ▷ Sick sinus syndrome

ABSTRACT

A 57-year-old hypertensive and obese male, consulted for assessment due to dyspnea on exertion. Mild pulmonary hypertension due to diastolic dysfunction without ventricular hypertrophy, chronotropic incompetence and right atrial fibrosis were detected. There was also deterioration of the strain of the right atrium. A permanent pacemaker was implanted. In this case we will discuss how, underlying the appearance of automatism disorders and atrial arrhythmias, there may be a non-ischemic fibrosis substratum.

Presentación del caso

El síndrome de seno enfermo es una condición en la que, además de bradicardia y pausas por disfunción sinusal, pueden aparecer arritmias supraventriculares rápidas (síndrome de bradicardia-taquicardia) que terminan degenerando en fibrilación atrial crónica. No siempre se emprende una búsqueda de sustrato orgánico para esta condición, pues la mayoría de los pacientes tiene edad avanzada (y se sospecha enfermedad degenerativa) o cardiopatía valvular o isquémica. En pacientes más jóvenes sin factores causales evidentes podría ser adecuado hacer un estudio más exhaustivo.

Un varón de 57 años consultó en el centro de los autores por disnea de esfuerzo en clase funcional II de la NYHA de aproximadamente 2 meses de evolución. Negaba precordialgia, edemas, palpitaciones o síncope. Ocasionalmente despertaba con disnea en horas de la madrugada y al comprobar sus signos vitales se había encontrado bradicárdico con un pulso de 30-40 latidos por minuto. No tomaba fármacos que pudieran afectar a la generación o conducción del ritmo cardíaco. Como antecedentes médicos previos tenía hipertensión arterial crónica y controlada, obesidad central con esteatosis hepática e intolerancia a carbohidratos.

En la exploración física se apreció PA: 120/74 mmHg, FC: 67 lpm e IMC: 39,0 kg/m². Además de acantosis nigricans y adiposidad de predominio abdominal, no había otras anomalías.

El electrocardiograma de 12 derivaciones mostró una onda P ensanchada de bajo voltaje (Figura 1). Se indicó monitorización con Holter, que detectó bradi-

cardia nocturna con rachas de taquicardia atrial; la variabilidad de la frecuencia cardíaca era normal (Figura 2).

Se hizo una ecocardiografía que detectó aumento del volumen auricular izquierdo, masa ventricular izquierda normal, FEVI 66%, relación E/e' de 8,2 (normal), presión sistólica de arteria pulmonar de 38 mmHg (Figura 3); las cámaras derechas no mostraban anomalías. No había valvulopatías. Tenía aneurisma de *septum* interatrial sin foramen oval permeable. El *strain* longitudinal atrial izquierdo era deficiente en la fase sistólica; el atrial derecho resultó anormal en cuanto a disincronía del techo respecto al *septum* y a la pared lateral, así como en la reducción de la deformación longitudinal de dicho segmento: 31,6% (Figura 4).

Para valorar la respuesta cronotrópica y descartar la isquemia se sometió al paciente a un prueba de esfuerzo con protocolo de Bruce. el paciente no pudo superar un 74% de la frecuencia cardíaca máxima (124/163 lpm) y se suspendió la prueba a los 2:34 minutos de la etapa 2 por disnea intensa (alcanzó 6,8 METS). Hubo infradesniveles de ST menores de un mm en caras inferior y lateral, pero no angina. Se diagnosticó leve insuficiencia cronotrópica.

Se indicó un estudio de resonancia magnética (RM) para la búsqueda de fibrosis, perfusión, isquemia inducible (con estrés farmacológico con adenosina) y posibilidad de patología infiltrativa con secuencias de T1 nativo. El paciente presentó espontáneamente bradicardia de hasta 38 lpm estando alerta, la adenosina indujo taquicardia sinusal transitoria. La RM confirmó que la masa y geometría del ventrículo izquierdo normales; no había anomalías estructurales del ventrículo derecho, pero se confirmó que la aurí-

cula izquierda estaba dilatada. La movilidad parietal y el *strain* longitudinal global del ventrículo izquierdo eran normales (Video 1, vista de cuatro cámaras en modo cine; Video 2, *strain* por técnica *speckle tracking* con RM). Se tomaron imágenes de cine en reposo en eje corto a nivel basal, de músculos papilares y ápex; luego, se administró adenosina intravenosa según protocolo estándar de estrés y se tomaron cines para efectos comparativos (Video 3, reposo; Video 4, estrés). Se documentó la calidad de la perfusión miocárdica. No hubo isquemia y la perfusión fue normal. Posteriormente se realizó el estudio de realce tardío de gadolinio, que sólo documentó reforzamiento tardío en el miocardio del atrio derecho, cuantificado como grado Utah II (Figura 5). Las secuencias de T1 nativo para la caracterización tisular fueron normales (valor: 970 s; rango de normalidad: 900-1050 s; Figura 5).

Finalmente se decidió implantar un marcapasos bicameral, programado con respuesta a caída de frecuencia.

Estudio por imagen

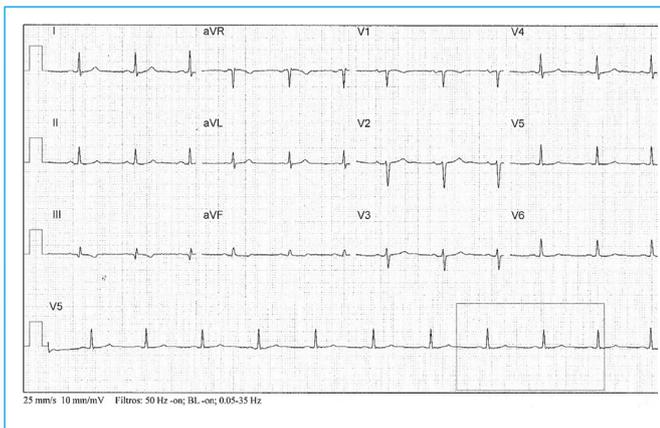


Figura 1. Electrocardiograma. La onda P se aprecia ensanchada (104 ms), de bajo voltaje, morfología +/- en V1; su eje es +45°. El resto del trazo es normal

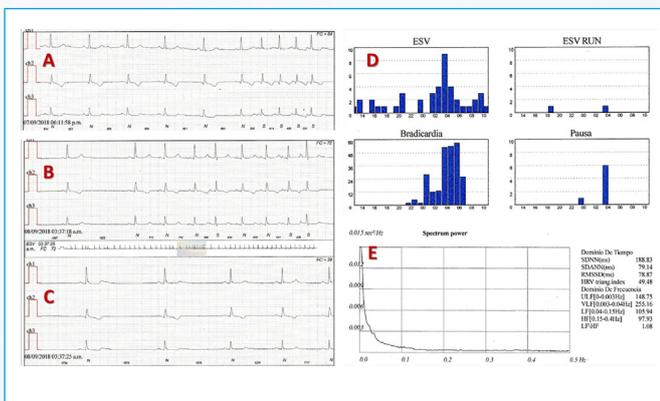


Figura 2. Registro Holter. **A:** ritmo sinusal durante el sueño, al final del trazo hay una taquicardia atrial no sostenida (4 complejos) con frecuencia de 150/min (*flutter?*); **B:** durante la bradicardia sinusal (sueño) aparece un ritmo supraventricular con P anormal y frecuencia variable, que corresponde a migración de marcapasos; **C:** bradicardia sinusal durante el sueño, el paciente despertó con disnea; **D:** histogramas de ectopias atriales (ESV), rachas de taquiarritmia atrial (ESV RUN), bradicardia y pausas; **E:** HRV normal

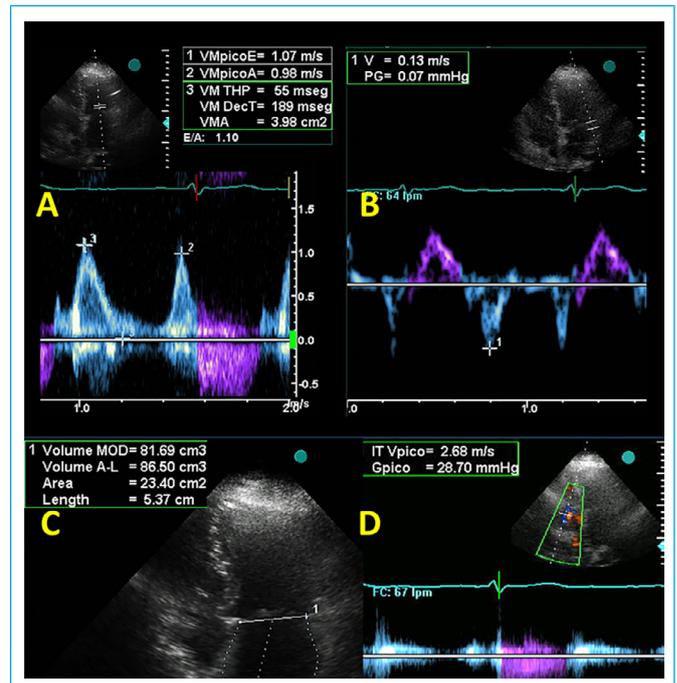


Figura 3. Ecocardiografía bidimensional. **A:** flujo transmitral; **B:** Doppler tisular anillo mitral lateral (E/e' 8,2); **C:** atrio izquierdo dilatado (86,5 ml), atrio derecho de dimensiones normales; **D:** gradiente máximo de insuficiencia tricúspide

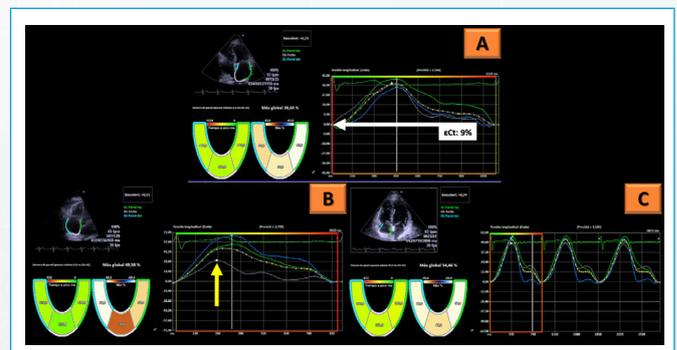
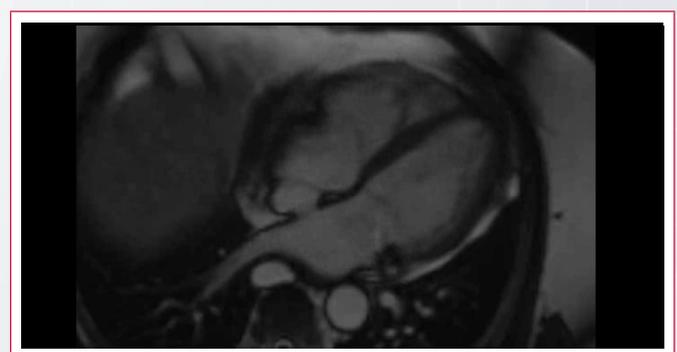
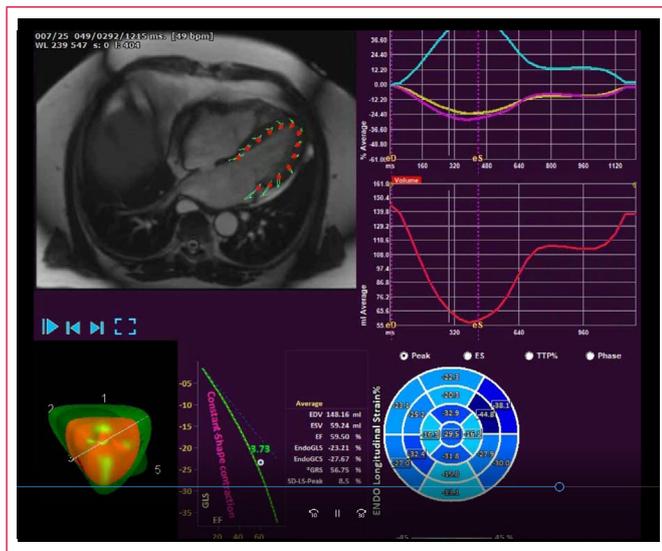


Figura 4. **A:** *strain* longitudinal del atrio izquierdo que muestra deterioro del *strain* sistólico (ϵCt) a 9% (valor normal 17%); **B:** *strain* longitudinal sistólico reducido en el techo del atrio derecho (*flecha amarilla*); **C:** *strain* atrial derecho sincrónico y normal en una voluntaria sana



Video 1. Secuencia de RM en modo cine, plano de cuatro cámaras, que confirma la movilidad parietal normal



Video 2. Strain longitudinal del ventrículo izquierdo por RM



Video 3. RM en modo cine en eje corto, imágenes basales



Video 4. RM de estrés con adenosina, en eje corto, que muestra movilidad parietal y perfusión normales

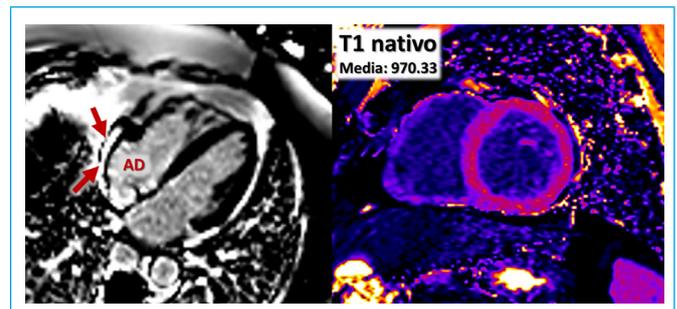


Figura 4. A: imágenes de resonancia magnética. Reforzamiento tardío de techo y pared libre del atrio derecho (flechas rojas); B: secuencias de T1 nativo miocardio ventricular, sin anomalía

Discusión

El número de células nodales decrece con la edad como parte del proceso de senescencia. En condiciones patológicas las células nodales son reemplazadas por tejido fibrolipídico⁽¹⁾. Tradicionalmente se ha pensado que el síndrome del seno enfermo era una enfermedad relacionada con el mismo nodo y sus conexiones atriales, pero hay evidencia que se trata de una patología de la totalidad del miocardio atrial derecho^(1,2). Estos pacientes presentan variadas anomalías electrofisiológicas atriales incluyendo períodos refractarios prolongados y conducción lenta; hay cambios estructurales subendocárdicos: fibrosis, infiltración grasa, señales eléctricas fraccionadas, electrogramas de bajo voltaje y áreas eléctricamente silentes. En la mayoría de los casos la etiología es desconocida. Los cambios descritos contribuyen a la alta prevalencia de fibrilación atrial en estos pacientes⁽³⁾. La RMN con reforzamiento tardío con gadolinio emerge como método no invasivo de valorar la fibrosis auricular. Se ha demostrado que la fibrosis auricular avanzada asociada a síndrome de seno enfermo requiere del implante de un marcapaso permanente⁽⁴⁾.

Este paciente presenta la rara condición de fibrosis atrial aislada. Aunque el atrio izquierdo está dilatado y con strain sistólico deficiente, no tiene reforzamiento tardío; podría especularse que la dilatación del atrio izquierdo puede ser secundaria a falla diastólica previa hipertensiva, ya compensada, pues no hay valvulopatía mitral. Un síndrome de bradicardia-taquicardia sintomático justifica el implante del marcapaso. Es de esperar que el caso evolucione hasta parálisis auricular o fibrilación auricular crónica.

Conclusión

La fibrosis idiopática exclusiva de la aurícula derecha no ha sido frecuentemente documentada. En este caso es la única anomalía cardíaca estructural, motivo suficiente para el implante de un marcapaso permanente: es de esperar que el proceso patológico avance con el tiempo, hasta que haya un trastorno grave e irreversible de la generación de impulsos.

Ideas para recordar

- El síndrome del seno enfermo puede tener sustrato de lesión estructural demostrable por imágenes.
- El ecocardiograma strain y la resonancia magnética nuclear son las imágenes de elección para documentar esta lesión estructural.

- La fibrosis atrial derecha aislada es una rareza, pero es clara indicación para implante de marcapaso permanente si hay disfunción del nodo sinusal.

Bibliografía

1. Ho SY, Sánchez-Quintana D. Anatomy and pathology of the sinus node. *J Interv Card Electrophysiol*. 2016 Jun; 46 (1): 3-8. doi: 10.1007/s10840-015-0049-6. Epub 2015 Aug 30.
2. Bellmann B, Roser M, Muntean B, Tscholl V, Nagel P, Schmid M, Schauerte P. Atrial standstill in sinus node disease due to extensive atrial fibrosis: impact on dual chamber pacemaker implantation. *Europace*. 2016 Feb;18 (2): 238-45. doi: 10.1093/europace/euv098. Epub 2015 May 20.
3. Roberts-Thomson KC, Sanders P, Kalman JM. Sinus node disease: an idiopathic right atrial myopathy. *Trends Cardiovasc Med*. 2007 Aug; 17 (6): 211-4.
4. Akoum N, McGann C, Vergara G, Badger T, Ranjan R, Mahnkopf C, Kholmovski E, Macleod R, Marrouche N. Atrial fibrosis quantified using late gadolinium enhancement MRI is associated with sinus node dysfunction requiring pacemaker implant. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2012 Jan; 23 (1): 44-50. doi: 10.1111/j.1540-8167.2011.02140.x. Epub 2011 Aug 1.

Agenesia de vena cava superior derecha y persistencia de vena cava superior izquierda

M. Cecilia López*
Victor Darú*
Eduardo Filipini**
Oscar Agustoni**
Guillermo Ganum***

Correspondencia

M. Cecilia López
celop25@yahoo.com.ar

* Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

** Cardio-Patagonia SAS. Santa Cruz, Río Gallegos. Argentina

*** Servicio de Tomografía y Resonancia Cardíaca. Fundación Favaloro. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Agenesia de vena cava superior derecha
- ▷ Seno coronario dilatado
- ▷ Vena cava superior izquierda persistente

Keywords

- ▷ Absent right superior vena cava
- ▷ Dilated coronary sinus
- ▷ Persistent left superior vena cava

RESUMEN

La presencia de la vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) tiene una incidencia del 0,3-0,5% en la población general. En la mayoría de los casos la vena cava superior derecha (VCS) está presente, sin embargo, en raras ocasiones ésta puede estar ausente. Nuestro caso pretende mostrar la importancia de la evaluación ecocardiográfica inicial en el diagnóstico diferencial del seno coronario dilatado y la sospecha de malformaciones congénitas asociadas.

ABSTRACT

The presence of persistent left superior vena cava (PLSVC) has an incidence of 0.3 to 0.5% in the general population. In most cases, the right superior vena cava (RSVC) is present, however, on rare occasions the RSVC may be absent. Our case shows the importance of the initial echocardiographic evaluation in the differential diagnosis of the dilated coronary sinus and the suspicion of associated congenital malformations.

Presentación del caso

Mujer de 17 años de edad, hipotiroidea, dislipidémica, sin antecedentes cardiovasculares previos. Medicación habitual: levotiroxina 62,5 µg. Consulta para control de su dislipidemia y para comprobar si puede desarrollar actividad deportiva con normalidad. Asintomática y sin hallazgos patológicos al examen físico. ECG: ritmo sinusal, sin alteraciones. Se solicita ecocardiografía Doppler (ETT), donde se evidencia *situs solitus*, ventrículo izquierdo (VI) con diámetros y espesores conservados, FEVI del 60 %; aurícula izquierda de tamaño normal; perfil de llenado del VI normal. Insuficiencia mitral trivial. Se constata seno coronario dilatado (Video 1 y Video 2), de 0,9 x 2,2 cm (Figura 1), con diámetro 1,2 cm en su desembocadura en la aurícula derecha (Figura 2). Cavidades derechas de tamaño y función conservada. Leve insuficiencia tricúspide. Presión estimada en arteria pulmonar 26 mmHg.

En vista supraesternal se visualiza vena descendente paralela a la aorta descendente que se interpreta como persistencia de la vena cava superior izquierda (Video 3).

Se realiza test de burbujas con inyección de solución salina agitada por acceso venoso antecubital izquierdo constatándose el ingreso del contraste desde el seno coronario a la aurícula derecha (Video 4) y desde vista supraesternal se observa vena cava superior izquierda persistente (Video 5).

La ecocardiografía transesofágica (ETE) muestra el techo de la aurícula derecha muy trabeculado, sin vasos aferentes evidentes. Vena cava inferior normal (Video 6, Video 7 y Video 8). No se identifican cortocircuitos intracardíacos. El nacimiento y trayecto de las arterias coronarias son normales.

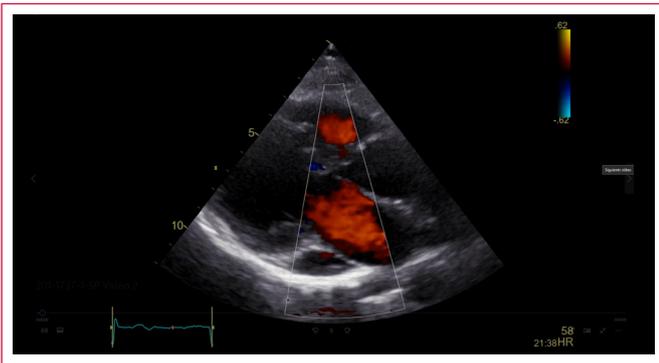
Se realiza una angiotomografía cardíaca que constata volúmenes de cavidades derechas e izquierdas normales. Circulación coronaria normal. Vena cava izquierda persistente que drena a nivel del seno coronario generando dilatación del mismo, sin generar obstrucción del anillo mitral. El seno coronario mide 17 mm (Figura 3 y Figura 4).

Se observa agenesia de vena cava superior derecha. La vena cava inferior derecha drena a nivel de la aurícula derecha en forma habitual. No se observan otras anomalías del retorno venoso (Figura 5 y Figura 6).

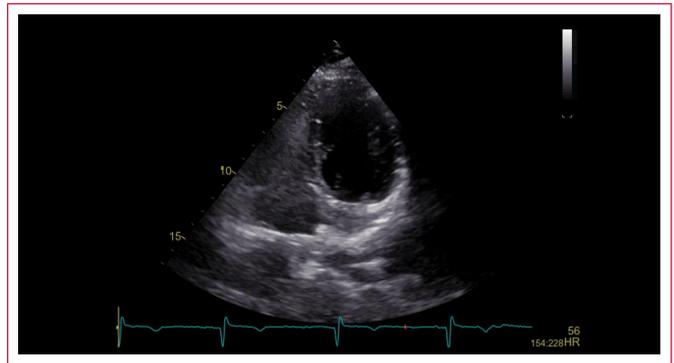
Estudio por imagen



Video 1. Vista eje largo paraesternal izquierdo donde se observa el seno coronario (SC) dilatado



Video 2. Vista eje largo paraesternal izquierdo y Doppler color donde se observa leve *jet* de insuficiencia mitral y flujo sin turbulencia en SC



Video 4. Test de burbujas. Vista apical de cuatro cámaras modificada donde se observa el pasaje de microbujas que llenan en primer tiempo el seno coronario y luego la aurícula derecha

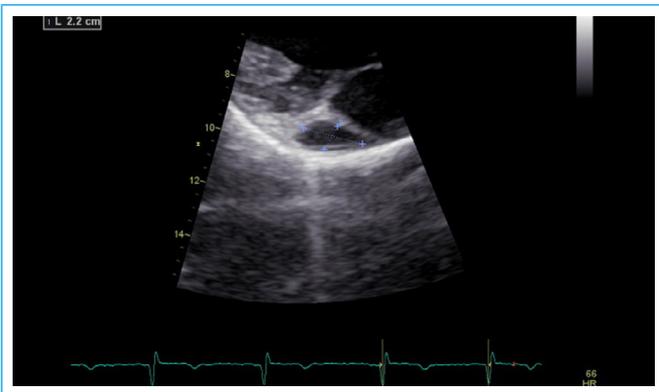
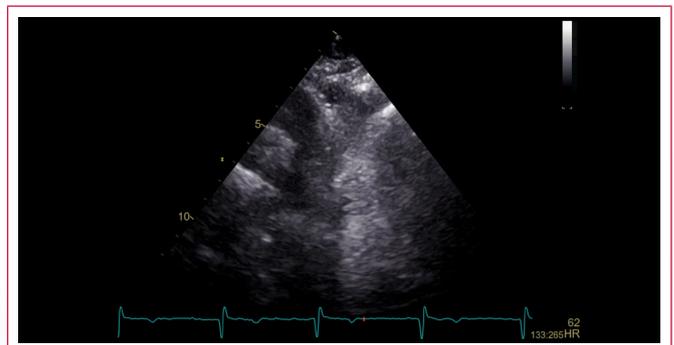


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica (ETT). Zoom de vista paraesternal izquierda, eje largo, donde se observa seno coronario (SC) dilatado: mide 0,9 x 2,2 cm



Video 5. Test de Burbujas. Vista supraesternal donde se observa el contraste salino inyectado en vena antebraquial izquierda ingresando a la cava izquierda

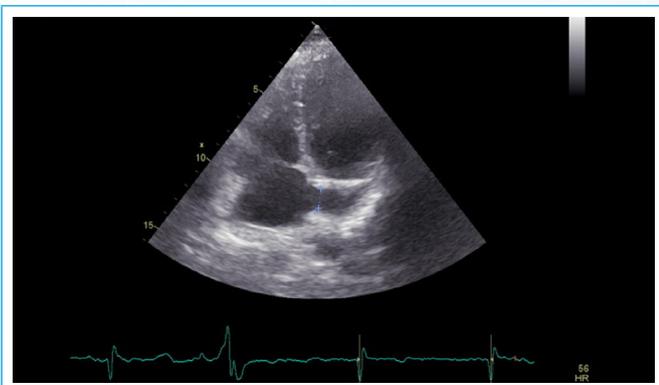


Figura 2. ETT. Vista apical de cuatro cámaras donde se observa la desembocadura del SC en aurícula derecha (AD), con diámetro de 1,2 cm



Video 6. Ecocardiografía transesofágica. El techo de la aurícula derecha está muy trabeculado y no presenta vasos aferentes evidentes



Video 3. Vista supraesternal donde se observa cayado aórtico, aorta descendente y, paralela a esta última, flujo en vena cava superior izquierda persistente



Video 7. Ausencia de la vena cava superior derecha en la proyección bicava



Video 8. Ecocardiografía transesofágica tridimensional. Vista de aurícula derecha alta con ausencia de cava superior derecha



Figura 5. Angio-TC con reconstrucción tridimensional. VCSI drena en SC (detrás de vena pulmonar superior izquierda)

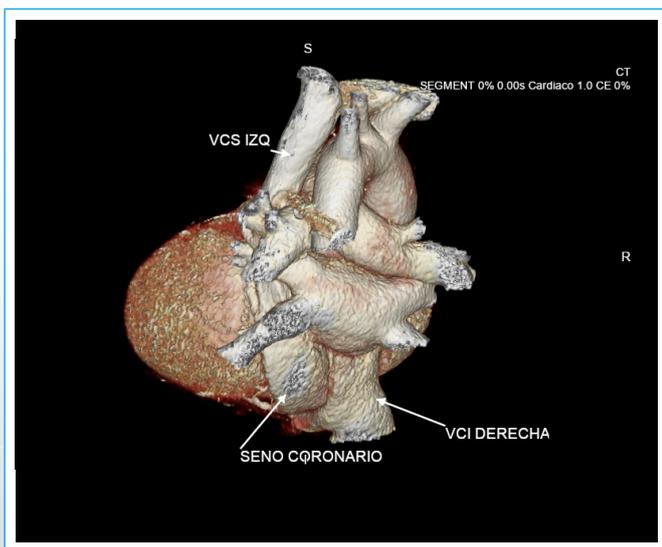


Figura 3. Angiotomografía cardíaca (angio-TC) con reconstrucción tridimensional. Vista posterior donde se observa vena cava superior izquierda (VCS) drenando en seno coronario

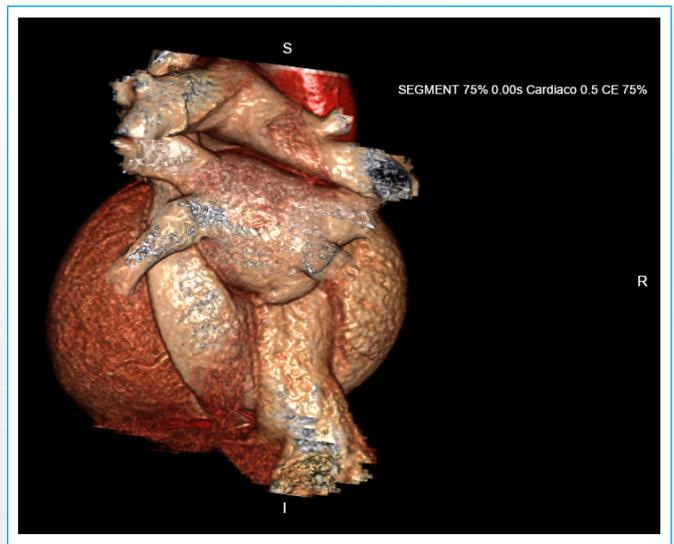


Figura 6. Angio-TC con reconstrucción tridimensional. Vista posterior. Se observan las cuatro venas pulmonares drenando normalmente en aurícula izquierda, VCSI en SC; agenesis de vena cava superior derecha



Figura 4. Angio-TC. Se observa el trayecto del SC con diámetro de 17 mm

Discusión

La vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) es una anomalía congénita del desarrollo venoso relativamente rara que se presenta aproximadamente en el 0,3% al 0,5% de la población general^(1,2). Su incidencia es diez veces mayor en pacientes con malformación cardíaca congénita⁽²⁾. Durante el desarrollo cardíaco normal, el sistema cardinal venoso anterior del lado izquierdo desaparece, dejando sólo el seno coronario y un remanente, conocido como ligamento de Marshall. La ausencia de la regresión de la vena cardinal anterior izquierda durante el desarrollo embrionario da como resultado una VCSIP. En la gran mayoría de los casos, ésta drena hacia la aurícula derecha a través de un seno coronario (SC) dilatado; y sólo en raras ocasiones ingresa directamente en la aurícula izquierda, lo que resulta en un retorno venoso sistémico parcial anómalo.

La VCSIP coexiste generalmente con la VCS derecha normal. Es muy rara la asociación con agenesia de dicho vaso^(3,4). Martínez-Villar refiere 150 pacientes pediátricos (0-18 años de edad) con VCSIP con sólo 12 pts (8%) con ausencia de VCS derecha, en los que el 58% (7 pts) tuvieron asociación con malformación congénita y el resto (42%) tenían un corazón estructuralmente normal⁽⁴⁾.

Los defectos congénitos más comunes asociados a esta malformación venosa combinada son: defectos del tabique auricular, *septum* interventricular, defectos atrioventriculares, coartación de la aorta y ventrículo derecho de "doble salida"⁽⁵⁾.

Además de estas asociaciones a malformaciones cardíacas congénitas, el impacto clínico más relevante de la VCSIP es la asociación con alteraciones de la formación y conducción de impulsos eléctricos cardíacos^(6,7).

En el presente caso, el hallazgo del seno coronario dilatado planteó la sospecha de malformación congénita cardíaca asociada. La **Tabla 1** indica las causas más frecuentes de dilatación del seno coronario.

Dilatación del seno coronario
Aumento de presión en aurícula derecha
Estenosis tricúspide
Insuficiencia tricúspide
Hipertensión pulmonar
Fístula arteriovenosa coronaria
Vena cava izquierda persistente
Comunicación interauricular tipo seno coronario

Tabla 1. Causas más frecuentes de dilatación del seno coronario

La inyección simple de bolos de solución salina agitada en las venas antecubitales pueden ayudar al diagnóstico diferencial de la dilatación del seno coronario. En casos raros como el descrito de agenesia de VCS derecha y VCSI persistente, el contraste entra primero en el SC marcadamente dilatado desde ambas venas braquiales. El examen transesofágico puede agregar información sobre posibles defectos cardíacos congénitos coexistentes. La angiografía venosa es un método de imagen ampliamente disponible y de bajo coste para la confirmación definitiva de la malformación venosa combinada presentada. Otros métodos de imagen alternativos incluyen la tomografía computada y la exploración de imágenes por resonancia magnética cardíaca⁽⁴⁾.

La hemodinámica de los pacientes con agenesia de VCS derecha y VCSI aislada conectada a la aurícula derecha es la misma que la de los individuos sanos y, como resultado, los pacientes están en su mayoría asintomáticos. Sin embargo, puede causar dificultades y complicaciones graves en la cateterización venosa central, la colocación de electrocatéteres intracardíacos o durante el bypass cardiopulmonar⁽⁷⁾.

Conclusión

La combinación de la agenesia de la vena cava superior derecha y la presencia de vena cava superior izquierda es un hallazgo infrecuente en la población general adulta.

Los estudios ecocardiográficos detallados y precisos pueden identificar este raro defecto congénito combinado, por tanto, previenen futuras complicaciones durante procedimientos invasivos y constituyen un paso inicial en la investigación de otras malformaciones congénitas asociadas.

Ideas para recordar

- La dilatación del seno coronario por drenaje de la vena cava superior izquierda persistente conlleva fisiología circulatoria normal.
- Su asociación con agenesia de la vena cava superior derecha es muy poco frecuente.
- La secuencia de llenado por contraste salino inyectado en brazo izquierdo del SC antes de la AD indica la persistencia de la cava superior izquierda drenando en SC.

Bibliografía

1. Irwin RB, Greaves M, Schmit M. Left superior vena cava: revisited. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2012; 13: 284-291.
2. Martínez-Villar M, Gran F, Ferrer Q, et al. Vena cava superior izquierda persistente con agenesia de la vena cava superior derecha. *Rev Esp Cardiol* 2016; 69: 220-221.
3. Lytzen R, Sundberg K, Vejlstrop N. Absent right superior caval vein in situs solitus. *Cardiol Young* 2016; 26: 334-339.
4. Sheikh AS, Mazhar S. Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: Review of the literature and clinical implications. *Echocardiography* 2014; 31: 674-679.
5. Nagasawa H, Kuwabara N, Goto H, et al. Incidence of persistent left superior vena cava in the normal population and in patients with congenital heart diseases detected using echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2018; 39: 484-490.
6. Gomez-Pulido F, Arana-Rueda E, Pedrote A. Atrial fibrillation ablation in a patient with absent right superior and persistent left superior vena cava. *Europace* 2014; 16: 499.
7. Tyrak KW, Holda J, Holda MK, et al. Persistent left superior vena cava. *Cardiovasc J Afr* 2017; 28: e1-e4.
8. Lytzen R, Sundberg K, Vejlstrop N. Absent right superior caval vein in situs solitus. *Cardiol Young* 2016; 26: 334-339.

Hipertrofia lipomatosa epicárdica: la entidad desconocida. Diagnóstico y tratamiento

Eva Díaz Caraballo
María Eulalia Jiménez
Nancy Giovanna Uribe
Sara Moreno
Javier Balaguer

Correspondencia

Eva Díaz Caraballo
edicapaz@yahoo.com

Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España

Palabras clave

- ▷ *Lipomatosis cordis*
- ▷ Hipertrofia lipomatosa cardíaca
- ▷ Taponamiento cardíaco
- ▷ Tomografía computarizada cardíaca

Keywords

- ▷ *Lipomatous cordis*
- ▷ *Cardiac lipomatous hypertrophy*
- ▷ *Cardiac tamponade*
- ▷ *Cardiac computed tomography*

RESUMEN

La hipertrofia lipomatosa cardíaca (HLC) o *lipomatosis cordis* es una patología cardíaca no bien conocida en la que persisten dificultades en su diagnóstico y manejo terapéutico. Causada por la hiperplasia de lipocitos, se caracteriza por la acumulación de tejido adiposo no encapsulado, siendo su localización más frecuente en el septo interauricular, y más desconocida a nivel epicárdico. Con un diagnóstico inicial erróneo con ecocardiografía transtorácica de derrame pericárdico en la mayor parte de los escasos casos sintomáticos descritos de HLC epicárdica en la literatura médica, las nuevas técnicas de imagen como la tomografía computarizada (TC) y cardioponancia magnética (cardio-RM) permiten caracterizar el tejido con alta sensibilidad y especificidad.

ABSTRACT

Cardiac lipomatous hypertrophy (CLH) or lipomatous cordis is a not well known cardiac pathology which diagnosis and treatment remain difficult. It is caused by adipocyte hypertrophy and its main feature is non capsulated fatty tissue accumulation. It's normally located at the interatrial septum and less frequently at an epicardic location. Having an initial wrong diagnosis of pericardial effusion by transthoracic ecocardiography in most of the symptomatic cases described, epicardial CLH can be studied now by new cardiac imaging techniques such as cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance with high sensitivity and specificity.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un varón de 64 años con antecedentes médicos de hipertensión arterial, dislipidemia, diabetes con microangiopatía (neuropatía y proteinuria), hepatopatía crónica enólica (hábito activo) y obesidad mórbida con insuficiencia respiratoria global y poliglobulia secundarias. En estudio actual por el servicio de Medicina Interna por síndrome febril sin foco, ingresó por disnea progresiva, tos, diaforesis, edema periférico y malestar general.

En la valoración en Urgencias se aprecia en el ECG que está en ritmo sinusal sin alteraciones electrocardiográficas. Se realizó ecoscopia con muy mala ventana ecocardiográfica objetivándose función sistólica biventricular conservada y un derrame pericárdico moderado con mucha fibrina sin compromiso hemodinámico. Se decidió el ingreso en Medicina Interna para completar el estudio y tratamiento. En este periodo entró en fibrilación auricular, por lo que se inició heparina de bajo peso molecular a dosis bajas.

A la semana de evolución consultan urgentemente por hipotensión, taquicardia, diaforesis y mal estado general. Se realiza una ecocardiografía transtorácica urgente observándose derrame pericárdico severo circunferencial con cambios respiratorios patológicos en llenado mitral, ausencia de colapso vena cava inferior (VCI) y accesibilidad para pericardiocentesis (diámetro 35 mm desde subcostal). Dada la inestabilidad hemodinámica se decide pericardiocentesis de urgencia bajo control ecocardiográfico y de escopia sin éxito. Persistiendo inestabilidad hemodinámica se decide traslado urgente a cirugía cardíaca para

ventana pericárdica. En quirófano se realiza ventana pericárdica con ausencia de drenaje, por lo que se decide realizar una esternotomía media visualizándose infiltración de saco pericárdico por material de consistencia gelatinosa que asemeja tejido graso. Se realizó biopsia de pericardio y pericardiectomía de frénico a frénico.

Con respecto a la anatomía patológica, se describió la muestra de pericardio como un fragmento aplanado y alargado de tejido (9 x 2,8 x 0,5 cm) que presentaba una de sus superficies lisa con un punteado rojizo y la contralateral recubierta por abundante tejido graso. En los cortes seriados se observó una lámina de tejido fibroso de 0,2 cm de grosor máximo recubierta por abundante tejido graso siendo el diagnóstico de pericarditis crónica inespecífica, con intenso engrosamiento fibroso, e hiperplasia mesotelial sin signos histológicos de malignidad en las muestras remitidas.

Durante su ingreso en Medicina Interna se había realizado una TC toracoabdominal en las horas previas al episodio de inestabilidad hemodinámica que, procesada a posteriori, evidenció abundante grasa epicárdica que alcanzaba un grosor de 4,3 cm junto a engrosamiento pericárdico marcado de características indeterminadas y derrame pericárdico localizado a nivel posterolateral derecho de 3 cm sobre aurícula derecha (AD) e izquierdo de 22 mm con realce tardío (exudativo). También se apreció una vena cava inferior dilatada, aumento de calibre de las arterias pulmonares (Figura 1), una consolidación pulmonar en el lóbulo inferior derecho con adenopatías derechas y subcarinales inespecíficas y derrame pleural derecho. Con el diagnóstico de hipertrofia

lipomatosa cardíaca se realizó una nueva TC de control a posteriori que no mostró ya derrame pericárdico (Figura 2).

Estudio por imagen

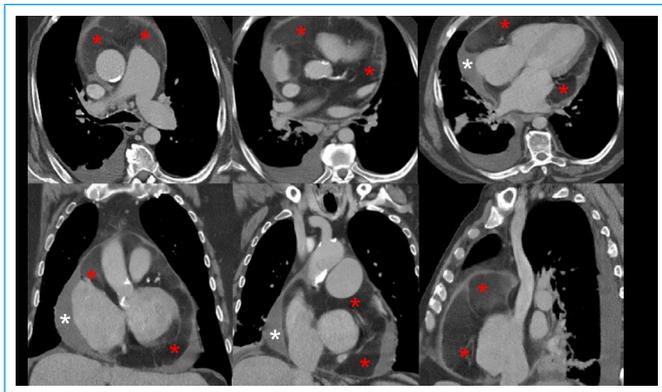


Figura 1. TC toracoabdominal en las horas previas a la inestabilidad hemodinámica que muestra abundante grasa epicárdica de hasta 4,3 cm de grosor (asteriscos rojos), engrosamiento pericárdico inespecífico y derrame pericárdico localizado (asteriscos blancos)

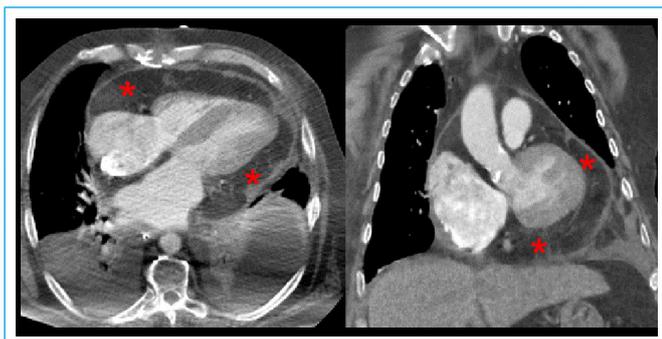


Figura 2. TC toracoabdominal de control en paciente estable tras pericardiectomía con lipomatosis cordis epicárdica (asteriscos rojos) sin evidencia de derrame pericárdico asociado

Discusión

La hipertrofia lipomatosa cardíaca o lipomatosis cordis es una entidad de etiología desconocida con reconocida asociación a obesidad y edad avanzada. Su presentación más frecuente es la hipertrofia lipomatosa del septo interauricular, estando la hipertrofia lipomatosa epicárdica (HLE) menos documentada.

Probablemente la primera descripción se realizó en 1964 en un examen post mortem. En 2004 se publicó un caso con HLE y clínica de taponamiento cardíaco tratado con pericardiectomía de forma exitosa con resolución de los síntomas, en este caso el pericardio histológicamente era normal⁽¹⁾. Recientemente, en 2016, Smail et al. han descrito el caso de un paciente con HLE con comportamiento de pericarditis constrictiva en el que se realizó resección aislada del tejido adiposo epicárdico sin pericardiectomía⁽²⁾, a diferencia del paciente de este caso. En ambos casos la evolución clínica fue favorable.

La clínica de la HLE es variable, desde una entidad asintomática a disnea de esfuerzo (multifactorial en obesos), taponamiento y constricción pericárdica⁽³⁾.

El diagnóstico diferencial se realiza con el derrame pericárdico por ecocardiografía transtorácica (ETT), error inicial sucedido en todos los casos publicados. Destaca la precisión del diagnóstico realizado con resonancia magnética⁽⁴⁾, cuya caracterización tisular mediante supresión grasa permite confirmar la sospecha.

En este caso, a diferencia de otros previos, la TC torácica permite la identificación correcta del líquido y el tejido graso del espacio pericárdico. El desarrollo y la accesibilidad a estas pruebas cardiológicas va a permitir identificar más frecuentemente esta entidad, siendo hasta el momento la infiltración del septo interatrial el diagnóstico más frecuente. Sin embargo, el conocimiento de su implicación patológica es parcial, así como su manejo terapéutico. Su existencia se ha asociado con el síndrome metabólico, incluyendo correlación con LDL, insulina, adiponectina y presión arterial⁽⁵⁾, por lo que el manejo en pacientes asintomáticos con ejercicio, estatinas y pérdida de peso se ha asociado a efectos beneficiosos. En los casos sintomáticos se había descrito previamente pericardiectomía descompresiva (incisión anterior de frénico a frénico) como en este caso, y recientemente la resección quirúrgica aislada de la grasa epicárdica sobre aurícula derecha, ventrículo derecho, grandes vasos y ventrículo izquierdo sólo frontal (excluyendo pared lateral y posterior) también se ha mostrado efectiva a largo plazo con menor invasividad y menor riesgo quirúrgico. La descripción de un mayor número de casos y su tratamiento permitirá valorar la mejor opción terapéutica en estos pacientes, con especial atención al desarrollo de fisiología restrictiva mediante ETT y cardio-RM.

Conclusión

La hipertrofia lipomatosa epicárdica es una entidad poco frecuente de variable sintomatología. Ante un frecuente diagnóstico inicial erróneo de derrame pericárdico por ecocardiografía transtorácica, su correcto diagnóstico se realiza con cardio-RM (fase de supresión grasa) o cardio-TC. El conocimiento de su repercusión patológica es parcial, y por ello, existe gran variabilidad en su manejo terapéutico. En casos sintomáticos se ha descrito pericardiectomía descompresiva (incisión anterior de frénico a frénico), y recientemente la resección quirúrgica aislada y parcial de la grasa epicárdica, efectiva a largo plazo con menor invasividad y menor riesgo quirúrgico.

Ideas para recordar

- En el contexto de diagnóstico de derrame pericárdico con ecocardiografía transtorácica hay que recordar la entidad de la hipertrofia lipomatosa epicárdica (HLE) para valorar otras técnicas diagnósticas y evitar diagnósticos erróneos.
- El diagnóstico de HLE se realizará de forma precisa mediante la fase de supresión grasa con cardio-RM. En casos inestables o contraindicaciones también es útil la cardio-TC, ya que permite identificar líquido y tejido graso en el espacio pericárdico.
- La clínica de la HLE es variable, desde asintomática a taponamiento y/o constricción pericárdica. De ella depende la variabilidad terapéutica, que puede requerir en casos sintomáticos pericardiectomía descompresiva frente a resección quirúrgica aislada y parcial de la grasa epicárdica.

Bibliografía

1. Myerson SG, Roberts R, Moat N and Pennell D. Tamponade caused by cardiac Lipomatous Hypertrophy. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2004; 6 (2): 565-568.

2. Smail H, Baciu A, Dacher JN, et al. Surgical resection of circumferential epicardial adipose tissue hypertrophy: case report and systematic review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 151: e27-30.
3. Bernal JM, Mestres CA. Epicardial adipose hypertrophy: The Phantom of the Opera. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 151: e31-32.
4. Miller CA, Schmitt M. Epicardial Lipomatous Hypertrophy Mimicking Pericardial Effusion. Characterization With Cardiovascular Magnetic Resonance. *Circ Cardiovasc Imaging* 2011; 4: 77-78.
5. Whayne TF. Epicardial fat thickness in heart failure and other clinical conditions. *Angiology* 2012, 64: 169-172.

Proyectiles en ventrículo derecho. ¿Sin puerta de entrada?

Guillermo Pinillos Francia
Laura Álvarez Roy
Isabel Ruiz Zamora
Marta Gómez Llorente
Pedro María Azcárate Agüero

Correspondencia

Guillermo Pinillos Francia
guile.pinillos@gmail.com

Departamento de Cardiología. Hospital San Pedro. Logroño. La Rioja

Palabras clave

- ▷ Cuerpo extraño
- ▷ Ventrículo derecho
- ▷ Embolización
- ▷ proyectil

Keywords

- ▷ Foreign body
- ▷ Right ventricle
- ▷ Embolization
- ▷ Projectile

RESUMEN

La presencia de cuerpos extraños intracardíacos y su tratamiento tiene a día de hoy cierta controversia dada la variedad de localizaciones en las que se puede presentar, las diferentes manifestaciones clínicas y sus implicaciones pronósticas. El número de casos publicados en los que no existe puerta de entrada directa del cuerpo a las cavidades cardíacas, diagnosticando o asumiendo su embolización a distancia, es mucho más reducido. Se presenta el caso de un varón adulto con herida cervical por arma de fuego, y dos cuerpos extraños alojados en ventrículo derecho sin puerta de entrada directa.

ABSTRACT

The presence of intracardiac foreign bodies and their treatment are still a controversial issue given the variety of locations, the different clinical manifestations and the prognostic implications. The number of published cases in which there is no direct entrance site of the foreign body to the cardiac cavities, diagnosing or assuming their embolization, is much more limited. We present the case of an adult male with cervical firearm wound, and two foreign bodies in the right ventricle without a direct entry door.

Presentación del caso

Paciente varón de 39 años trasladado al servicio de Urgencias del hospital de los autores por una unidad medicalizada tras recibir una herida por arma de fuego a la altura del cuello mientras cazaba. En el momento de la asistencia el paciente se encontraba hemodinámicamente estable y consciente. En la anamnesis refiere haber sido alcanzado accidentalmente por el disparo de una escopeta de perdigones. A la exploración física destacaba la existencia de múltiples orificios de entrada a nivel de la cara, el cuello derecho y alguno por encima de la línea de cintura escapular. El resto del tórax y abdomen no presentaban lesiones cutáneas. Se realiza tomografía axial (TC) objetivándose múltiples perdigones de unos 3 mm de diámetro en cara, cuello y algunos por encima de la línea de cintura escapular. El resto del tórax y abdomen no presentaban lesiones cutáneas. Se realiza tomografía axial (TC) objetivándose múltiples perdigones de unos 3 mm de diámetro en cara, cuello y dos perdigones intracardíacos en ventrículo derecho (Video 1). No presentaba neumotórax ni alteraciones pericárdicas (Figura 1).

Es intervenido por otorrinolaringología y cirugía vascular por hematoma cervical derecho practicando una incisión arciforme cervical. Se objetivan alteraciones secundarias al disparo en la vena yugular interna derecha, que se muestra edematosa en todo su recorrido sin objetivar punto sangrante tras revisión quirúrgica. Además, fue necesaria la enucleación del ojo derecho por estallido ocular. En la valoración ecocardiográfica se objetivó en plano apical de cuatro cámaras la presencia de un cuerpo pequeño hiperecogénico con sombra acústica posterior localizado en el septo interventricular en su porción apical (Video 2, Video 3 y Video 4). En el plano paraesternal de grandes vasos se apreciaba una estructura similar, alojada también en ventrículo derecho, en el anillo tricúspide, sin afectar al funcionamiento de la válvula (Video 5). Dada la trayectoria del disparo (Video 1 y Figura 2) y a la ausencia de complicaciones torácicas, es plausible pensar que estos proyectiles hayan llegado hasta el corazón por "embolización" desde la vena yugular.

Estudio por imagen

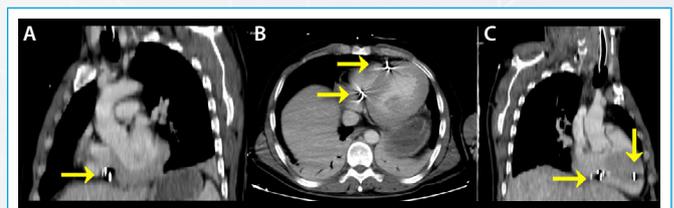


Figura 1. TC de tórax. A: corte coronal; B: corte axial; C: corte sagital. Las flechas amarillas señalan los dos perdigones alojados en cavidades cardíacas derechas

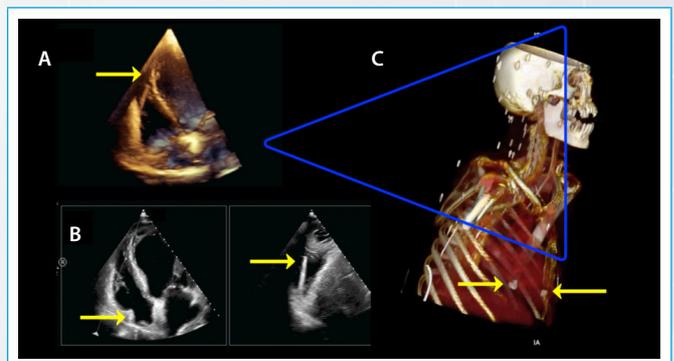
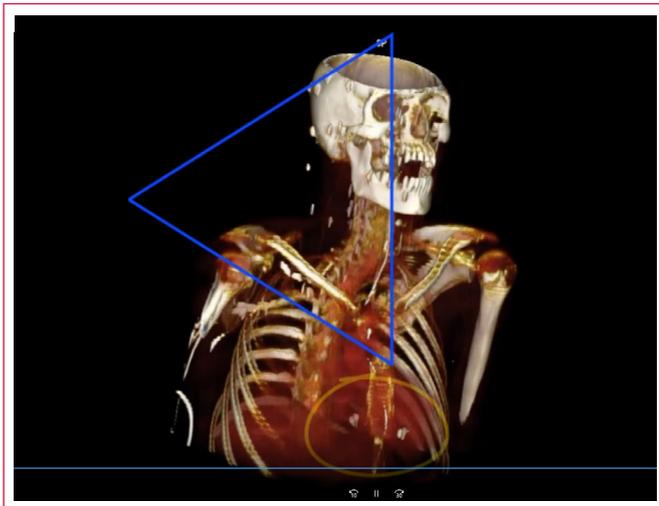


Figura 2. A: ETT plano de cuatro cámaras tridimensional; B: ETT X-plane; C: TCVR. Las flechas amarillas señalan los dos perdigones alojados en cavidades cardíacas derechas. El triángulo azul representa la probable trayectoria del disparo



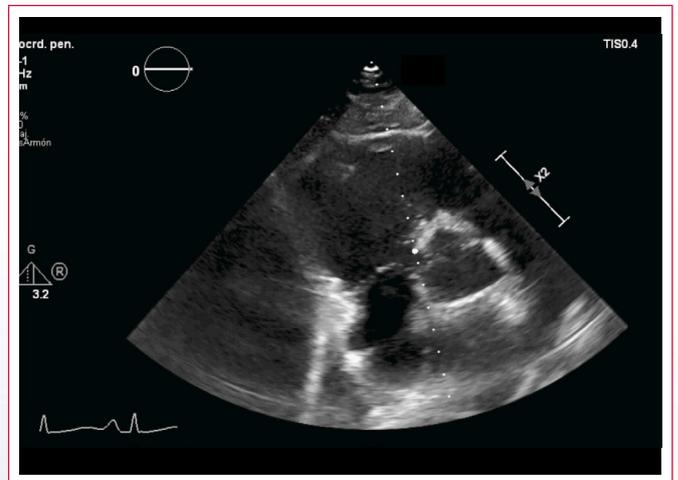
Video 1. TV *volume rendering*. Se pueden apreciar los múltiples perdigones presentes en cuello y cara. Además, se observa dos perdigones en cavidades cardíacas (círculo amarillo). El triángulo azul representa la probable trayectoria del disparo



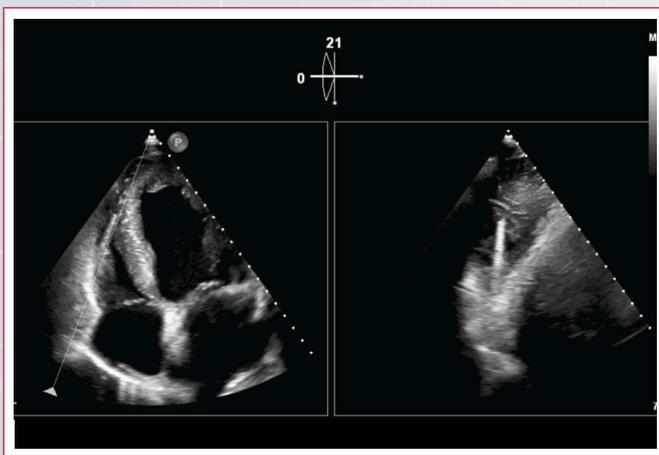
Video 4. ETT tridimensional. Se observa una imagen hiperecogénica con sombra acústica posterior en el septo interventricular en su porción apical



Video 2. ETT plano de cuatro cámaras apical. Se observa una imagen hiperecogénica con sombra acústica posterior en el septo interventricular en su porción apical



Video 5. ETT plano de grandes vasos. Se observa una imagen hiperecogénica con sombra acústica posterior en ventrículo derecho, en el anillo tricúspide



Video 3. ETT plano de cuatro cámaras apical (*X-plane*). Se observa una imagen hiperecogénica con sombra acústica posterior en el septo interventricular en su porción apical

Discusión

La presencia de proyectiles en las diferentes estructuras cardíacas puede producirse por impacto directo (mecanismo más frecuente) atravesando las estructuras torácicas y/o abdominales adyacentes para quedar alojados en pericardio⁽¹⁾ o en el miocardio⁽¹⁻²⁾. Es habitual que se acompañen de manifestaciones como derrame pericárdico⁽¹⁾ o neumotórax como consecuencia de su trayectoria. Es mucho más infrecuente que estos cuerpos extraños lleguen a las cavidades cardíacas por impacto de proyectiles en otra localización anatómica como cuello⁽³⁻⁴⁾ o extremidades inferiores⁽⁵⁾, afectando estructuras vasculares y embolizando hasta el endocardio. En estos casos pueden no existir manifestaciones extracardíacas e incluso pueden encontrarse como hallazgo casual de un evento previo no estudiado en su momento.

No existe evidencia que apoye la actitud terapéutica que debe seguirse en estos casos. De hecho es una cuestión que en la actualidad sigue siendo objeto de controversia. Se acepta el manejo quirúrgico urgente si se desarrollan complicaciones potencialmente mortales, como taponamiento cardíaco, "perforación" de alguna estructura cardíaca o sangrado activo⁽⁶⁾. Las complicaciones tardías descritas dependen del tipo, el tamaño y la localización del cuerpo extraño; las más frecuentes son dolor torácico persistente, pericarditis, embolización, endocarditis, sepsis, fístulas intracardíacas y neurosis cardíaca (síndro-

me de Da Costa)⁽⁶⁾. En los casos de localización pericárdica son frecuentes los síntomas o complicaciones si el paciente no es intervenido. En el estudio de Symbas *et al.*⁽⁶⁾ fueron intervenidos 35 de 40 pacientes con afectación pericárdica; de los 5 restantes, 2 presentaron pericarditis, 1 dolor torácico y 1 falleció por taponamiento cardíaco al día 11 del ingreso tras un intento infructuoso de extracción.

El manejo podría resumirse de la siguiente manera. Requieren intervención, en ocasiones urgente, los pacientes sintomáticos o con complicaciones como arritmias, infección, fistulización, taponamiento o nerosis cardíaca (el miedo que provoca al paciente tener un cuerpo extraño localizado en el corazón). Pueden requerir intervención igualmente los pacientes asintomáticos con riesgo de infección, embolización, sepsis o perforación. Es recomendable una actitud conservadora en pacientes asintomáticos con riesgo bajo, sobre todo si el perdigón está completamente incrustado en el miocardio-pericardio, ya que estos casos son los que presentan menos riesgo de complicación⁽⁷⁾. En el caso de riesgo de embolización cabría hacer diferencias entre proyectiles alojados en cavidades izquierdas y derechas, donde las consecuencias en caso de embolización no serían comparables, tratándose de proyectiles de pequeño tamaño, como en este caso.

En nuestro paciente, la ausencia de complicaciones durante sus 10 días de ingreso y la estabilidad de los dos perdigones intracardiácos desde el ingreso hasta el alta hizo optar por una actitud conservadora. El paciente no ha referido síntomas cardiovasculares durante el ingreso ni en las revisiones en consulta posteriores después de 3 meses desde el alta. El resto de las heridas producidas por el disparo presentaron una buena evolución.

Conclusión

La incidencia de heridas por arma de fuego y, particularmente, por armas de caza no es excepcional en nuestro medio. En este caso, la dispersión de los perdigones hace que puedan aparecer proyectiles en muy diversas localizaciones. En el caso de la localización cardíaca es importante saber qué situaciones requerirán un manejo invasivo urgente y en qué casos es preferible optar, en primer lugar, por un manejo conservador con monitorización por técnicas de imagen.

Cuando el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, no existen signos ni síntomas de complicación y los proyectiles se encuentran en una

localización fija, sin experimentar migraciones durante la monitorización con técnicas de imagen, el tratamiento conservador con seguimiento periódico es una opción adecuada⁽⁸⁾, sobre todo, cuando los cuerpos extraños están localizados en las cavidades derechas.

Ideas para recordar

- Es importante una valoración integral de las lesiones en los pacientes con herida por arma de fuego, prestando atención al mecanismo lesional.
- La localización de los cuerpos extraños alojados en el organismo puede ser de vital importancia para detectar de manera precoz una complicación.
- Las técnicas de imagen radiológica y, en nuestro caso, las de imagen cardíaca, permiten una adecuada monitorización de los cuerpos extraños alojados en diferentes órganos, así como planificar un abordaje quirúrgico si fuera necesario.

Bibliografía

1. Córdoba Soriano JG, Hidalgo M, Tercero Martínez A, *et al.* Impacto de perdigón sobre el corazón: dos casos consecutivos tratados en forma conservadora. *Rev Argent Cardiol* 2012; 80: 250-252.
2. Greenlees G, Govewalla P, Haqzad Y *et al.* Penetration of the heart by an airgun pellet. A case without significant effusion or valvular injury. *Ann Thorac Surg* 2018. Doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.11.034. [Epub ahead of print].
3. Khanna A, Drugas GT. Air gun pellet embolization to the right heart: case report and review of the literature. *J Trauma* 2003; 54: 1239-1241.
4. Breeding J M, Smith RS, Dort JM. Bullet embolus to the heart after gunshot wound to the neck: a case report. *Am Surg* 2007; 73: 1245-1246.
5. Hussein N, Rigby J, Abid Q. Bullet embolus to the right ventricle following shotgun wound to the leg. *BMJ Case Rep* 2012. doi:10.1136/bcr-2012-007471
6. Symbas PN, Picone AL, Hatcher CR, *et al.* Cardiac missiles. A review of the literature and personal experience. *Ann Surg* 1990; 211: 639-46.
7. Actis Dato GM, Arslanian A, Di Marzio P, *et al.* Posttraumatic and iatrogenic foreign bodies in the heart: report of fourteen cases and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 408-14.
8. Lundy JB, Johnson EK, Seery JM, *et al.* Conservative management of retained cardiac missiles: case report and literature review. *J Surg Educ.* 2009; 66: 228-35.

Ampliando el abanico del diagnóstico diferencial de las palpitaciones. Aneurisma gigante de seno de Valsalva y origen anómalo de la coronaria derecha

Estefanía Iglesias Colino*
Agnes Díaz Dorronsoro*
Elena Sufrate Sorzano**
Luis Alonso Pérez**
Pedro Azcárate Agüero**

Correspondencia

Estefanía Iglesias Colino
iglesiascolinoestefania@gmail.com

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

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

Palabras clave

- ▷ Aneurisma
- ▷ Seno de Valsalva
- ▷ Anomalia coronaria

Keywords

- ▷ Aneurysm
- ▷ Valsalva sinus
- ▷ Coronary anomaly

RESUMEN

¿Cuántas veces al día nos encontramos en la consulta con un paciente con palpitaciones? Presentamos el caso de una paciente con dos hallazgos infrecuentes concurrentes: aneurisma gigante de un seno de Valsalva y origen anómalo de la arteria coronaria derecha. En la era de la imagen multimodal somos capaces de caracterizar con gran precisión patologías potencialmente tan graves.

ABSTRACT

How often do we see in our outpatient clinic practice referrals due to palpitations? We present a clinical case with two concurrent unusual findings: a giant Valsalva sinus aneurysm with an anomalous coronary right artery origin. In the multimodality image era, we are able to characterize these potentially harmful findings with accuracy.

Presentación del caso

Se presenta el caso de una mujer de 65 años, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos y sin medicación habitual, con antecedentes de hiperprolactinemia y trombopenia.

Acudió a consulta refiriendo episodios de palpitaciones irregulares, percibidas a nivel precordial, de pocos minutos de duración, no relacionados con los esfuerzos, sin otro síntoma cardiovascular añadido. La exploración física era normal.

Se solicitó electrocardiograma, que resultó bastante anodino: ritmo sinusal con QRS estrecho con bigeminismo supraventricular. En la analítica general con perfil tiroideo presentaba valores dentro de la normalidad.

En la ecocardiografía realizada se observó, en el plano de cuatro cámaras, una masa en el septo interauricular de 4 x 5 cm de diámetro (Video 1), que parecía un aneurisma del seno no coronario en los planos paraesternales y apical de tres cámaras (Video 2), con cavidades cardíacas de tamaño y función normales, sin alteraciones valvulares significativas (flujo mitral y tricúspide no comprometidos).

Se completó el estudio con ecocardiografía tridimensional (Video 3 y Video 4) y la administración de contraste ecocardiográfico, reforzando la sospecha diagnóstica el relleno tardío de ecopotenciador ecocardiográfico de dicha cavidad a través de la aorta (Video 5 y Video 6). Estos hallazgos permitieron constatar que realmente se trataba de un aneurisma gigante del seno no coronario.

Posteriormente se realizó una TC cardíaca para caracterizar mejor el aneurisma (5 x 4,5 cm sin compromiso valvular o de cavidades) (Figura 1), que además

mostró un origen anómalo de la arteria coronaria derecha (nacía en la unión sinotubular, justo por encima de los senos de Valsalva y presentaba trayecto interarterial, entre la aorta y la arteria pulmonar) (Figura 2). Las coronarias no presentaban lesiones.

La paciente fue remitida a cirugía.

Estudio por imagen

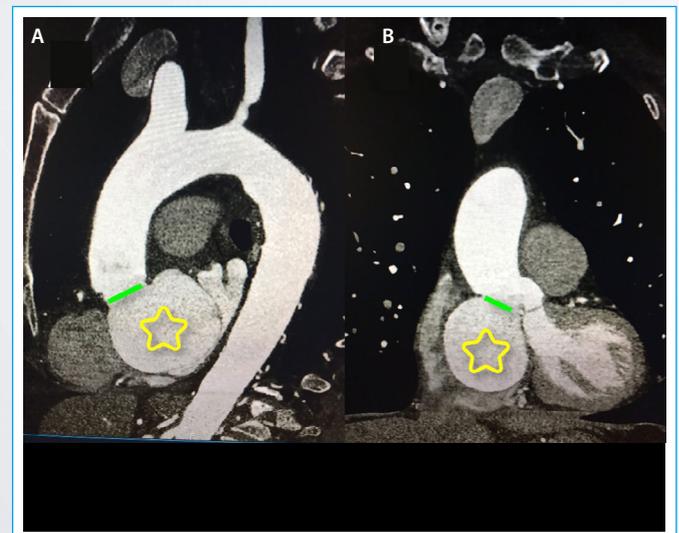


Figura 1. TC cardíaca que muestra un detalle del aneurisma (estrella amarilla) y de la zona donde se origina (línea verde). A: corte sagital; B: corte coronal

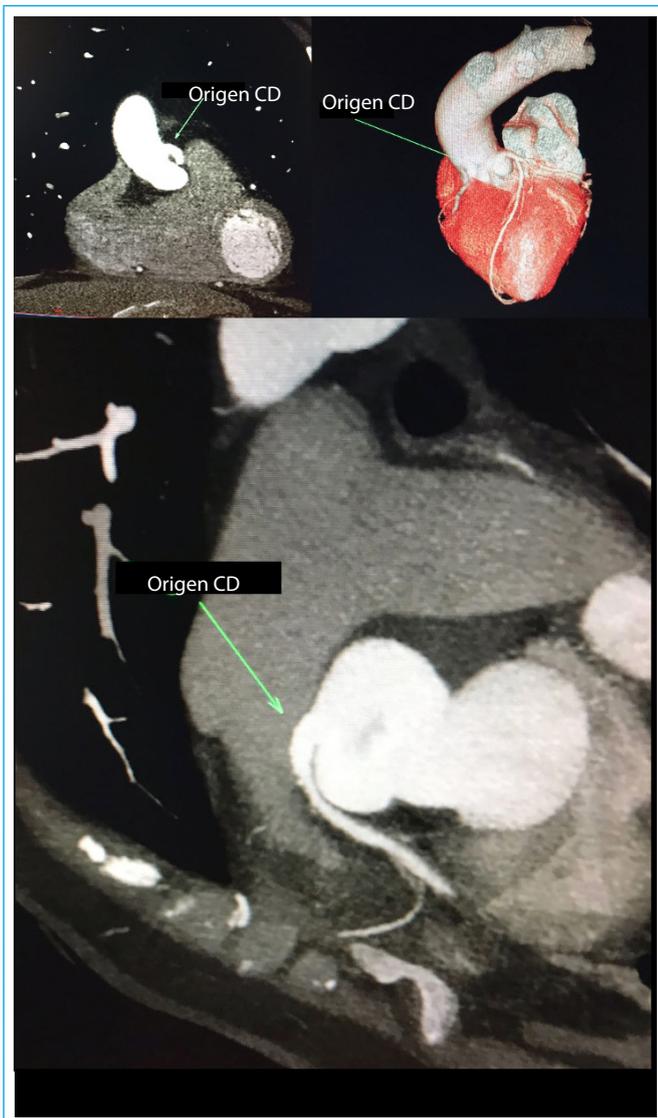
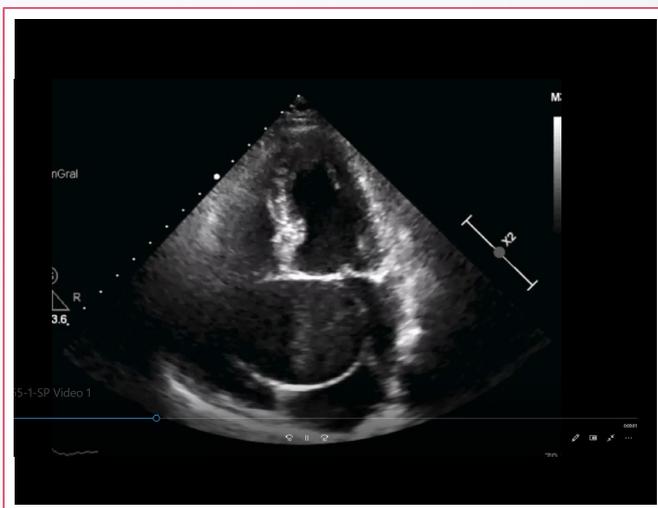
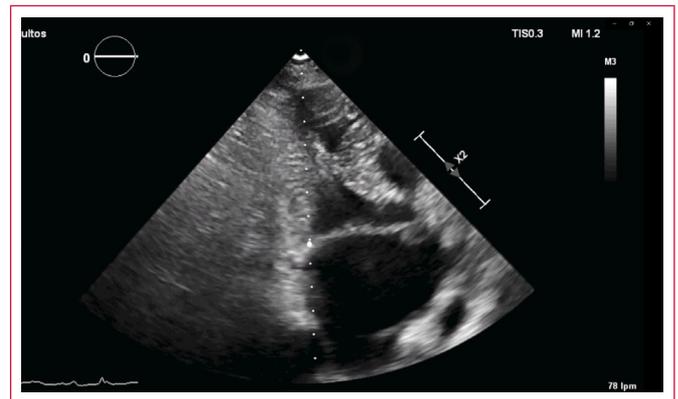


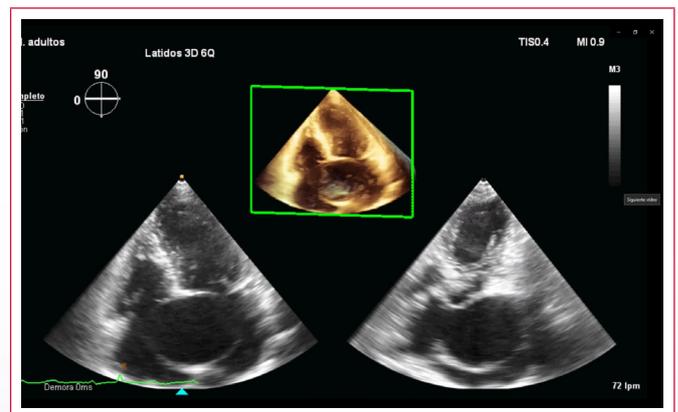
Figura 2. TC cardíaca del detalle del origen anómalo de la arteria coronaria derecha. Arriba a la izquierda corte coronal. Arriba a la derecha *volume rendering*. Abajo detalle del trayecto interarterial (CD: coronaria derecha)



Video 1. ETT apical de cuatro cámaras



Video 2. ETT apical de tres cámaras



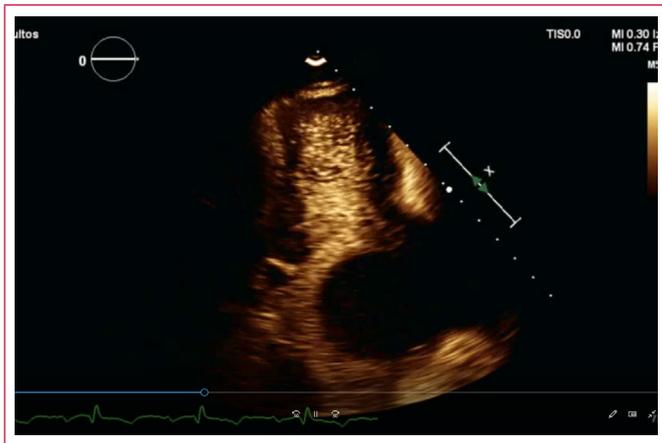
Video 3. ETT tridimensional apical



Video 4. ETT tridimensional paraesternal



Video 5. ETT tridimensional apical con ecopotenciador ecocardiográfico, antes de la llegada del contraste a la cavidad



Video 6. ETT de tres cámaras con ecopotenciador ecocardiográfico. Al final del vídeo se observa cómo la cavidad se rellena de contraste

Discusión

El aneurisma de los senos de Valsalva presenta una prevalencia menor del 0,1%, siendo cuatro veces más frecuente en varones. La etiología puede ser congénita o adquirida, encontrándose habitualmente asociado a patologías de tejido conjuntivo. El seno más frecuentemente afectado es el seno coronario derecho (70-90%), seguido del no coronario y del coronario izquierdo. Cursa frecuentemente de manera asintomática, excepto en casos de rotura; y las complicaciones más importantes son: formación de trombos, isquemia miocárdica por compresión extrínseca de las arterias coronarias, insuficiencia valvular aórtica, bloqueo AV y la antes mencionada rotura. La exploración física suele ser anodina y el diagnóstico suele realizar de forma incidental por ecocardiografía, TC o RM. El tratamiento de elección es la cirugía o el cierre percutáneo (en casos seleccionados), con buen pronóstico a largo plazo⁽¹⁻³⁾.

El origen anómalo de las arterias coronarias desde el seno contralateral es el tipo de anomalía coronaria más frecuente. Se presenta en menos del 1% de la población general. Su diagnóstico ha aumentado exponencialmente debido al aumento del uso de la TC cardíaca, siendo en la mayoría de los casos un hallazgo incidental. Se pueden clasificar en función de su trayecto en retroaórtico, interarterial, prepulmonar o septal. Los que presentan trayecto interarterial se conocen como "malignas", ya que aumentan el riesgo de muerte súbita. Además, pueden provocar isquemia miocárdica durante el esfuerzo por dilatación de la aorta y la arteria pulmonar, si bien hay autores que no están de acuerdo con esta teoría, ya que la perfusión coronaria del ventrículo izquierdo ocurre durante la diástole^(4,5).

En el caso descrito la paciente presentaba ambos hallazgos, con un trayecto de la arteria coronaria derecha interarterial, que cursaba sin síntomas de isquemia miocárdica.

La ecocardiografía transtorácica suele ser la prueba diagnóstica de primera elección para evaluar la raíz aórtica dada su alta disponibilidad, bajo coste y elevada sensibilidad, con un elevado porcentaje de diagnóstico adecuado. La precisión diagnóstica puede aumentarse mediante ecocardiografía transeso-

fágica, RM o TC cardíacas. Esta última, además, permite descartar lesiones coronarias significativas en pacientes que van a someterse a cirugía cardíaca con un riesgo coronario bajo-moderado. El cateterismo diagnóstico prequirúrgico puede acarrear mayor complejidad y, por consiguiente, mayor riesgo de complicaciones, que en otro tipo de pacientes.

Conclusión

Existen patologías potencialmente tan graves como las descritas en este artículo, con una presentación paucisintomática o asintomática, cuyo diagnóstico se ha visto favorecido por los grandes avances en la imagen cardiovascular. El electrocardiograma y la ecocardiografía básica constituyen las pruebas de abordaje inicial de cualquier síntoma cardiovascular, permitiendo llegar a un diagnóstico certero en la inmensa mayoría de los casos.

Los aneurismas del seno de Valsalva y los orígenes anómalos de las arterias coronarias son poco frecuentes en la población general. El hecho de que sea un aneurisma de Valsalva gigante del seno no coronario, sin compresión de estructuras adyacentes, ni compromiso del flujo tricúspide y mitral, asociado a un origen anómalo de la arteria coronaria derecha con trayecto interarterial, dota al caso de especial interés.

Ideas para recordar

- La ecocardiografía sigue siendo la prueba de imagen de referencia en la consulta de cardiología. Además, es capaz de evaluar la patología de la raíz aórtica, permitiendo llegar a un diagnóstico certero en la mayoría de los casos.
- La TC ofrece una gran resolución espacial que permite completar la caracterización de los aneurismas del seno de Valsalva. Además, en casos de pacientes con bajo riesgo cardiovascular permite descartar la patología coronaria como estudio preoperatorio.
- Las anomalías en el origen y trayecto de las arterias coronarias se diagnostican más frecuentemente en la era de la imagen multimodal.
- Los dos hallazgos descritos de forma conjunta son muy poco frecuentes en la población general.

Bibliografía

1. Hanna MF, Malguria N, Sachin S, *et al.* Cross-sectional imaging of sinus of Valsalva aneurysms: lessons learned. *Diagn Interv Radiol* 2017; 23 (5): 339-346.
2. Marroush TS, Boshara AR, Botros B, *et al.* Rupture of sinus of Valsalva aneurysm: Two case reports and a concise review of the literature. *Heart Lung* 2018; 47 (2): 131-135.
3. Meier JH, Seward JB, Miller FA, *et al.* Aneurysms in the left ventricular outflow tract: clinical presentation, causes, and echocardiographic features. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11 (7): 729-745.
4. Bastarrika G. Tomografía axial computarizada. *Principios, técnica y aplicaciones clínicas*. Ed. Panamericana, 2015.
5. Villa ADM, Sammut E, Nair A, *et al.* Coronary artery anomalies overview: The normal and the abnormal. *World J Radiol* 2016; 8 (6): 537-555.

Endocarditis mitroaórtica complicada con aneurisma y perforación en velo anterior mitral

Charigan Abou-Jokh Casas
Leyre Álvarez Rodríguez
José Nicolás López Canoa
María Álvarez Barredo
Amparo Martínez Monzonís

Correspondencia

Charigan Abou Jokh Casas
chari_1990@hotmail.com

Servicio de Cardiología. Unidad de Imagen Cardíaca. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Galicia. España

Palabras clave

- ▷ Endocarditis mitral
- ▷ Absceso
- ▷ Ecocardiografía transesofágica

Keywords

- ▷ Mitral endocarditis
- ▷ Abscess
- ▷ Transoesophageal echocardiogram

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 81 años que ingresa para estudio de síndrome general y fiebre. En la ecocardiografía transesofágica se confirma la existencia de endocarditis mitroaórtica complicada con un aneurisma y perforación del velo anterior mitral.

ABSTRACT

We present an 81-year-old male admitted for the study of fever associated with weight loss, asthenia, and decrease of appetite. The transoesophageal echocardiogram confirmed the existence of a complicated mitroaortic endocarditis with an aneurysm and perforation of the mitral anterior leaflet.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un varón de 81 años, fumador de 20 cigarrillos semanales, sin otros factores de riesgo cardiovascular, que acude a urgencias del centro hospitalario de los autores por presentar en los últimos 4 meses astenia y pérdida de peso (20 kg) con disminución del apetito. Además, refiere episodios dispersos de dolor abdominal y estreñimiento. Se descarta patología aguda y se inicia estudio ambulatorio por el servicio de medicina interna. Se realiza una TC abdominal que muestra una lesión en antro gástrico y se programa para estudio ambulatorio precoz con ecoendoscopia.

El paciente presenta deterioro progresivo y marcado del estado general con mayor postración, dificultad para realizar actividades cotidianas de forma autónoma, disuria y aparición de picos febriles (de hasta 40 °C) sin tiritona, ni clara clínica infecciosa, por lo que acude nuevamente a urgencias siendo ingresado por el servicio de Medicina Interna con los diagnósticos de síndrome febril a estudio, síndrome general pendiente de filiar, lesión en antro gástrico a determinar y anemia a estudio.

En la analítica de ingreso destaca: leucocitos 14.930 / μ l (4,09-10,8) (88,7% neutrófilos), hemoglobina 10,8 g/dl (13,5-17,5), hematocrito 31,6% (41,0-53,3), creatinina 0,84 mg/ml (0,4-1,3), procalcitonina 3,87 ng/ml (0,0-0,05). Cultivo de orina negativo. Se instaura tratamiento médico que incluye reposición hidroelectrolítica y ajuste de su tratamiento de base con mejoría clínica y analítica en los primeros días. Se realiza extracción de 4 hemocultivos que resultan positivos para *Streptococcus bovis* grupo⁽¹⁾, por lo que se inicia tratamiento con ceftriaxona intravenosa mostrando adecuada respuesta terapéutica. La ecoendoscopia para estudio de la lesión gástrica mostró colelitiasis, adenopatías mediastínicas infracentrítricas de aspecto benigno y derrame pleural, concordante con la radiografía de tórax.

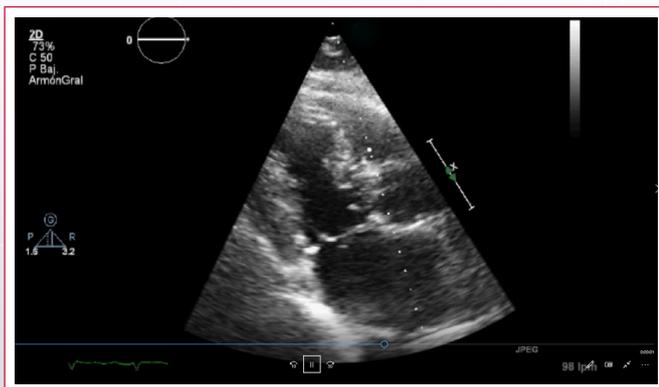
En la batería de pruebas diagnósticas se solicitó una ecocardiografía transtorácica, que mostró la existencia de una válvula aórtica trivalva con engrosamiento del borde libre de sus velos, más marcada en el velo no coronario, en el que se objetiva una imagen exofítica móvil, de ecogenicidad intermedia, de 11 x 9 mm, en la cara ventricular, que prolapsa en diástole hacia el tracto de salida de ventrículo izquierdo (TSVI), que considerando el contexto clínico podría ser compatible con una vegetación (Video 1 y Video 2). También se visualiza una posible perforación de uno de los velos aórticos condicionando una insuficiencia aórtica moderada excéntrica (THP 321 ms). La válvula mitral muestra calcificación anular y del aparato subvalvular con apertura conservada y una imagen filiforme en la cara auricular, de 4 x 11 mm, ligeramente móvil y refringente (Video 3 y Video 4). Además, se visualiza una perforación del velo anterior mitral generando insuficiencia mitral severa, excéntrica, con jet de regurgitación dirigido hacia la pared lateral de la aurícula izquierda (Video 4). El ventrículo izquierdo se describe como ligeramente dilatado, ligeramente hipertrófico con función sistólica preservada (fracción de eyección por Simpson del 62%). Tras estos hallazgos se establece el diagnóstico de endocarditis infecciosa mitroaórtica y se traslada al servicio de Cardiología.

Se realiza una ecocardiografía transesofágica que muestra una válvula aórtica trivalva desestructurada, con velos engrosados de predominio en velo no coronario, con varias imágenes sugestivas de vegetación, móviles, la mayor de ellas de 1,4 cm x 1 cm (Video 5 a Video 7), y todo ello condiciona una insuficiencia aórtica severa. La válvula mitral muestra velos esclerosados con un aneurisma a nivel del velo anterior (A2) acompañado de una perforación a dicho nivel (Video 8 a Video 11), y prolapsos del tejido circundante que condiciona un jet de insuficiencia masivo que alcanza el techo de la aurícula izquierda; también se observa otro jet de insuficiencia de menor calibre. Todo ello supone una insuficiencia mitral severa. No se objetivan complicaciones perianulares en relación con la válvula mitral ni aórtica. Orejuela libre de trombos e insuficiencia tricúspide grado II/IV.

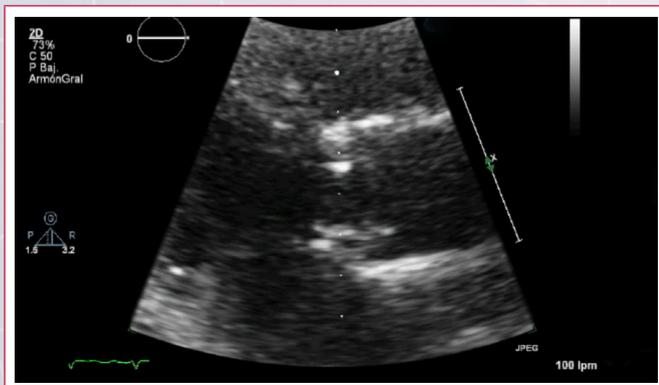
Durante su estancia en planta de Cardiología se mantuvo el tratamiento antibiótico con ceftriaxona, permaneciendo inicialmente estable sin desarrollar signos ni síntomas de insuficiencia cardíaca. Al tratarse de una endocarditis por *Streptococcus Bovis*, se realizó una colonoscopia con el hallazgo de enfermedad diverticular severa de colon izquierdo y un pólipo semipedunculado en colon derecho medio que fue extirpado. En la TC abdominal rutinaria de cribado de embolias silentes se confirmó la existencia de infarto esplénico.

A partir de la segunda semana de ingreso en Cardiología el paciente desarrolló disnea progresiva, que empeoró de forma significativa al acompañarse de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida que revirtió a ritmo sinusal tras amiodarona. Se intensificó el tratamiento diurético y se añadieron vasodilatadores con discreta mejoría. En la ecocardiografía transefágica de control se objetivó ligero aumento del tamaño de la vegetación aórtica. Se discute el caso en sesión medicoquirúrgica indicándose tratamiento quirúrgico urgente. Se realizó sustitución valvular aórtica y mitral por prótesis biológicas. Los hallazgos quirúrgicos descritos corroboraron el diagnóstico ecográfico de aneurisma y perforación del velo anterior mitral con presencia de vegetación y rotura de velo aórtico con vegetaciones de gran tamaño. La evolución posoperatoria fue lenta, aunque progresiva siendo dado de alta 4 semanas después de la cirugía.

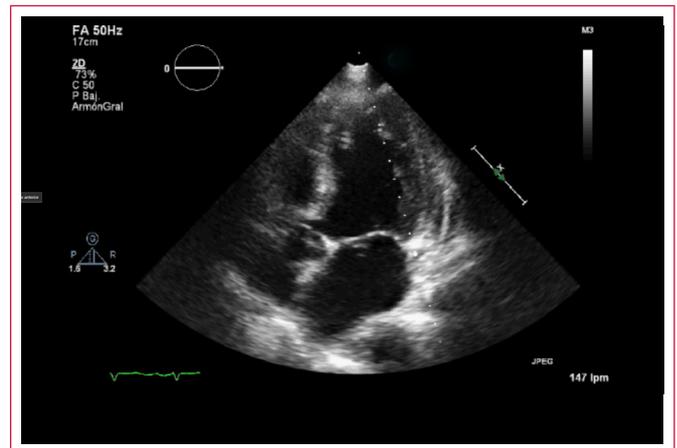
Estudio por imagen



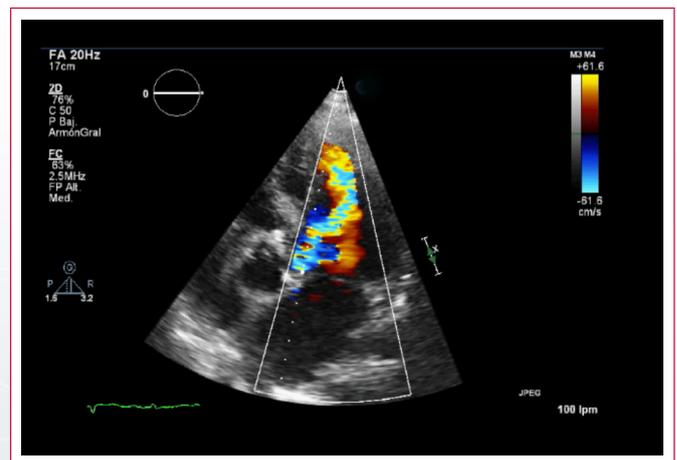
Video 1. Ecocardiografía transtorácica, plano paraesternal eje largo, donde se objetiva la válvula aórtica desflecada con imágenes móviles en relación con cara ventricular de velos que corresponden a vegetaciones



Video 2. Ecocardiografía transtorácica, plano paraesternal eje largo, zoom en válvula aórtica y tracto de salida del VI donde se objetiva con detalle la válvula aórtica desflecada con imágenes móviles en relación con cara ventricular de velos que corresponden a vegetación



Video 3. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras donde se visualiza en cara auricular de velo anterior de válvula mitral una estructura sacular que corresponde a un aneurisma



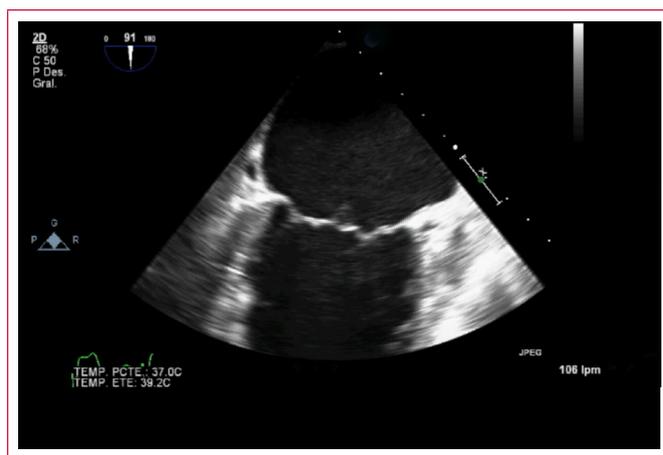
Video 4. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cinco cámaras, Doppler color. Se objetiva insuficiencia mitral que impresiona al menos grado III/IV y una insuficiencia aórtica grado moderado



Video 5. Ecocardiografía transefágica eje corto a nivel de grandes vasos, zoom sobre válvula aórtica. Se objetiva una válvula aórtica trivalva desestructurada, con velos engrosados de predominio en velo no coronario, con varias imágenes sugestivas de vegetación y móviles



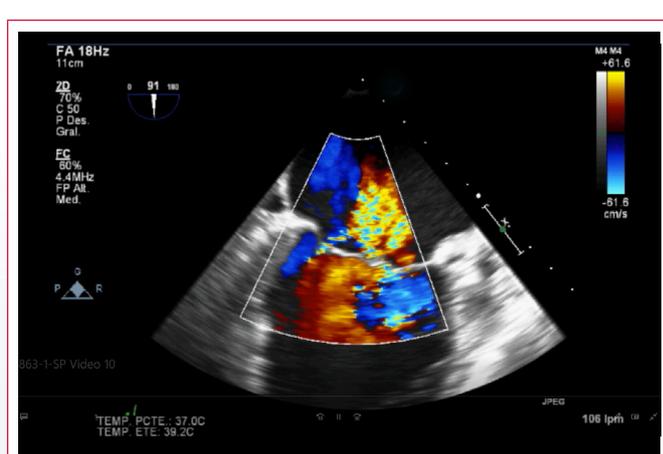
Vídeo 6. Ecocardiografía transesofágica eje largo. Se objetiva una válvula aórtica desestructurada, con velos engrosados de predominio en velo no coronario, con varias imágenes sugestivas de vegetación y móviles



Vídeo 9. Ecocardiografía transesofágica de dos cámaras de la válvula mitral. Se objetiva en el velo anterior (A2) una estructura sacular que abomba hacia la aurícula izquierda con expansión sistólica y colapso diastólico que corresponde a aneurisma a nivel de velo anterior



Vídeo 7. Ecocardiografía transesofágica eje largo, válvula aórtica, Doppler color. Se objetiva una insuficiencia aórtica severa



Vídeo 10. Ecocardiografía transesofágica de dos cámaras de la válvula mitral, Doppler color. Se objetiva una insuficiencia mitral severa secundaria a disfunción válvula y a perforación de velo anterior a nivel del aneurisma



Vídeo 8. Ecocardiografía transesofágica, plano apical de cinco cámaras de válvula mitral. Se objetiva en el velo anterior (A2) una estructura sacular que abomba hacia la aurícula izquierda con expansión sistólica y colapso diastólico que corresponde a aneurisma a nivel de velo anterior



Vídeo 11. Ecocardiografía transesofágica tridimensional. Se objetiva en el velo anterior (A2) una estructura sacular que abomba hacia la aurícula izquierda con expansión sistólica y colapso diastólico que corresponde a aneurisma a nivel de velo anterior con imagen de perforación a nivel del mismo



Figura 1. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro. La flecha señala el aneurisma a nivel del velo anterior mitral

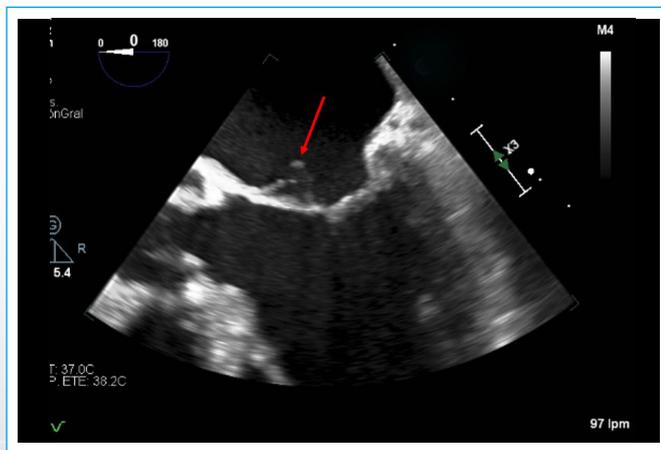


Figura 2. Ecocardiografía transesofágica, plano apical de cinco cámaras, detalle de la válvula mitral. La flecha señala el aneurisma a nivel del velo anterior mitral

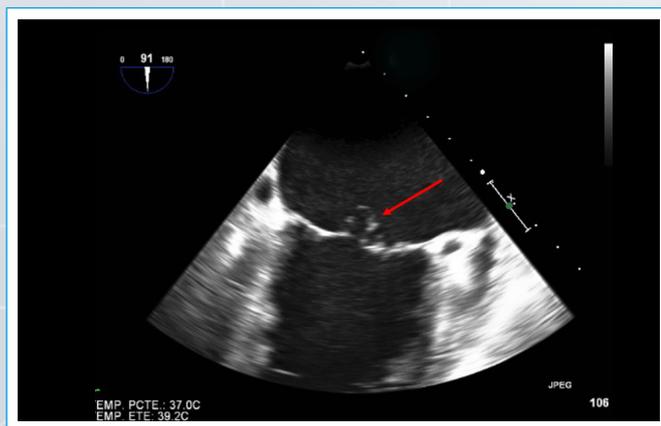


Figura 3. Ecocardiografía transesofágica de dos cámaras, válvula mitral. La flecha señala el aneurisma a nivel del velo anterior mitral

Discusión

El aneurisma de la válvula mitral es un hallazgo ecográfico infrecuente con una incidencia aproximada de 0,2-0,3% de los estudios ecográficos realizados⁽¹⁾.

Anatómicamente fue descrito por primera vez en el año 1729 por Morand como una estructura sacular que abomba hacia la aurícula izquierda con expansión sistólica y colapso diastólico⁽²⁾. Se han descrito diferentes etiologías del mismo, entre las que se encuentran degeneración mixomatosa, pseudoxantoma elástico, alteraciones del tejido conjuntivo y endocarditis infecciosa. Esta última causa parece la más prevalente.

Hay pocos casos descritos de aneurisma de válvula mitral en relación con endocarditis publicados⁽¹⁾. Normalmente se asocia a una endocarditis aórtica con vegetaciones de gran tamaño y/o jets de regurgitación aórtica que impactan contra el velo anterior. Se cree que tanto el choque del jet como el de las vegetaciones contra la cara ventricular del velo anterior mitral contamina el mismo y lo debilita, dando lugar inicialmente a la formación de un absceso, con posterior transformación en aneurisma seguido de perforación del mismo⁽³⁻⁵⁾. La perforación aparece hasta en un 72% de los aneurismas del velo anterior mitral no habiéndose encontrado relación entre el tamaño del aneurisma y el riesgo de perforación. Se conoce que la perforación, además de asociarse a insuficiencia valvular, puede relacionarse con embolización de tejido. Se recomienda cirugía cardíaca tras establecer el diagnóstico de aneurisma, anticipándose así a la perforación.

Conclusión

La endocarditis infecciosa es una enfermedad polifacética de difícil manejo clínico por sus complicaciones valvulares como sistémicas y debe abordarse de manera multidisciplinar. El aneurisma de la válvula mitral tiene una baja incidencia, siendo así un hallazgo ecográfico inhabitual que habitualmente está acompañado de valvulopatía aórtica infecciosa. Decidir el momento de la cirugía cardíaca es un reto y se considera apropiado una intervención quirúrgica temprana tras el diagnóstico de aneurisma en válvula mitral, evitando así el desarrollo de complicaciones como la perforación valvular.

Ideas para recordar

- La endocarditis infecciosa es una enfermedad polifacética de difícil diagnóstico en algunos casos y de alta mortalidad con múltiples complicaciones locales como sistémicas.
- El desarrollo de un aneurisma y perforación en velo de la válvula mitral es una complicación poco frecuente, aunque de alta complejidad para el diagnóstico por imagen y para la corrección quirúrgica.

Bibliografía

1. Tomsic A, Li WW, van Paridon M, *et al.* Infective endocarditis of the aortic valve with anterior mitral valve leaflet aneurysm. *Tex Heart Inst J* 2016; 43: 345-349.
2. Muscette F, Scarano M, Clemente D, *et al.* A ruptured mitral valve aneurysm as a complication of a bicuspid aortic valve endocarditis. *J Cardiovasc Echogr* 2017; 27: 23-25.
3. Jarcho S. Aneurysm of heartvalves (Ecker, 1842). *Am J Cardiol* 1968; 22: 273-276.
4. Janardhanan R, KamalMU, Riaz IB, *et al.* Anterior mitral valve aneurysm: a rare sequelae of aortic valve endocarditis. *Echo Res Pract* 2016; 35: 621.e1-621.e5.
5. Pena JLB, Bomfim TO, Fortes PRL, *et al.* Mitral valve aneurysms: Clinical characteristics, echocardiographic abnormalities, and possible mechanisms of formation. *Echocardiography* 2017; 34: 986-991.

Valoración ecocardiográfica del taponamiento cardíaco

Ester Bertolí Inglés*
Valentina Santamaria Hurtado**

* Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España
** Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España

Correspondencia

Ester Bertolí Inglés
ebi7282@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Taponamiento
- ▷ Derrame pericárdico
- ▷ Ecocardiografía
- ▷ Cuantificación

Keywords

- ▷ Tamponade
- ▷ Pericardial effusion
- ▷ Echocardiography
- ▷ Quantification

RESUMEN

La ecocardiografía es una prueba no invasiva que proporciona información rápida en situaciones de emergencia, como es el caso del taponamiento cardíaco.

El objetivo de este artículo es revisar los aspectos técnicos para la valoración del compromiso hemodinámico sobre las cámaras cardíacas en aquellos pacientes con derrame pericárdico.

ABSTRACT

The echocardiogram is a non-invasive technique, specially useful in emergency situations such as cardiac tamponade because it is fast and safe.

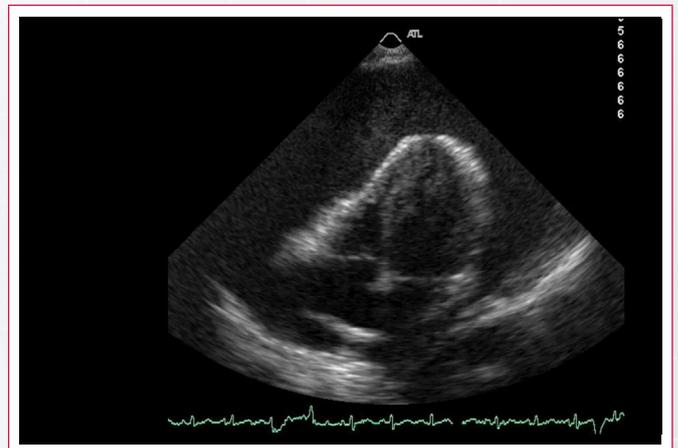
The objective of this article is to review the technical aspects for assessing the hemodynamic compromise on cardiac chambers in patients with pericardial effusion.

Introducción

El taponamiento cardíaco es una situación de emergencia clínica causada generalmente por la acumulación de líquido en el saco pericárdico, que limita el llenado ventricular y ocasiona el colapso diastólico de las cámaras cardíacas. Cuando el líquido se comienza a acumular, las presiones en el pericardio aumentan, pudiendo llegar a igualarse la presión intrapericárdica con la presión de llenado de las cavidades, en cuyo caso el corazón suele tener una movilidad libre dentro de la cavidad pericárdica (*swinging heart* o bamboleo cardíaco) (véase **Vídeo 1** más adelante).

No obstante, no todo derrame severo causa taponamiento (compromiso hemodinámico). La presentación clínica del derrame pericárdico varía de acuerdo con la velocidad de la acumulación del líquido. Si tiene lugar rápidamente, como ocurre después de una lesión o perforación iatrogénica, la evolución es dramática y cantidades relativamente pequeñas y/o moderadas de sangre pueden causar un aumento brusco de la presión intrapericárdica y un taponamiento cardíaco franco en pocos minutos. Por el contrario, una acumulación lenta de líquido pericárdico permite almacenar gran cantidad de líquido en el espacio pericárdico durante días o semanas (el pericardio se distiende paulatinamente), antes de que se produzcan síntomas o signos derivados del aumento de la presión pericárdica.

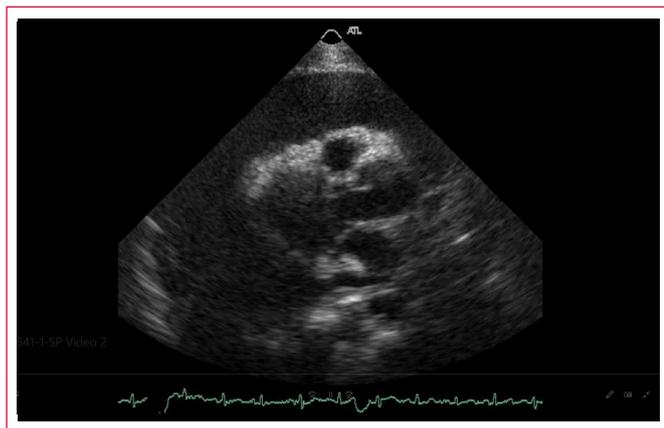
La ecocardiografía es la técnica de elección ante una sospecha clínica de taponamiento cardíaco^(1,2). La visualización del derrame y de sus efectos sobre las cavidades se debe complementar utilizando el Doppler pulsado, independientemente de la cantidad de líquido presente en el pericardio⁽³⁾.



Vídeo 1. Plano apical de cuatro cámaras que muestra un derrame pericárdico importante con colapso de AD y VD

Como ya se ha dicho cuando la presión intrapericárdica supera la presión de las distintas cavidades cardíacas, es posible observar un colapso diastólico, que generalmente se observa primero en las cavidades de menor presión (**Vídeo 1** y **Vídeo 2**), como la aurícula derecha (AD). La mejor forma de evaluar el movimiento de la pared libre de la AD es en la proyección apical y en el plano subcostal de cuatro cámaras. El colapso de la pared libre de la AD durante más de una tercera parte del ciclo cardíaco es muy sensible para establecer el diagnóstico ecocardiográfico de taponamiento⁽¹⁾. Además de la ecocardiografía bidimensional, la duración del colapso de la aurícula se puede estimar por medio del examen en modo M, orientando el cursor perpendi-

cularmente a la pared afectada (plano subxifoideo). Hay que considerar que, en pacientes con derrame pericárdico puede observarse un breve colapso sistólico de la pared libre de la AD, que no es un signo de taponamiento. Este breve colapso sistólico se debe a un fenómeno de rebote debido a que la pared de la aurícula derecha es delgada y que esta cavidad tiene una presión muy baja durante esta parte del ciclo cardíaco. En otras circunstancias en las que existe aumento de la presión auricular derecha por otras causas, como es el caso de la insuficiencia tricúspide o la hipertensión arterial pulmonar, el colapso diastólico de la AD puede no observarse o estar atenuado.



Video 2. Plano paraesternal de eje largo que muestra un derrame pericárdico importante con colapso diastólico del VD

Cuando la presión intrapericárdica supera la presión de llenado del ventrículo derecho (VD), la pared libre del mismo se colapsa en diástole. El colapso diastólico del VD puede apreciarse en las proyecciones paraesternal eje largo, paraesternal eje corto, apical de cuatro cámaras y subcostal de cuatro cámaras. Hay que tener en cuenta que el grado de colapso del VD puede verse modificado si existe una hipertrofia del VD, hipertensión pulmonar o en pacientes con isquemia del VD.

El colapso de aurícula y ventrículo izquierdos es infrecuente, pero puede producirse con presiones pericárdicas muy elevadas o en casos de taponamiento localizado, como es el caso de la presencia de un hematoma pericárdico posquirúrgico.

Durante el ciclo respiratorio se producen, en el corazón sano, cambios en el volumen de llenado del corazón derecho (mayor volumen en inspiración) y, recíprocamente, en el del corazón izquierdo (mayor en espiración). Dichos cambios recíprocos en el llenado derecho e izquierdo que tienen lugar con la inspiración son muy sutiles y apenas se aprecian mediante ecocardiografía bidimensional en la proyección apical de cuatro cámaras. En el taponamiento cardíaco este fenómeno de interdependencia se exagera debido a que el aumento de presión intrapericárdica impide la normal expansión del VD en inspiración, con lo que éste comprime al VI, mientras que lo opuesto sucede en espiración. En otras palabras con la inspiración el tabique intraventricular se desplaza bruscamente hacia la izquierda, para luego desplazarse a la derecha con la espiración. Este fenómeno es el causante de un signo que se puede detectar en el examen físico de los pacientes con taponamiento, como es el denominado "pulso paradójico": disminución de la presión arterial sistólica (> 10 mmHg) durante la inspiración.

Esta interdependencia en el llenado de las cavidades en el taponamiento da lugar a marcadas variaciones respiratorias en los flujos valvulares. La interrogación mediante Doppler pulsado de los flujos tricúspide, mitral y aórtico con barrido de pantalla a baja velocidad y con la visualización del movimiento respiratorio, es de especial utilidad en la evaluación de los flujos transvalvulares en este contexto clínico.

En caso de taponamiento se detecta un incremento de la velocidad del flujo tricúspide y un decremento del flujo transmitral durante la inspiración, mientras que en la espiración sucede lo contrario: hay un decremento en el flujo transtricúspide y un incremento en el flujo transmitral. Un decremento > 25% de la velocidad de la onda E del flujo transmitral durante la inspiración es uno de los criterios ecocardiográficos diagnósticos de taponamiento cardíaco (**Figura 1**). Otro criterio ecocardiográfico es la presencia de un incremento > 40% de la onda E del flujo transtricúspide durante la inspiración (**Figura 2**).

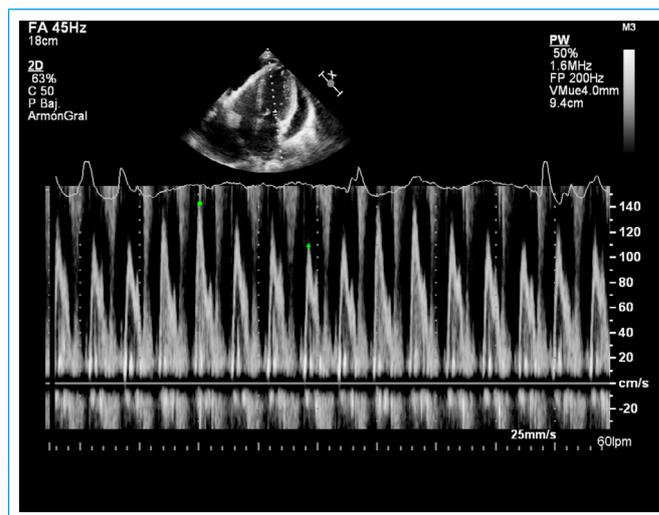


Figura 1. Velocidades de llenado ventricular izquierdo a través de la válvula mitral con velocidad de barrido baja

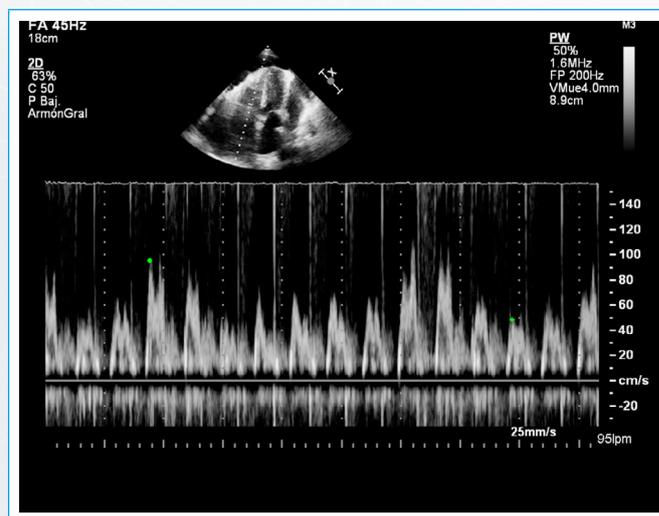
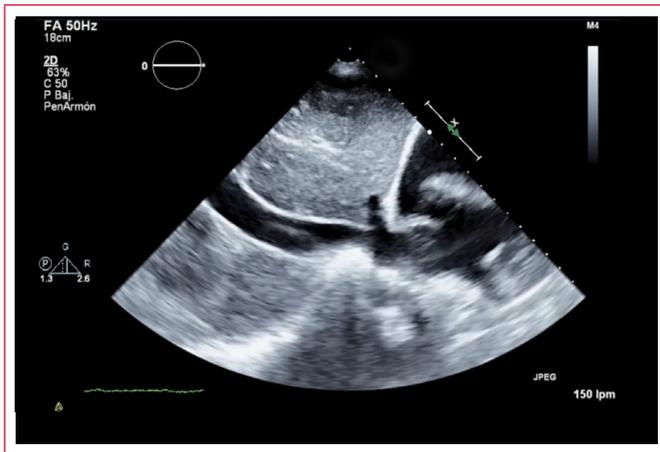


Figura 2. Velocidades de llenado ventricular a través de la válvula tricúspide con velocidad de barrido baja

La dilatación de las venas hepáticas y de la vena cava inferior (VCI) con escaso o nulo colapso inspiratorio (**Video 3**) se conoce como plétora venosa sistémica, y es indicativa de compromiso hemodinámico significativo, aunque puede encontrarse también en otras patologías asociadas con disfunción del VD e hipertensión pulmonar o, al contrario, puede haber taponamiento sin plétora, en pacientes hipovolémicos.

Tanto el método bidimensional como el modo M permiten valorar el tamaño y la variabilidad respirofásica de la vena cava inferior y las venas suprahepáticas desde la ventana subcostal.



Video 3. Plano subcostal que muestra la vena cava inferior y la vena hepática dilatadas. No se observan apenas cambios en el diámetro de la VCI con la inspiración

La ETE puede ser de gran utilidad en la evaluación de taponamiento localizado en pacientes posquirúrgicos. La TC y la RM cardíacas no suelen tener un papel decisivo en el contexto urgente del taponamiento cardíaco, pero proporcionan un campo de visión más amplio, tienen una resolución espacial mayor y permiten una mejor caracterización de los tejidos circundantes. Esto hace que puedan ser de utilidad para detectar derrames pericárdicos loculados, medir con precisión la presencia de engrosamiento pericárdico y evaluar de forma integral las masas pericárdicas.

Ideas para recordar

- Los signos ecocardiográficos de taponamiento cardíaco se pueden resumir en:
 1. Colapso de cavidades cardíacas:
 - Colapso de cavidades derechas (primero de la aurícula y después del ventrículo).
 - Compresión de la aurícula izquierda: aparece en casos más evolucionados.
 2. Dilatación de la vena cava inferior con poca variación durante la respiración.
 3. Movimiento septal paradójico durante la inspiración profunda.
 4. Marcada variación de los flujos transvalvulares durante el ciclo respiratorio.

Bibliografía

1. Imazio M, Pedrotti P, Quattrocchi G, et al. Multimodality imaging of pericardial diseases. *J Cardiovasc Med* 2016; 17: 774-782.
2. Adler Y, Charron P, Imazio M, et al. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the diagnosis and management of pericardial diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2015; 42: 2921-2964.
3. Klein A, Abbara S, Agler D, et al. American Society of Echocardiography Clinical Recommendations for Multimodality Cardiovascular Imaging of Patients with Pericardial Disease. *J Am Soc Echocardiogr* 2013; 26: 965-1012.

Hipotensión intraoperatoria no es sinónimo de hipovolemia

María Carolina Cabrera Schulmeyer

Anestesiólogo ecocardiografista. Universidad de Valparaíso. Chile

Correspondencia

María Carolina Cabrera
maria.cabrera@uv.cl

Palabras clave

- ▷ Monitorización ecocardiográfica
- ▷ Obstrucción del tracto salida
- ▷ Movimiento sistólico anterior mitral

Keywords

- ▷ Echocardiographic monitoring
- ▷ Outlet tract obstruction
- ▷ Mitral anterior systolic movement

RESUMEN

La introducción de la ecocardiografía (ETE) como sistema de monitorización del estado hemodinámico en cirugía no cardíaca ha sido un gran avance. La ETE permite realizar un diagnóstico precoz y guiar la terapia con fármacos vasoactivos, betabloqueantes y fluidos siguiendo las imágenes y mediciones del miocardio y cavidades cardíacas de manera directa y no intentando adivinar lo que ocurre.

ABSTRACT

The introduction of echocardiography (TEE) in the evaluation of the hemodynamic status in non-cardiac surgery has been a key advance. TEE allows an early diagnosis of cardiac problems and to guide therapy with vasoactive drugs, beta-blockers or fluids following direct evaluation of cardiac function and avoid to guess what is happening.

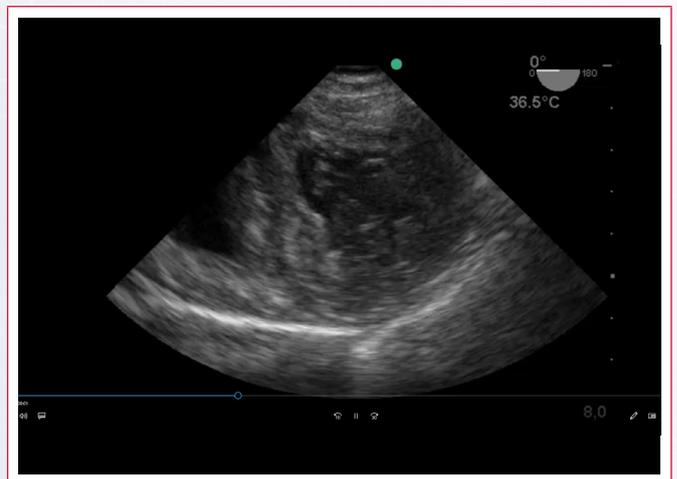
Presentación del caso

Se trata de una mujer de 70 años, sana, que había tenido cirugías previas sin incidentes. Ingresó en el quirófano para ser sometida a una colecistectomía laparoscópica electiva. Se le realizó monitorización con la técnica habitual con presión arterial no invasiva, pulsioximetría y electrocardiograma con tres derivaciones. La técnica anestésica fue una anestesia general basada en opioides, relajantes musculares y halogenados. La cirugía transcurrió sin incidentes y se realizó neumoperitoneo sin presentar cambios en su estado hemodinámico.

A los 30 minutos del inicio de la cirugía, y de manera brusca, la paciente presentó hipotensión con presión arterial de 65/30 mmHg y frecuencia cardíaca de 110 lpm, por lo que se le administró vasopresores (efedrina) y volumen sin respuesta. Se solicitó el ecógrafo transesofágico y las imágenes demostraron la presencia de un movimiento sistólico anterior de la válvula mitral (**Vídeo 1** y **Vídeo 2**).



Vídeo 1. ETE plano medioesofágico a 135°. Ventriculo izquierdo muy hiperdinámico. Movimiento sistólico anterior del velo anterior de la mitral muy evidente



Vídeo 2. ETE plano transgástrico a 0°. Ventriculo izquierdo muy hiperdinámico con movimiento anómalo mitral

Este diagnóstico motivó un cambio radical en la terapia. Se administraron beta-bloqueantes en bolos (propranolol 0,3 mg en 2 bolos), con lo que la frecuencia cardíaca bajó a 80 lpm. También se le administraron fluidos de acuerdo con la medición del volumen de fin de diástole del ventrículo izquierdo medido con la ecocardiografía. Finalmente, en el eje corto transgástrico se evidenció cómo el velo anterior de la válvula mitral regresó a su movimiento normal (**Vídeo 3**). Evolucionó sin nuevos trastornos hemodinámicos y fue extubada en el quirófano una vez finalizada la cirugía. Fue dada de alta al día siguiente.



Vídeo 3. ETE plano transgástrico a 0°. El ventrículo izquierdo sigue hiperdinámico, pero la mitral ha recuperado su movimiento normal I

Discusión

El movimiento sistólico anterior (SAM, por las siglas de su traducción del inglés) de la válvula mitral en cirugía fue descrito inicialmente como una complicación de las reparaciones mitrales. Con el tiempo se han descrito casos en cirugía no cardíaca. En estos pacientes la fisiopatología es más compleja y podría deberse a la tracción de las cuerdas tendinosas en un aparato mitral con anatomía favorable para que esto suceda. Su frecuencia no es bien conocida y la única forma de diagnosticarlo es con ecocardiografía. En este caso la ETE fue fundamental no sólo para el diagnóstico etiológico de la causa de la hipotensión, sino que además permitió realizar diagnósticos diferenciales tales como isquemia miocárdica, embolia gaseosa y/o tromboembolismo.

Conclusión

La ETE es una herramienta muy útil también en cirugía no cardíaca. Su uso se extenderá en función de la disponibilidad de los equipos y de que los anestesiólogos se preparen para incluirla dentro de las medidas de monitorización hemodinámica.

Ideas para recordar

- Con una indicación juiciosa y adecuada la ETE en cirugía no cardíaca es útil y permite un manejo fisiopatológico exacto de los pacientes.
- Se trata de la técnica de imagen cardíaca más importante disponible para los anestesiólogos en la actualidad.
- No siempre que la presión arterial baja en cirugía se debe a hipovolemia..

Bibliografía

1. Marik P, Baram M, Volvid B. Does central venous pressure predict fluid responsiveness? *Chest* 2008; 134: 172-178.
2. Catena E, Mele D. Role of intraoperative echocardiography in patients undergoing noncardiac surgery. *J Cardiovasc Med* 2008; 9: 993-1003.
3. Royse C. Ultrasound-guided haemodynamic state assessment. *Best Practice Clinical research anaesthesiology* 2009: 273-283.
4. Mahmood F, Christie A and Matyal R. Transesophageal echocardiography and noncardiac surgery. *Sem Cardiothorac Vasc Anesth* 2008; 12: 265-289.