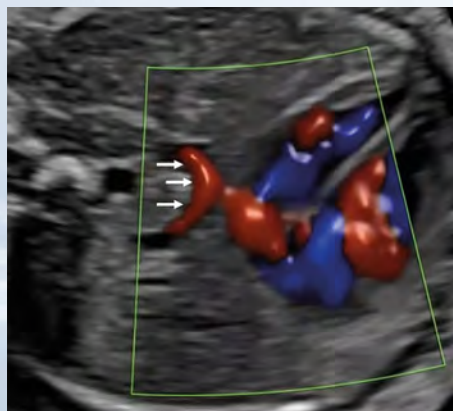
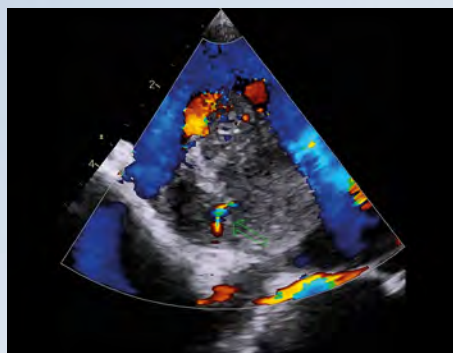


# Revista de ecocardiografía

práctica y otras técnicas de imagen cardíaca



## RETIC

Vol. 3. Núm. 2. Agosto 2020. Cuatrimestral. ISSN 2529-976X

### Editorial

La pandemia COVID-19 y el mundo de la ecocardiografía  
*Miguel Ángel García Fernández*

### Artículos de revisión

Actualización de las Recomendaciones sobre la logística de uso de la ecocardiografía durante la pandemia de COVID-19. Recomendaciones de la Sociedad Española de Imagen Cardíaca  
*Miguel Ángel García Fernández, et al.*

FFR-TC como herramienta útil para la detección de lesiones coronarias hemodinámicamente significativas  
*Fanny Meylin Caballeros Lam, et al.*

### Casos clínicos

1. Transposición de grandes vasos y una rara asociación extracardiaca que cuestionará cuál es la mejor conducta a seguir  
*Karen Condori Alvino, et al.*
2. Diagnóstico por imagen de la disección arterial coronaria espontánea  
*Javier Ibero Valencia, et al.*
3. Disnea de causa insospechada  
*Melissa Rodríguez Israel, et al.*
4. Trombosis valvular gigante  
*José Eduardo Ramírez Batista, et al.*
5. Anatomía ecocardiográfica de un mixoma neovascularizado  
*Edgar Fuentes-Molina*
6. Mixoma de características atípicas: un simulador en tiempos de COVID-19  
*Alberto Piserra López-Fernández de Heredia, et al.*
7. Disección aórtica asintomática en una paciente con síndrome de Turner, válvula aórtica bicúspide y recoartación aórtica  
*Héctor Alejo Orellano, et al.*
8. Un curioso hallazgo extracardiaco en un paciente con pericarditis aguda  
*Mireia Codina Prat, et al.*
9. Un caso de CIA compleja: ¿dónde están los bordes del septum interauricular?  
*Miguel Amor, et al.*
10. Masa septal interauricular: más allá de la hipertrofia lipomatosa  
*Álvaro Riesgo García, et al.*

### Trukipedia

Estenosis aórtica severa: ¿qué ves cuando me ves?  
*Víctor H. Abregu, et al.*

¿Qué patrón de Doppler se puede encontrar en la miocardiopatía hipertrófica?  
*Roberto Flórez Gómez, et al.*

Cómo hacer un estudio enfocado en pacientes con COVID-19, una experiencia con sonografistas cardíacos  
*Paula Andrea Cuartas González*

### Rincón Congénitas

Pautas ecocardiográficas de la vista de cuatro cámaras para el diagnóstico prenatal del retorno venoso pulmonar anómalo  
*Esteban Vázquez, et al.*

## La pandemia COVID-19 y el mundo de la ecocardiografía

El 31 de diciembre de 2019 se comunicaron varios brotes de neumonía de causa desconocida que compartían el antecedente epidemiológico de cercanía a un mercado de animales vivos en la ciudad china de Wuhan. El 9 de enero de 2020 se identificó como causante a un nuevo coronavirus, que recibiría el nombre de SARS-CoV-2<sup>(1,2)</sup>. Los coronavirus son una familia de virus que tienen una proteína de superficie que causa prominencias o espinas que recuerdan a una corona en la imagen del microscopio electrónico. La enfermedad quedó oficialmente bautizada como COVID-19. El día 11 de marzo, la Organización Mundial de la Salud (OMS) declaró la pandemia mundial. Desde el inicio de la epidemia a la fecha de este resumen se han contabilizado más de 500.000 fallecimientos en el mundo y detectado cerca de 10.000.000 de casos.

Sin duda, la pandemia ha cambiado y va a modificar muchos aspectos de nuestra vida diaria. El mundo de la Cardiología y, específicamente, el de la imagen cardíaca igualmente se ha visto muy afectado por la misma. Nos parece obligado dejar constancia también en nuestra revista RETIC de la importante tormenta que nos afecta y dejar por escrito lo que fue, lo que será y lo que es, la influencia de COVID-19 en nuestra vida de expertos en imagen.

### COVID-19 y corazón

El corazón puede verse afectado ya que la lesión cardíaca aguda, el *shock* y la arritmia están presentes en el 7,2%, 8,7% y 16,7% de los pacientes, respectivamente, con una mayor prevalencia entre los pacientes que requieren ingreso en Cuidados Intensivos<sup>(3)</sup>:

- **Enfermedad coronaria y COVID-19.** Los pacientes con enfermedad coronaria e insuficiencia cardíaca pueden tener un riesgo particular como resultado de la ruptura de la placa coronaria secundaria a la inflamación sistémica inducida por el virus. Los efectos procoagulantes de la inflamación sistémica pueden aumentar igualmente el riesgo de patología coronaria. La probabilidad de trombosis del *stent* es también una posibilidad que hay que considerar.
- **Miocarditis y COVID-19.** El virus SARS-CoV-2 puede afectar al miocardio y producir miocarditis. Se han publicado casos esporádicos de autopsia que han mostrado alteración del miocardio por células inflamatorias mononucleares. Aunque es una posibilidad poco frecuente, puede estar ligada tanto a daño directo del miocardio por el virus, como a un daño secundario a la cascada inflamatoria<sup>(4,5)</sup>. El pronóstico es bueno y si el paciente sobrevive, se puede recuperar la función miocárdica. Aunque las series publicadas hasta el momento son pequeñas y en algún caso está descrita una miocarditis fulminante.
- **Arritmias y COVID-19.** Es uno de los motivos más frecuentes de interconsulta del área de Intensivos a Cardiología en nuestro medio. En 138 pacientes hospitalizados con COVID-19, las arritmias representaron la complicación principal (19,6%) y muy específicamente en aquellos ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos donde la prevalencia aumentó a 44,4%<sup>(6)</sup>; arritmias ventriculares malignas, como la taquicardia/fibrilación ventricular (TV/FV) en el 5,9% de los casos. Actualmente, se cree que el daño miocárdico podría representar un factor principal del aumento del riesgo arrítmico en estos pacientes, como se demuestra por el aumento de los niveles de troponina. Así en los pacientes con estas enzimas elevadas es más frecuente la presencia de taquicardias malignas<sup>(7)</sup>. Los mecanismos de lesión miocárdica aún están bajo investigación, probablemente tengan relación con la infección viral directa, así como con la lesión celular relacionada con la tormenta de citocinas. Sin embargo, más de la mitad de los pacientes con arritmias malignas tienen las troponinas normales, por lo que se ha alertado sobre la posibilidad de que las arritmias puedan ser un efecto secundario de los fármacos empleados como la cloroquina y la hidroxiquina, otros agentes antimaláricos, el uso de inhibidores de la proteasa que inhiben la replicación del ARN del virus, o macrólidos como la azitromicina que, como es conocido, producen un alargamiento del QT<sup>(8)</sup>.
- **Daño miocárdico y COVID-19.** En series de pacientes hospitalizados por COVID-19 se muestra que una quinta parte tenía daño cardíaco demostrado por elevación de la troponina ultrasensible<sup>(9,10)</sup>. Estos pacientes eran más mayores, tenían más comorbilidades y tenían cifras más altas de leucocitos, proteína C reactiva y procalcitonina. Los pacientes con elevación de troponina tenían una proporción mucho mayor de distrés respiratorio (58,5% frente a 14,7%) y una mortalidad más elevada (51,2% frente a 4,5%). Por tanto, los pacientes con troponina elevada marcan un grupo de más riesgo de complicaciones.

## COVID-19 y datos ecocardiográficos

La realización de estudios ecocardiográficos en una gran serie multicéntrica reciente muestra que la ecocardiografía es anormal en prácticamente la mitad de los pacientes, siendo las alteraciones más frecuentes la presencia de anomalías en el ventrículo izquierdo (39%), datos sugerentes de infarto agudo de miocardio en el 3% de los casos, miocarditis en el 3% y un 2,5% la enfermedad de tako-tsubo. El compromiso importante por taponamiento o disfunción ventricular severa ocurre en el 15% de los casos<sup>(11)</sup>.

Obviamente, los hallazgos ecocardiográficos pueden venir matizados por la presencia de enfermedad cardíaca previa, más aún teniendo en cuenta que la severidad de la afectación del virus está en directa relación con la edad del paciente; así, entre las grandes series chinas, un 4,2% de los pacientes tenía antecedentes de enfermedad cardiovascular de base<sup>(3)</sup>. En estos pacientes se agrupó un 22,7% de todos los casos fatales. La mortalidad en pacientes con hipertensión fue del 6%, en pacientes con diabetes del 7,3% y en pacientes con enfermedad respiratoria crónica del 6,3%. En series más pequeñas se ha comprobado que entre pacientes ingresados con COVID-19 el porcentaje de pacientes con antecedentes cardiovasculares llega hasta el 40%, incluyendo enfermedad cardiovascular (15%), hipertensión (15%) y diabetes (20%).

## Los laboratorios de ecocardiografía durante la pandemia

Los escenarios clínicos a los que se ha hecho y se sigue haciendo frente han sido muy diversos y, en muchas situaciones, dramáticos.

Por un lado, están los estudios en pacientes con COVID-19 que han "llenado" los laboratorios en la época del pico de la pandemia. La realización del estudio es compleja desde el punto de vista de la protección, dado que resulta imposible mantener una distancia mínima de seguridad con el paciente, y el examen ecocardiográfico se convierte en uno de los de mayor riesgo para los profesionales de la salud. En los pacientes con COVID-19 que necesitan un estudio en el laboratorio de ecocardiografía, la mejor opción ha sido habilitar una sala y un circuito específico (circuito COVID). De no ser así, en estos pacientes es recomendable llevar la ecocardiografía a donde se encuentren, bien utilizando equipos portátiles o, si es posible, utilizando equipos que pueden estar disponibles en distintas áreas del hospital (urgencias, intensivos, quirófano), con el objetivo de minimizar el riesgo de contagio entre pacientes. Cuando se acercan los equipos de ecocardiografía a los pacientes enfermos es importante que el médico que realiza la exploración tenga la formación necesaria en ecocardiografía y que los equipos tengan la capacidad de almacenar las imágenes obtenidas para que puedan reevaluarse en el laboratorio de ecocardiografía si fuese necesario.

Por otro lado, en la fase de vuelta a la *normalidad* de los distintos laboratorios de ecocardiografía, se encuentran pacientes en los que no se sabe si la infección está presente. Probablemente éstos sean los estudios donde haya que pensar mejor cómo actuar y protegerse. No sólo por la posibilidad de que el virus se transmita al personal sanitario, sino porque los laboratorios pueden convertirse en un foco de transmisión del virus.

La SEIC y la SISIAC, al igual que otras sociedades científicas<sup>(12-14)</sup>, han emitido documentos de consenso insistiendo en la importancia de realizar un estudio con las máximas garantías. Por un lado, sigue siendo muy importante establecer la adecuada indicación del mismo y, por otro, es vital realizar los estudios en un ambiente de trabajo seguro tanto para proteger al personal sanitario como para evitar la transmisión del virus entre pacientes, y es que a pesar de que se sigue insistiendo en la protección del personal sanitario, la realidad es que el mismo está muy expuesto. Como ejemplo, España contabilizaba alrededor del mes de mayo un total de 45.000 profesionales sanitarios contagiados, una cifra que representa casi el 20% del total de positivos en el país. Estas cifras obviamente son cambiantes según el devenir de la pandemia. En países donde el estudio ecocardiográfico es realizado por sonocardiografistas, éstos se comportan como una población de alto riesgo por las razones comentadas previamente.

En resumen, una inadecuada protección puede llevar y ha llevado a un mayor contagio entre los profesionales sanitarios, a que la enfermedad se siga propagando desde los laboratorios y a errores diagnósticos que pueden resultar fatales en el manejo de los pacientes. Por tanto, es obligatorio implementar medidas como lavarse adecuadamente las manos tras la realización de cada estudio y usar adecuadamente el material de protección indicado.

## La ecografía pulmonar explota como método diagnóstico

Es llamativo cómo la pandemia COVID-19 ha relanzado el uso de recursos que no estaban integrados de una manera rutinaria en los laboratorios de ecocardiografía. Un ejemplo claro ha sido la utilización y puesta de largo de la ecografía pulmonar.

Aunque muchos hemos abogado por su utilización rutinaria en la exploración del paciente cardíaco y a pesar de la extensa literatura, no sólo en el medio de medicina crítica y de urgencia, sino también en la medicina cardiovascular, no ha sido hasta esta pandemia y dada su utilidad en el triaje del enfermo COVID-19 con afectación pulmonar, cuando la ecografía pulmonar se ha introducido en su uso rutinario en muchos laboratorios. Es llamativa la explosión de recursos de formación en el área del uso de la ecografía pulmonar, lo que sin duda va a ser el pilar más importante para que ésta no abandone el escenario cardiovascular en el que tanto le ha costado entrar.

## La formación y comunicación científica en el mundo COVID

La repercusión que esta pandemia está teniendo en la formación médica está siendo muy importante y muestra la capacidad de los profesionales para reciclarse y adaptarse a las adversidades. De un plumazo se han anulado cursos, reuniones, prácticas hospitalarias de másteres o entrenamientos. Esto ha sido así en todo el mundo médico y afecta igualmente en la ecocardiografía y al área de la imagen cardíaca.

Dentro de los nuevos modos de hacer, ha nacido la época de transmisión *online* de reuniones, nos hemos "zoomizado" en honor a uno de los máximos exponentes de las transmisiones científicas. La formación *online* en cada una de sus variantes ha sufrido un salto exponencial. Igualmente, ahora se ha demostrado que las reuniones *online* de expertos en todas sus modalidades, que ahora son obligadas, tienen su utilidad real y llenan plenamente la ausencia de congresos presenciales. Obviamente se pierde el componente humano de reencuentro directo entre colegas, que sin duda es una parte importante de las reuniones, pero se gana en muchas cosas como son el contacto más sencillo, el ahorro de recursos, la facilidad de los contactos... En mi opinión, va a producirse una revolución en la formación. Los congresos y las reuniones se van a modificar en el inmediato, cercano y en el próximo futuro y sólo el tiempo dirá hasta dónde llegará esta revolución en la formación e intercambio científico y médico. Este cambio era necesario y la pandemia no ha hecho otra cosa que acelerarlo.

## Conclusión

Es un tiempo difícil para todos. Hemos pasado a vivir situaciones reales que hace sólo unos meses nos habrían parecido una exageración de un escritor de novela de ficción. Creo que podemos estar orgullosos de la actuación de nuestros sanitarios, nadie mejor que nosotros para admirar su trabajo.

La luz del túnel surge ya en muchos países, no sé si las cosas volverán a ser iguales, pero debemos seguir haciendo el esfuerzo para extraer de esta situación extrema lo mejor para los enfermos, que es el fin de nuestro trabajo diario.

Gracias a todos los que han participado en este esfuerzo, que muchas veces ha sido más que titánico, su actuación es un honor para todos.

**Miguel Ángel García Fernández**

Catedrático del Departamento de Medicina-Imagen Cardíaca. Universidad Complutense de Madrid.

Presidente de la Sociedad Española de Imagen Cardíaca (SEIC)

**Citar como:** García-Fernández MA. La pandemia COVID-19 y el mundo de la ecocardiografía. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): I-IV. doi: 10.37615/retic.v3n2a1.

**Cite this as:** García-Fernández MA. The COVID-19 pandemic and the world of echocardiography. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): I-IV. doi: 10.37615/retic.v3n2a1.

## Bibliografía

1. Lu H, Stratton CW, Tang Y. Outbreak of pneumonia of unknown etiology in Wuhan, China: The mystery and the miracle. *Journal of Medical Virology* 2020; 92 (4): 401-402.
2. Hui DS, Azhar E, Madani TA, et al. The continuing 2019-nCoV epidemic threat of novel coronaviruses to global health - The latest 2019 novel coronavirus outbreak in Wuhan, China. *Int J Infect Dis* 2020; 91: 264-266.
3. Wang D, Hu B, Hu C, et al. Clinical characteristics of 138 hospitalized patients with 2019 novel coronavirus-infected pneumonia in Wuhan, China. *JAMA* 2020; 323 (11): 1061.
4. Zeng JH, Liu Y, Yuan J, et al. First case of COVID-19 infection with fulminant myocarditis complication: Case report and insights. *Preprints* 2020; 2020030180.
5. Hu H, Ma F, Wei X, Fang Y. Coronavirus fulminant myocarditis treated with glucocorticoid and human immunoglobulin. *European Heart Journal Oxford University Press (OUP)* 2020. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa190> PMID:32176300
6. Lazzarini PE, Boutidor M, Capechi PL. COVID-19, arrhythmic risk and in ammation: Mind the Gap! *Circulation* 2020 (in press). Disponible en: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.047293>
7. Haeusler IL, Chan XH, Guérin PJ, White NJ. The arrhythmogenic cardiotoxicity of the quinoline and structurally related antimalarial drugs: a systematic review. *BMC Med* 2018; 16 (1): 200.
8. Fossa AA, Wisialowski T, Duncan JN, et al. Azithromycin/chloroquine combination does not increase cardiac instability despite an increase in monophasic action potential duration in the anesthetized guinea pig. *Am J Trop Med Hyg* 2007; 77 (5): 929-938.
9. Lippi G, Lavie CJ, Sanchis-Gomar F. Cardiac troponin I in patients with coronavirus disease 2019 (COVID-19): evidence from a meta-analysis. *Prog Cardiovasc Dis* 2020; S0033-0620(20)30055-4.
10. Shi S, Qin M, Shen B, et al. Association of Cardiac Injury With Mortality in Hospitalized Patients With COVID-19 in Wuhan, China. *JAMA Cardiol* 2020.
11. Dweck M, Bularga A, Hahn RT, et al. Global evaluation of echocardiography in patients with COVID-19. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging* 2020; 0: 1-10.
12. García Fernández MA, Cabrera M, Schulmeyer P, Azcárate A. Actualización de las Recomendaciones sobre el uso de la Ecocardiografía durante la Pandemia de COVID-19. *Soc. Esp. de Imagen Cardíaca* 2020.
13. COVID-19 Clinical Guidance For the Cardiovascular Care Team document. ACC. Disponible en: <https://www.acc.org/~/media/Non-Clinical/Files-PDFs-Excel-MS-Word-etc/2020/02/S20028-ACC-Clinical-Bulletin-Coronavirus.pdf>
14. Documento ad uso degli operatori di ecografia cardiovascolare per covid-19. SIEC. Disponible en: <https://www.siec.it/documento-ad-uso-degli-operatori-di-ecografia-cardiovascolare-per-covid-19/>

# Actualización de las Recomendaciones sobre la logística de uso de la ecocardiografía durante la pandemia de COVID-19. Recomendaciones de la Sociedad Española de Imagen Cardíaca

Miguel Ángel García Fernández\*  
Pedro María Azcárate Agüero\*\*  
María Carolina Cabrera Schulmeyer\*\*\*

José Luis del Pozo León\*\*\*\*  
José Juan Gómez de Diego\*\*\*\*\*

## Correspondencia

Miguel Ángel García Fernández  
garciafernandez@ecocardio.com

\* *Catedrático de Imagen Cardíaca. Universidad Complutense de Madrid. Madrid. España*

\*\* *Departamento de Cardiología. Hospital San Pedro de Logroño. La Rioja. España*

\*\*\* *Departamento de Anestesia de la Universidad de Valparaíso. Chile*

\*\*\*\* *Director del Servicio de Microbiología Clínica y del Área de Enfermedades Infecciosas de la Clínica Universidad de Navarra. España*

\*\*\*\*\* *Departamento de Imagen Cardíaca del Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Clínico San Carlos. Madrid. España*

Recibido: 30/05/2020

Aceptado: 30/05/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** García-Fernández MA, Azcárate-Agüero PM, Cabrera-Schulmeyer MC, Del Pozo-León JL, Gómez-de Diego JJ. Actualización de las Recomendaciones sobre la logística de uso de la ecocardiografía durante la pandemia de COVID-19. Recomendaciones de la Sociedad Española de Imagen Cardíaca. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 1-5. doi: 10.37615/retic.v3n2a2.

**Cite this as:** García-Fernández MA, Azcárate-Agüero PM, Cabrera-Schulmeyer MC, Del Pozo-León JL, Gómez-de Diego JJ. Update of the Recommendations of the Logistic Use of Echocardiography during the COVID-19 Pandemic. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 1-5. doi: 10.37615/retic.v3n2a2.

## Introducción

El virus COVID-19 (SARS-Cov-2) es una cepa de la familia de coronavirus que no se había identificado previamente en humanos. Los coronavirus provocan distintos tipos de procesos patológicos que van desde el resfriado común hasta enfermedades más graves, como insuficiencia respiratoria aguda grave. El miércoles 11 de marzo de 2020, el Director General de la Organización Mundial de la Salud, el Dr. Tedros Ghebreyesus, declaró la situación de COVID-19 como una pandemia global.

El virus se transmite fácilmente de persona a persona cuando se tiene contacto cercano con un enfermo o a través de fómites.

Los datos de afectación cardíaca en pacientes ingresados son muy recientes. En una serie de 138 pacientes hospitalizados con COVID-19, el 16,7% desarrollaron arritmias y el 7,2% experimentó una lesión cardíaca aguda, además de otras complicaciones relacionadas con COVID-19<sup>(1)</sup>. Hay publicados casos aislados de insuficiencia cardíaca de inicio agudo, infarto de miocardio, miocarditis y paro cardíaco. Al igual que con cualquier enfermedad aguda, una mayor demanda cardiometabólica puede precipitar complicaciones cardíacas.

Resulta evidente que, dadas las características de nuestra especialidad, en algunos entornos específicos, el equipo de atención cardiovascular (incluidos médicos, enfermeros, técnicos, etc.) puede tener una capacitación y experien-

cia limitadas en el manejo agudo de esta enfermedad pandémica. En una reciente comunicación del *American College of Cardiology (ACC)*<sup>(2)</sup> se insiste en que "la transmisión rutinaria de COVID-19 a los trabajadores de la salud sugiere que las precauciones diarias de prevención de las enfermedades infecciosas son insuficientes y que los trabajadores de la salud en las zonas afectadas deben estar preparados para adoptar medidas de protección personal adicional". Como ya se ha dicho, el virus SARS-Cov-2 se contagia fácilmente sobre todo si se está muy cerca de los pacientes, como ocurre durante la realización de un estudio ecocardiográfico. Por tanto, los profesionales que realizan estas exploraciones están especialmente en riesgo de infectarse por un virus con un alto grado de contagio y una alta mortalidad y morbilidad.

## Escenarios clínicos

Lo primero que se debe tener en cuenta es que todo paciente al que se le realice un estudio ecocardiográfico debe portar una máscara de filtración simple o FFP2.

Los escenarios clínicos a los que se va a hacer frente son los siguientes. Por un lado, hay que tener que seguir realizando estudios en pacientes con COVID-19 en los que la ecocardiografía puede ser básica cuando exista sospecha de afectación cardíaca, fallo cardíaco, arritmia, cambios electrocardiográficos o cardiomegalia. La realización del estudio es compleja desde el punto de vista de la protección, dado que, como ya se ha dicho, resulta imposible mantener una distancia mínima de seguridad del paciente, y el examen

ecocardiográfico se convierte en uno de los de mayor riesgo para los profesionales de la salud. En los pacientes con COVID-19 que necesiten un estudio en el laboratorio de ecocardiografía, debería habilitarse una sala y un circuito específico: (circuito COVID). De no ser así, sería recomendable llevar el ecocardiógrafo a donde se encuentren los pacientes, bien utilizando equipos portátiles o, si es posible, utilizando equipos que puedan estar disponibles en distintas áreas del hospital (urgencias, intensivos, quirófano...), con el objetivo de minimizar el riesgo de contagio entre pacientes. Cuando se acercan los equipos de ecocardiografía a los pacientes enfermos es importante que el médico que realiza la exploración tenga la formación necesaria en ecocardiografía y que los equipos tengan la capacidad de almacenar las imágenes obtenidas para que puedan ser reevaluadas en el laboratorio de ecocardiografía si fuese necesario.

Por otro lado, en la fase de vuelta a la normalidad de los distintos laboratorios de ecocardiografía, se va a hacer frente a pacientes en los que no se sabe si la infección está presente. Probablemente, éstos sean los estudios donde haya que pensar mejor cómo actuar y protegerse. No sólo por la posibilidad de que el virus se transmita al personal sanitario, sino porque los laboratorios pueden convertirse en un foco de transmisión del virus entre pacientes y al personal de salud. Los pacientes que se estudian de forma regular son más vulnerables al virus ya que presentan, en muchas ocasiones, comorbilidades importantes: pacientes oncológicos, ancianos, inmunodeprimidos, con afectación cardíaca, etcétera<sup>(9)</sup>.

## Protección

La Sociedad Española de Imagen Cardíaca (SEIC), al igual que otras sociedades científicas, emitió unas recomendaciones con fecha 17 de marzo de 2020<sup>(4)</sup>. Dada la rápida evolución de la pandemia y la situación de nuevos escenarios como el fin de la fase intensa de confinamiento, la SEIC ha decidido actualizar el documento consensuado insistiendo en la importancia de realizar un estudio con las máximas garantías.

Por un lado, sigue siendo muy importante establecer la adecuada indicación del mismo y por otro, como ya se ha comentado, es vital realizar los estudios en un ambiente de trabajo seguro tanto para proteger al personal sanitario como para evitar la transmisión del virus entre pacientes. Y es que, a pesar de que se sigue insistiendo en la protección del personal sanitario, la realidad es que éste sigue estando muy expuesto. En concreto, con fecha 21 de marzo de 2020, la revista Lancet publicaba que el 20% del personal sanitario italiano se había infectado<sup>(5)</sup>.

Por otro lado, hay que tener en cuenta que cuando el profesional sanitario no se siente protegido, se encuentra aún más expuesto al estrés físico y mental. Esto puede provocar que los errores diagnósticos a la hora de interpretar los estudios se multipliquen<sup>(6)</sup>.

En resumen, una inadecuada protección puede llevar a un mayor contagio entre los profesionales sanitarios, a que la enfermedad se siga propagando desde los laboratorios y a errores diagnósticos que pueden resultar fatales en el manejo de los pacientes. Por tanto, deben implementarse las medidas de protección que se detallan en este documento, lavarse adecuadamente las manos tras la realización de cada estudio y desechar adecuadamente el material de protección indicado.

## Indicaciones

En los dos escenarios clínicos que se pueden dar, paciente con COVID-19 o paciente asintomático del que no se conoce si está infectado o no, la SEIC

insiste en la posibilidad de que el cardiólogo especialista en imagen cardíaca pueda rechazar la realización de estudios con una indicación inapropiada, limitando en lo posible el acceso a áreas infectadas. Igualmente recomienda el uso de equipos fijos que se movilicen lo menos posible entre las diferentes áreas hospitalarias. Además, es muy importante tratar de disminuir el tiempo que se dedica a la realización de cada estudio, por eso se sigue proponiendo que se realicen "estudios orientados o focalizados". También es importante que estos estudios se realicen por profesionales con experiencia, con el objetivo, por un lado, de limitar el tiempo de exposición y, por otro, para que se obtenga toda la información necesaria y evitar así tener que volver a repetir el mismo<sup>(7)</sup>. No sólo es importante que el estudio esté bien indicado<sup>(8,9)</sup>. Además, su realización debe limitarse sólo a actuaciones en las que el paciente vaya a beneficiarse clínicamente de este acto clínico y que éste produzca cambios en las conductas terapéuticas. Por ejemplo, debe evitarse la realización de ecocardiografías seriadas en un mismo paciente si no ha habido cambios clínicos.

Por tanto, la realización de cada estudio debe ponderarse adecuadamente; se debe revisar su indicación y si su realización va a ser beneficiosa para el paciente.

También se debe revisar si el paciente tiene estudios previos:

- Para evitar la necesidad de volver a realizar la prueba si el estudio es reciente y no ha habido cambios clínicos.
- Para conocer detalladamente cómo estaba el corazón del paciente antes de realizar un nuevo estudio.
- Para saber si se va a necesitar la utilización de contraste en casos de malas ventanas previas u otro tipo de medicación.

Reducir los tiempos de realización de las pruebas es importante para evitar la transmisión de la enfermedad.

En casos seleccionados, el estudio ecocardiográfico deberá ser detallado y completo.

## Procedimientos de mayor riesgo

Además de la realización de estudios en pacientes con enfermedad conocida, de los procedimientos que se realizan en los laboratorios de ecocardiografía, dos son de especial riesgo:

- **Ecocardiografía transesofágica (ETE).** Es de especial riesgo porque puede provocar aerosoles. Por ello, se recomiendan unas medidas de protección individual más estrictas y se considera que se debe realizar una determinación de PCR para saber si el paciente está infectado antes de realizar la prueba. Además, hay que ser más estrictos al establecer su indicación y realizar un procedimiento diagnóstico alternativo de menor riesgo si está disponible; por ejemplo, se recomienda realizar una TC cardíaca para detectar trombos intracavitarios en vez de una ETE, ya que está demostrado que tiene una especificidad y sensibilidad superponibles<sup>(10)</sup>.
- **Ecocardiografía de estrés físico.** Es el otro procedimiento de especial riesgo y se remite al lector a su apartado específico más adelante.

## Protocolos de protección

### Estudios realizados en pacientes ambulatorios (Figuras 1 y 2)

En estos pacientes debe hacerse una búsqueda activa de la enfermedad mediante PCR, si van a ser sometidos a un procedimiento que genere aerosoles como son las ETE y las ecocardiografías de estrés físico.

En función de la capacidad de cada laboratorio, se puede dedicar una máquina y una sala para pacientes enfermos (circuito COVID).

### Ecocardiografías transesofágicas (Figura 3)

Como ya se ha mencionado con anterioridad, este procedimiento es susceptible de generar aerosoles. Por ello, su indicación debe estar bien establecida y también puede ser valorada junto con el médico que la solicita y eventualmente diferirla, si su indicación no es perentoria en función de la fase de la pandemia en la que cada país se encuentre.

En los casos en los que se pueda obtener la información médica mediante otra prueba, se recomienda no realizar esta prueba y utilizar, por ejemplo, TC cardíaca para la búsqueda activa de trombos intracavitarios antes de realizar una cardioversión.

### Ecocardiografías de estrés (Figura 3)

La ecocardiografía de estrés físico puede suponer un procedimiento de mayor riesgo. Por tanto, esta prueba puede diferirse en función de la fase de la pandemia en la que cada país se encuentre. El paciente va a tener que realizar respiraciones rápidas y profundas pudiendo generar aerosoles en un espacio cerrado. Dado que hoy en día la TC cardíaca es una técnica muy precisa en el diagnóstico de pacientes con dolor torácico y probabilidad intermedia de tener enfermedad coronaria, desde la SEIC se recomienda utilizar esta prueba<sup>(11)</sup>. En función de cada paciente o de las posibilidades del centro también puede realizarse una ecocardiografía de estrés farmacológico. En caso de necesitar la realización de una ecocardiografía de estrés físico para el estudio de enfermedad cardíaca no coronaria<sup>(12)</sup> es recomendable realizar una PCR al paciente para conocer si está infectado y tomar unas medidas de protección adecuadas.









Estudio en el paciente no ingresado					
Pacientes SIN síntomas respiratorios/ORL					
Máscara con una eficiencia de filtración mínima equivalente a FFP2/KN95					
Guantes desechables					
Bata impermeable de manga larga					
Pacientes CON síntomas respiratorios/ORL					
Máscara con eficiencia de filtración mínima equivalente a FFP2/KN95					
Guantes desechables					
Bata impermeable de manga larga					
Protección ocular ajustada de montura integral o protector facial completo					

Figura 1. Esquema de las precauciones que deben tomarse para realizar una ecocardiografía a un paciente con sospecha de infección por COVID-19






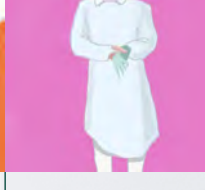

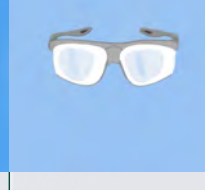
Estudio en el paciente ingresado					
Pacientes SIN síntomas respiratorios/ORL					
Máscara con una eficiencia de filtración mínima equivalente a FFP2/KN95					
Guantes desechables					
Bata impermeable de manga larga					
Pacientes CON síntomas respiratorios/ORL					
Máscara con eficiencia de filtración mínima equivalente a FFP2/KN95					
Guantes desechables					
Bata impermeable de manga larga					
Protección ocular ajustada de montura integral o protector facial completo					

Figura 2. Esquema de las precauciones que deben tomarse para realizar una ecocardiografía a un paciente con sospecha de infección por COVID-19



Ecocardiografía transesofágica						
Máscara con eficiencia de filtración mínima equivalente a FFP2/KN95						
Doble par de guantes desechables						
Bata impermeable de manga larga						
Protección ocular ajustada de montura integral o protector facial completo						
Calzas						
Ecocardiografía de estrés físico						
Máscara con eficiencia de filtración mínima equivalente a FFP2/KN95						
Doble par de guantes desechables						
Bata impermeable de manga larga						
Protección ocular ajustada de montura integral o protector facial completo						
Calzas						

**Figura 3.** Esquema de las precauciones que deben tomarse para realizar una ecocardiografía de alto riesgo a un paciente con sospecha de infección por COVID-19

## Protección y limpieza del ecocardiógrafo y de la sonda transesofágica<sup>(13)</sup>

Los coronavirus son virus envueltos por una capa lipídica que los hace ser especialmente sensibles a los desinfectantes de uso habitual en el medio sanitario. La evidencia disponible ha demostrado que los virus se inactivan de manera efectiva con procedimientos de desinfección adecuados que incluyen el uso de desinfectantes comunes para uso hospitalario. El uso de estos desinfectantes debe tener un tiempo de contacto adecuado. De acuerdo con lo sugerido por la OMS, "la limpieza a fondo de las superficies ambientales con agua y detergente seguida de la aplicación de desinfectantes comúnmente utilizados a nivel hospitalario" son procedimientos efectivos y suficientes.

Son múltiples las medidas que se pueden tomar para proteger los equipos; utilización de fundas para las sondas, empleo de medidas de barrera entre el paciente y el equipo, evitar el uso de electrodos, etc., para evitar así la transmisión de la enfermedad. Es recomendable utilizar también gel individual en los pacientes COVID +, ya que el envase de gel puede contaminarse.

La limpieza ordinaria del ecocardiógrafo se puede realizar con gasas empapadas en soluciones de alcohol al 70%, comúnmente utilizadas en un entorno hospitalario.

En el caso de las sondas transtorácicas expuestas a patógenos, la desinfección debe ser efectiva contra todos los agentes transmisibles y se puede utilizar una gran cantidad de productos:

- Con base de hipoclorito sódico. Por ejemplo, solución de lejía al 10% para uso doméstico con hipoclorito sódico activo al 0,6%, aproximadamente.

- Con base de amoníaco cuaternario (QUAT). Por ejemplo, productos que contienen solución de cloruro de amonio de xbenilo n-alquilo, donde x puede ser cualquier grupo funcional orgánico como etil- y metil-, etc.; la concentración total para el uso debe ser inferior al 0,8% para todos los QUAT enumerados.
- Con base de peróxido de hidrógeno acelerado (peróxido de hidrógeno al 0,5% máximo).
- Con base de alcohol o alcohol y amoníaco cuaternario (QUAT). El contenido del producto de alcohol no puede exceder de 70%.

Sin embargo, dado que no todas las soluciones de limpieza son compatibles con los transductores disponibles, se recomienda consultar los manuales de mantenimiento y limpieza de cada equipo.

Para evitar contaminaciones en los geles ecográficos se aconseja cerrar su envase tras cada uso y no dejarlo abierto continuamente. El uso de dosis individuales de gel no está extendido en España pero, si están disponibles, se recomienda su uso. En caso de no disponer de las mismas se pueden utilizar jeringuillas de 10, 20 o 50 ml. cargadas de gel ecocardiográfico, a la hora de aplicarlo sobre el tórax del paciente y así evitar la transmisión del virus a través del gel.

Por último, hay que considerar que se deben proteger los equipos y las sondas mediante material desechable. Por ejemplo, fundas en el caso de las sondas transtorácicas o transesofágicas.

## Agradecimiento

A Manuel Álvarez García por los dibujos utilizados en este documento

## Bibliografía

1. Wang D, Hu B, Hu C, *et al.* Clinical characteristics of 138 hospitalized patients with 2019 novel coronavirus-infected pneumonia in Wuhan, China. *JAMA* 2020; 323 (11): 1061-1069.
2. COVID-19 Clinical Guidance For the Cardiovascular Care Team document. Disponible en: ACC: <https://www.acc.org/~media/Non-Clinical/Files-PDFs-Excel-MS-Word-etc/2020/02/S20028-ACC-Clinical-Bulletin-Coronavirus.pdf>
3. Documento ad uso degli operatori di ecografia cardiovascolare per covid-19 SIEC. Disponible en: <https://www.siec.it/documento-ad-uso-degli-operatori-di-ecografia-cardiovascolare-per-covid-19/>
4. García Fernández MA, Cabrera Schulmeyer MA, Azcárate Agüero PM. Documento sobre el uso de la ecocardiografía en pacientes con COVID-19. Disponible en: <https://ecocardio.com/documentos/covid-19/2064-documento-uso-ecocardiografia-pacientes-covid19.html>
5. COVID-19: protecting health-care workers. *Lancet* 2020; 21: 395.
6. Fraser AG. A manifesto for cardiovascular imaging: addressing the human factor. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017; 18: 1311-1321.
7. ASE Statement on protection of patients and echocardiography service providers during the 2019 novel coronavirus outbreak. Endorsed by the American College of Cardiology. Disponible en: [https://www.asecho.org/wp-content/uploads/2020/03/COVIDStatementFINAL4-1-2020\\_v2\\_website.pdf](https://www.asecho.org/wp-content/uploads/2020/03/COVIDStatementFINAL4-1-2020_v2_website.pdf)
8. Writing Group Members, Doherty JU, Kort S, Mehran R, *et al.* Appropriate use Criteria Task Force Multimodality Imaging in the assessment of cardiac structure and function in nonvalvular heart disease: A report of the American College of Cardiology Appropriate Use Criteria Task Force, American Association for Thoracic Surgery, American Heart Association, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society of Thoracic Surgeons. *J Am Soc Echocardiogr* 2019; 32: 553-579.
9. Doherty JU, Kort S, Mehran R, *et al.* ACC/AATS/AHA/ASE/ASNC/HRS/SCAI/SCCT/SCMR/STS 2017 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging in Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology Appropriate Use Criteria Task Force, American Association for Thoracic Surgery, American Heart Association, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Soc Echocardiogr* 2018; 31: 381-404.
10. Guglielmo M, Baggiano A, Muscogiuri G, *et al.* Multimodality imaging of left atrium in patients with atrial fibrillation. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2019; 13: 340-346.
11. Knuuti J, Wijns W, Saraste A, *et al.* 2019 ESC Guidelines for the Diagnosis and Management of Chronic Coronary Syndromes. *Eur Heart J* 2020; 41: 407-477.
12. Lancellotti P, Pellikka PA, Budts W, *et al.* The clinical use of stress echocardiography in non-ischaemic heart disease: Recommendations from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2016; 17: 1191-1229.
13. Kampf G, Todt D, Pfaender S, Steinmann E. Persistence of coronaviruses on inanimate surfaces and their inactivation with biocidal agents. *J Hosp Infect* 2020; 104: 246-251.

# FFR-TC como herramienta útil para la detección de lesiones coronarias hemodinámicamente significativas

Fanny Meylin Caballeros Lam\*  
Elena Refoyo Salicio\*\*  
Gorka Bastarrika Alemañ\*

## Correspondencia

Fanny Meylin Caballeros Lam  
fcaballeros@unav.es

\* Servicio de Radiología. Clínica Universidad de Navarra. España

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

Recibido: 04/07/2019

Aceptado: 29/05/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Caballeros-Lam FM, Refoyo-Salicio E, Bastarrika-Alemañ G. FFR-TC como herramienta útil para la detección de lesiones coronarias hemodinámicamente significativas. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 6-10. doi: 10.37615/retic.v3n2a3.

**Cite this as:** Caballeros-Lam FM, Refoyo-Salicio E, Bastarrika-Alemañ G. FFR-CT as a useful tool for the detection of hemodynamically significant coronary lesions. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 6-10. doi: 10.37615/retic.v3n2a3.

## Palabras clave

- ▷ Enfermedad arterial coronaria
- ▷ Coronariografía-TC
- ▷ FFR-TC

## Keywords

- ▷ Coronary artery disease
- ▷ Coronary computed tomography angiography
- ▷ FFR-CT

## RESUMEN

La coronariografía por tomografía computarizada (C-TC) es un método diagnóstico no invasivo para la valoración de enfermedad arterial coronaria. A pesar de su alta sensibilidad y valor predictivo negativo, su especificidad es baja, en especial para valorar la repercusión funcional de las lesiones obstructivas. El cálculo de la reserva fraccional de flujo mediante C-TC (FFR-TC) es un método innovador que permite, en un mismo estudio, la combinación de características anatómicas y hemodinámicas. Su uso en la práctica clínica habitual puede ser decisivo para orientar el manejo terapéutico, reducir la tasa de pruebas invasivas innecesarias y los costes en salud.

## ABSTRACT

Coronary computed tomography angiography is a non-invasive diagnostic method for the assessment of coronary artery disease. Despite its high sensitivity and negative predictive value, its specificity is low, especially to determine the functional significance of obstructive lesions. The calculation of fractional flow reserve using computed tomography angiography (FFR-CT) is an innovative method that allows, in the same study, the combination of anatomic and hemodynamic characteristics. Its use in routine clinical practice can be decisive in guiding therapeutic management, reducing unnecessary invasive tests and health costs.

## Introducción

El estudio de pacientes con angina estable o dolor torácico atípico a menudo conduce a la realización de múltiples pruebas diagnósticas. El objetivo principal de estas técnicas, tanto invasivas como no invasivas, es detectar la presencia de enfermedad arterial coronaria (EAC) y el grado de isquemia miocárdica, para estratificar el riesgo de cada paciente y así establecer un plan terapéutico adecuado<sup>(1)</sup>.

Actualmente, la angiografía coronaria invasiva (ACI) se considera la técnica de referencia estándar para el diagnóstico de la EAC. Tradicionalmente, las decisiones con respecto a la revascularización se han basado en la evaluación visual del grado de estenosis coronaria, aunque la variabilidad interobservador existente se ha descrito como una limitación de la técnica<sup>(2)</sup>. Más aún, para las lesiones que no inducen isquemia el beneficio de la revascularización parece menos claro y la colocación de un *stent* coronario no está exenta de complicaciones. Las intervenciones percutáneas coronarias (IPC) con balón de angioplastia se han asociado a disfunción endotelial por lesión arterial. Algunos estudios también han

descrito la presencia de disfunción vasomotora por daño focal en el endotelio de los segmentos adyacentes al *stent*, hecho que parece incrementar el riesgo de trombosis intra-*stent* o causar eventos cardiovasculares futuros<sup>(3)</sup>.

Múltiples estudios han demostrado que la valoración invasiva de las lesiones limitantes de flujo coronario mediante la estimación de la reserva fraccional de flujo (FFR) mejora los resultados clínicos. El estudio *FAME* demostró que únicamente el 35% de las estenosis visualmente moderadas fueron hemodinámicamente significativas mediante FFR<sup>(4)</sup>. Por otra parte, tras 15 años de seguimiento de pacientes con dolor torácico estable y FFR  $\geq 0,75$ , el estudio *DEFER* objetivó que el pronóstico de las lesiones diferidas no tratadas de forma intervencionista es excelente. La IPC de tales estenosis, por tanto, parece no poseer ventajas e, incluso, puede provocar más infartos de miocardio en comparación con el tratamiento médico<sup>(5)</sup>. Como consecuencia, las guías actuales estipulan que la decisión de proceder a la revascularización coronaria debe regirse por el significado hemodinámico de la lesión.

Dados los avances tecnológicos e informáticos, hoy en día es posible realizar una evaluación no invasiva de la repercusión funcional de las lesiones coro-

narias aplicando técnicas basadas en la dinámica de fluidos computacional para realizar una estimación de la FFR empleando las imágenes de coronariografía por tomografía computarizada (C-TC) como modelo anatómico. Esta prometedora tecnología proporciona, en una única prueba, una evaluación anatómica y funcional de las estenosis, con el objetivo de seleccionar adecuadamente a los pacientes que requieren tratamiento médico o angiografía invasiva.

## Evaluación invasiva de la enfermedad arterial coronaria

La reserva fraccional de flujo (FFR) es el procedimiento de referencia estándar para guiar la revascularización coronaria percutánea, con recomendaciones clase IA de la *European Society of Cardiology* y clase IIA de la *American Heart Association*<sup>(6)</sup>.

La medición de la FFR se basa en la relación entre la presión arterial coronaria y el flujo sanguíneo. Durante un estado de hiperemia máxima, existe una relación lineal entre la presión coronaria y el flujo, ya que la resistencia periférica es mínima y, por consiguiente, constante. Para medir la FFR de una lesión coronaria se introduce un microcatéter equipado con un sensor de presión en la arteria coronaria. Después de la inducción de hiperemia máxima, usando un agente vasodilatador intravenoso o intraarterial, se registra el gradiente de presión a través de la lesión, y se calcula la FFR como la presión coronaria media distal a la estenosis dividida por la presión aórtica media. Las estenosis coronarias con una FFR < 0,75 son hemodinámicamente significativas, mientras que las lesiones con una FFR > 0,80 excluyen isquemia, con un valor predictivo negativo del 95%, existiendo una zona gris entre ambos valores<sup>(2)</sup>.

Sin embargo, a pesar de la evidencia que respalda el uso de la FFR invasiva y las recomendaciones de las guías actuales, la implementación rutinaria de la FFR en los procedimientos de revascularización sigue siendo baja (se estima que se emplea únicamente en un 10-20% de los procedimientos realizados)<sup>(2)</sup>. Según la última encuesta internacional realizada por la Asociación Europea de Intervenciones Cardiovasculares Percutáneas, más del 70% de las decisiones sobre el manejo de lesiones moderadas, se basaron únicamente en la apariencia angiográfica<sup>(7)</sup>.

Las razones que pueden explicar la infrautilización de la FFR incluyen su naturaleza invasiva, la necesidad de instrumentos costosos adicionales, la duración del procedimiento y el miedo a los riesgos relacionados con la instrumentación dentro de las arterias coronarias. Además, la idea de que los pacientes con estenosis estimadas visualmente pueden beneficiarse de la intervención aún parece estar profundamente arraigada.

## Evaluación no invasiva de la enfermedad arterial coronaria

En pacientes con riesgo intermedio de EAC significativa, las recomendaciones actuales para la selección de la técnica no invasiva óptima son amplias.

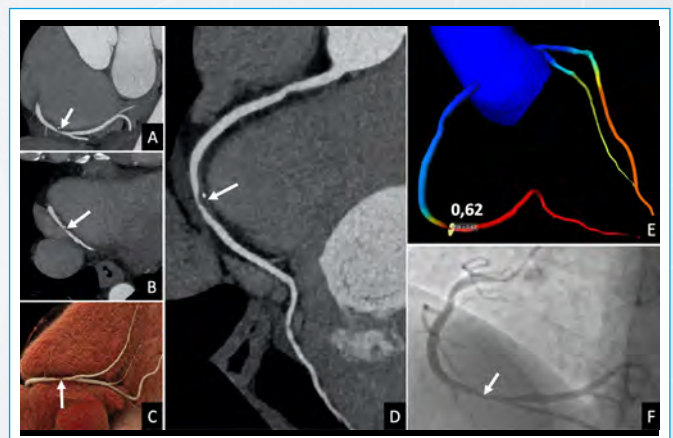
Estas recomendaciones se basan en la probabilidad de tener enfermedad coronaria, en las preferencias y características de cada paciente, en la disponibilidad de las distintas técnicas y en la experiencia de cada centro<sup>(8)</sup>.

- **Tomografía computarizada de emisión monofotónica (SPECT).** Es una técnica útil para evaluar la perfusión miocárdica de forma cualitativa o semicuantitativa. Presenta una sensibilidad del 87% y una especificidad del 70% para la detección de EAC anatómicamente significativa respecto a ACI y una sensibilidad del 73% y una especificidad del 83% para la detección de EAC funcionalmente significativa respecto a la FFR<sup>(9)</sup>. Dentro de las limitaciones de esta técnica se encuentran su baja resolución espacial y el artefacto de atenuación que limita su especificidad. La SPECT dinámica con tecnecio es una nueva propuesta cuantitativa que podría mejorar la valoración de la presencia de isquemia miocárdica<sup>(2)</sup>.

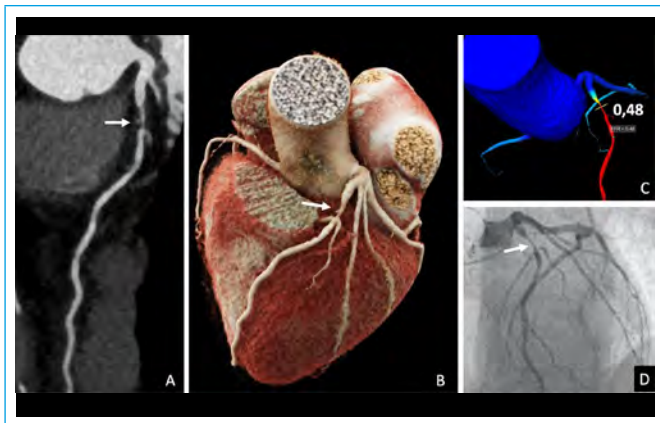
- **Resonancia magnética (RM) cardíaca con estrés.** Ofrece la capacidad de evaluar de forma cualitativa, semicuantitativa o cuantitativa la perfusión miocárdica en reposo y estrés. Es la prueba de referencia para estudiar la función cardíaca y permite caracterizar el miocardio de manera no invasiva. Presenta una sensibilidad y especificidad del 90% y 80% para la detección de EAC anatómicamente significativa respecto a ACI y una sensibilidad y especificidad del 89% y 87% para la detección de EAC funcionalmente significativa respecto a la FFR<sup>(9)</sup>. Sin embargo, su uso no está del todo extendido dada su limitada disponibilidad en algunos sitios, su elevado coste y alto consumo de tiempo en adquisición y post-procesado.

- **Coronariografía por tomografía computarizada (C-TC) (Figura 1 y Figura 2).** Es una prueba rápida y relativamente accesible. En la última década se ha convertido en la principal herramienta para descartar EAC, valorar la anatomía coronaria y establecer el grado de estenosis. Presenta una sensibilidad y especificidad del 97% y 78% para la detección de EAC anatómicamente significativa comparado con la ACI. Respecto a la FFR, posee una sensibilidad del 93% y una especificidad únicamente del 53% para la detección de EAC funcionalmente significativa<sup>(9)</sup>. Dentro de sus limitaciones se encuentra la sobrestimación de la severidad de las lesiones coronarias en comparación con la ACI, en especial en placas severamente calcificadas, así como un pobre valor predictivo en la identificación de las estenosis hemodinámicamente significativas<sup>(2)</sup>.

Sin embargo, ofrece un gran detalle anatómico del árbol coronario que puede ser de interés clínico. La cuantificación de la FFR de forma no invasiva, utilizando los datos obtenidos mediante la C-TC es una de las propuestas más recientes para obtener en una única prueba de imagen información estructural y funcional de la vascularización coronaria.



**Figura 1.** Coronariografía-TC en paciente con hipercolesterolemia y antecedentes familiares de cardiopatía isquémica que acudió por dolor torácico inespecífico al realizar ejercicio. El estudio demostró una placa predominantemente no calcificada en el segmento distal de la arteria coronaria derecha que provocaba estenosis > 70% (flechas en A, B, C y D). En dicha lesión se estimó una FFR-TC de 0,62 (E). Se solicitó coronariografía, que demostró la estenosis (flecha en F). El paciente fue tratado mediante implantación de *stent*



**Figura 2.** Coronariografía-TC en paciente que acudió por disnea de esfuerzo. El estudio demostró una placa no calcificada en el segmento proximal de la descendente anterior, que provocaba una estenosis > 70% (flechas en **A** y **B**) e implicaba al origen de la septal dominante y de la primera rama diagonal. En dicha lesión se estimó una FFR-TC de 0,48 (**C**). Se solicitó una coronariografía, que demostró la estenosis (flecha en **D**). El paciente fue tratado mediante la implantación de stent y la dilatación del ostium de la septal dominante con balón

## Fundamentos físicos y aspectos técnicos de la FFR-TC

La obtención de modelos fisiológicos a partir de datos anatómicos de imagen tras aplicar principios informáticos de dinámica de fluidos computacional se basa en los siguientes tres principios<sup>(6)</sup>:

- El flujo sanguíneo coronario total se puede calcular en relación con la masa miocárdica. Esto se debe a que el flujo sanguíneo coronario es proporcional a la demanda de oxígeno del miocardio en reposo.
- La resistencia de la microvasculatura en reposo es inversamente proporcional a la luz del vaso. Las arterias, tanto normales como patológicas, adaptan su tamaño en función de la cantidad de flujo.
- La microcirculación coronaria tiene una respuesta vasodilatadora predecible a la adenosina. La administración exógena de adenosina provoca un estado de hiperemia máxima, por una relajación de las células musculares lisas que recubren las arteriolas de resistencia, con un consecuente aumento del flujo sanguíneo coronario. En casos fisiológicos, cuando el miocardio carece de oxígeno, el ATP provoca una liberación de adenosina endógena. Esta respuesta predecible permite la simulación de la hiperemia máxima en el modelo computacional.

Los avances en la dinámica de fluidos computacional permiten la determinación de la FFR a partir de imágenes estáticas obtenidas mediante C-TC. La C-TC se realiza utilizando protocolos de adquisición estándar, sin necesidad de adquirir imágenes adicionales o mayor exposición a radiación y no es necesario administrar adenosina.

## Adquisición de la FFR-TC

La elaboración de la FFR-TC requiere tres pasos principales<sup>(10)</sup>:

1. Elaboración de un modelo anatómico y geométrico de la raíz aórtica y de las arterias coronarias, específico para cada paciente. Para ello se realiza una segmentación semiautomática del contorno y lumen de las arterias coronarias principales y sus ramas, así como de la masa del ventrículo izquierdo.

2. Utilización de un modelo matemático de la fisiología coronaria durante máxima hiperemia, mediante leyes de ajustes alométricos, para establecer las condiciones que representa gasto cardíaco, presión aórtica y resistencia de la microcirculación.
3. Aplicación de una ecuación computacional de las leyes físicas de la dinámica de fluidos, mediante la modelización de la sangre como fluido newtoniano y la modelización de la turbulencia utilizando ecuaciones de Navier-Stokes.

## Validación clínica

Para evaluar la precisión diagnóstica de la FFR-TC se han realizado múltiples estudios multicéntricos prospectivos, destacando los siguientes:

- **Estudio DISCOVER-FLOW.** Fue el primero en utilizar la FFR-TC, incluyendo a 103 pacientes con EAC estable, a quienes se les realizó C-TC, ACI, FFR invasiva y FFR-TC. La FFR-TC aumentó la especificidad de estenosis hemodinámicamente significativas a un 82% comparado con el 40% de especificidad de C-TC. Además, demostró una mejora del 42% en la precisión diagnóstica (84% para FFR-TC frente a 59% para C-TC), destacando un alto rendimiento diagnóstico para la detección de lesiones coronarias causantes de isquemia<sup>(6)</sup>.
- **Estudio NXT.** Incluyó a 251 pacientes con EAC estable, programados para IPC. Se prestó especial atención en obtener imágenes de TC de alta calidad, administrando nitroglicerina y betabloqueantes, así como ajustando los protocolos de imagen al tamaño corporal del paciente para minimizar el ruido. Demostraron una mejora sustancial en la precisión diagnóstica por paciente y por lesión para la FFR-TC en comparación con la C-TC (81% frente a 53% y 86% frente a 65%, respectivamente), lo que resultó en una mayor especificidad, con sensibilidad comparable<sup>(11)</sup>.
- **Estudio PLATFORM.** Incluyó a 584 pacientes con EAC recién diagnosticada. Como objetivo buscó evaluar cómo la FFR-TC afectaba la necesidad de ACI. Asignaron a los pacientes en dos grupos: directamente a IPC o a C-TC/FFR-TC, con la posible cancelación de la IPC planificada basada en los resultados. La estrategia C-TC/FFR-TC resultó en la cancelación del 61% de IPC planeadas previamente, y ninguno de estos pacientes presentó eventos cardiovasculares tras 1 año de seguimiento. La estrategia C-TC/FFR-TC como es lógico demostró ser más coste-efectiva, aunque como ya se ha dicho se cancelaron un 61% de los IPC programados<sup>(11)</sup>.
- **Estudio ADVANCE.** Incluyó a 5.083 pacientes con EAC estable, en los que se evaluaron los resultados clínicos y recursos utilizados, tras el tratamiento escogido según la FFR-TC. La utilización de la FFR-TC reclasificó el manejo del 66,9% de los pacientes. El 72,3% de los pacientes sometidos a ACI con FFR-TC < 0,80 fueron revascularizados. Únicamente un 14,4% tuvieron enfermedad no obstructiva. No ocurrió ninguna muerte/infarto de miocardio durante el seguimiento a los 90 días en pacientes con FFR-TC > 0,80, mientras que ocurrió un 0,6% de MACE y 0,3% de muerte/infarto de miocardio en sujetos con FFR-TC < 0,80<sup>(12)</sup>. La continuación del estudio ADVANCE, tras 1 año de seguimiento, demostró tasas bajas de eventos adversos, menor tasa de revascularización y menor incidencia de MACE, muerte cardiovascular o infarto de miocardio en pacientes con FFR-TC > 0,80 en comparación con pacientes con FFR-TC < 0,80 (0,2% frente a 0,8%;  $p = 0,01$ )<sup>(13)</sup>.
- **Estudio SYNTAX.** Incluyó a 77 pacientes con EAC estable multivaso, con el objetivo de valorar la viabilidad y validación del score funcional SYNTAX derivado de FFR-TC. Dio resultados similares a los obtenidos de forma invasiva, reclasificando al 30% de los pacientes del tercil de riesgo alto-intermedio al tercil de riesgo bajo. Además, demostró que la FFR-TC tiene buena precisión en la detección de lesiones funcionalmente significativas en pacientes con enfermedad multivaso<sup>(11)</sup>.

## Limitaciones

Uno de los factores que influye significativamente en la cuantificación de la FFR-TC es la calidad de las imágenes obtenidas mediante C-TC. Los artefactos de movimiento, el endurecimiento del haz por la presencia de ateromatosis calcificada coronaria y el ruido de la imagen desempeñan un papel importante. Estos problemas pueden minimizarse mediante el uso de betabloqueantes para reducir la frecuencia cardíaca y la variabilidad de la frecuencia cardíaca, y mediante la administración de nitratos sublinguales para dilatar las arterias coronarias. Dado que la exactitud de la FFR-TC depende de la precisión con la que se lleve a cabo la segmentación coronaria, la calidad de la imagen debe ser un objetivo primordial en la adquisición de la C-TC<sup>(6)</sup>.

Por otra parte, para el cálculo computacional de la FFR-TC se toman en cuenta determinadas premisas fisiológicas que no tienen por qué cumplirse siempre, de manera que la precisión diagnóstica de la FFR-TC en comparación con la FFR puede verse afectada por las diferencias específicas de cada paciente. Por ejemplo, la respuesta de la microcirculación a los vasodilatadores y las condiciones fisiológicas individuales pueden afectar a parámetros como la densidad de fluidos y viscosidad. La viscosidad es asumida a partir de la concentración de hematocrito/hemoglobina y, cuando está en el rango normal, tiene una influencia mínima en la FFR-TC. Sin embargo, bajo condiciones de anemia severa, la viscosidad reducida puede afectar el cálculo de la FFR-TC. La magnitud de tal impacto aún no se conoce.

La interpretación de la FFR-TC requiere una apreciación de los valores más distales al área de estenosis, y no sólo inmediatamente a nivel de la misma, como suele hacerse en la FFR invasiva. Aún no existe una distancia específica estandarizada, desde el área de estenosis, para realizar dicha medición. En un pequeño estudio de cohortes, Kueh *et al.* demostraron que el 44% de los pacientes con FFR-TC < 0,8 en los vasos distales tenían una FFR-TC > 0,8 a menos de 2 cm de la estenosis angiográfica<sup>(14)</sup>. Es posible que se requiera evaluar con mayor precisión una aproximación estandarizada de la lesión para la valoración de la FFR-TC.

Hasta la fecha no se ha valorado la FFR-TC en pacientes con *bypass* coronario o sospecha de reestenosis en el *stent*.

Además de las limitaciones técnicas, existen otros obstáculos generales que hasta ahora han impedido una integración más generalizada de la FFR-TC en los flujos de trabajo rutinarios. Por ejemplo, el tiempo de procesamiento para la determinación de la FFR-TC puede ser largo y es variable según el método de evaluación utilizado. El algoritmo actualmente disponible comercialmente, aprobado por la FDA, requiere que los datos de la C-TC sean enviados a un laboratorio central para su análisis, donde los resultados de la FFR-TC son devueltos en 1-4 horas. Esto puede limitar la aplicación clínica especialmente en situaciones de emergencia<sup>(2)</sup>.

Existen otros algoritmos que se pueden utilizar localmente en estaciones de trabajo y que permiten determinar la FFR-TC en aproximadamente 45 minutos o menos, pero requieren la interacción del médico y, hasta la fecha, muchos son prototipos en investigación que aún no han sido aprobados por la FDA. En el futuro, la utilización del *deep-learning* en el análisis FFR-TC tiene el potencial de reducir los tiempos de cálculo.

## Conclusión

La FFR-TC se ha validado como una prueba no invasiva para la evaluación anatómica y funcional de la severidad de la EAC, demostrando alta precisión diagnóstica en comparación con la FFR invasiva.

La evidencia actual muestra que la FFR-TC puede ser un complemento importante de la C-TC para la toma de decisiones clínicas y el manejo del paciente, reduciendo la tasa de pruebas invasivas innecesarias y el coste en atención sanitaria.

## Ideas para recordar

- El beneficio clínico de la revascularización de lesiones coronarias se limita a aquellas lesiones causantes de isquemia y no únicamente al grado de estenosis.
- La FFR-TC se puede estimar de forma no invasiva, mediante métodos de dinámica de fluidos computacional aplicados a protocolos estándar de C-TC, sin necesidad de mayor exposición a radiación ni administración de adenosina.
- Múltiples estudios han demostrado un aumento en la precisión diagnóstica y especificidad de la C-TC estándar al añadir el cálculo de FFR-TC.
- La FFR-TC, aunque todavía posee limitaciones para su uso rutinario, se perfila como una técnica de gran utilidad clínica para establecer el significado funcional de la estenosis coronaria.

## Bibliografía

1. Chinnaiyan KM, Akasaka T, Amano T, *et al.* Rationale, design and goals of the Heart Flow assessing diagnostic value of non-invasive FFRCT in Coronary Care (ADVANCE) registry. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2017; 11 (1): 62-67.
2. Tesche C, De Cecco CN, Albrecht MH, *et al.* Coronary CT angiography-derived fractional flow reserve. *Radiology* 2017; 285 (1): 17-33.
3. Lim SH, Flammer AJ, Yoon MH, *et al.* The long-term effect of coronary stent on epicardial and microvascular endothelial function. *Circ Cardiovasc Interv* 2012; 5 (4): 523-529.
4. Mathew RC, Gottbrecht M, Salerno M. Computed tomography fractional flow reserve to guide coronary angiography and intervention. *Intervent Cardiol Clin* 2018; 7 (3): 345-354.
5. Zimmermann FM, Ferrara A, Johnson NP, *et al.* Deferral vs. performance of percutaneous coronary intervention of functionally non-significant coronary stenosis: 15-year follow-up of the DEFER trial. *Eur Heart J* 2015; 36 (45): 3182-3188.
6. Zarins CK, Taylor CA, Min JK. Computed fractional flow reserve (FFRCT) derived from coronary CT angiography. *J Cardiovasc Transl Res* 2013; 6 (5): 708-714.
7. Toth GG, Toth B, Johnson NP, *et al.* Revascularization decisions in patients with stable angina and intermediate lesions: results of the international survey on interventional strategy. *Circ Cardiovasc Interv* 2014; 7 (6): 751-759.
8. Knuuti J, Wijns W, Saraste A, *et al.* 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of chronic coronary syndromes. *Eur Heart J* 2020; 41 (3): 407-477.
9. Knuuti J, Ballo H, Juárez-Orozco LE, *et al.* The performance of non-invasive tests to rule-in and rule-out significant coronary artery stenosis in patients with stable angina: a meta-analysis focused on post-test disease probability. *Eur Heart J* 2018; 39 (35): 3322-3330.
10. Taylor CA, Fonte TA, Min JK. Computational fluid dynamics applied to cardiac computed tomography for noninvasive quantification of fractional flow reserve: scientific basis. *J Am Coll Cardiol* 2013; 61 (22): 2233-2241.
11. Ball C, Pontone G, Rabbat M. Fractional flow reserve derived from coronary computed tomography angiography datasets: the next frontier in non-invasive assessment of coronary artery disease. *Biomed Res Int* 2018; 2018: 2680430.
12. Fairbairn TA, Nieman K, Akasaka T, *et al.* Real-world clinical utility and impact on clinical decision-making of coronary computed tomography angiogra-

- phy-derived fractional flow reserve: lessons from the ADVANCE Registry. *Eur Heart J* 2018; 39 (41): 3701-3711.
13. Patel MR, Nørgaard BL, Fairbairn TA, *et al.* 1-Year impact on medical practice and clinical outcomes of FFRCT The ADVANCE Registry. *JACC Cardiovasc Imaging* 2020; 13 (1 Pt 1): 97-105.
14. Kueh SH, Mooney J, Ohanaet M, *et al.* Fractional flow reserve derived from coronary computed tomography angiography reclassification rate using value distal to lesion compared to lowest value. *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2017; 11 (6): 462-467

# Transposición de grandes vasos y una rara asociación extracardíaca que cuestionará cuál es la mejor conducta a seguir

Karen Condori Alvino\*  
Carlos Álvarez Murillo\*\*

## Correspondencia

Karen Condori Alvino  
kcondori@insnsb.gob.pe

\* *Cardióloga Pediatra. Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja (INSN-SB). Lima. Perú*

\*\* *Cardiólogo Pediatra. Director adjunto del Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja (INSN-SB). Lima. Perú*

Recibido: 07/01/2020

Aceptado: 28/05/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Condori-Alvino K, Álvarez-Murillo C. Transposición de grandes vasos y una rara asociación extracardíaca que cuestionará cuál es la mejor conducta a seguir. *Rev Ecocar Pract (RETIC)*. 2020 (Ago); 3 (2): 11-13. doi: 10.37615/retic.v3n2a4.

**Cite this as:** Condori-Alvino K, Álvarez-Murillo C. Transposition of great arteries and a rare extracardiac association, that will question what is the best conduct to follow. *Rev Ecocar Pract (RETIC)*. 2020 (Ago); 3 (2): 11-13. doi: 10.37615/retic.v3n2a4.

## Palabras clave

- ▷ Transposición de grandes vasos
- ▷ Agenesia pulmonar
- ▷ Asociación extracardíaca

## RESUMEN

La transposición de grandes vasos es una de las cardiopatías congénitas más comunes y severas, pero también una de las más misteriosas. Representa el 5% de todas las cardiopatías congénitas y el 34% de los defectos conotruncales con *situs solitus*. Sin tratamiento el 30% de los casos mueren antes del primer mes y el 90% antes del primer año.

Se presenta el caso de un paciente con esta cardiopatía, en quien las imágenes comunes no eran usuales, y en el que una rara asociación extracardíaca (agenesia pulmonar izquierda) cambiaría la conducta a seguir.

## Keywords

- ▷ *Transposition of great arteries*
- ▷ *Pulmonary agenesis*
- ▷ *Extracardiac association*

## ABSTRACT

*Transposition of great arteries is one of the most common and severe congenital heart diseases, but also one of the most mysterious. It represents 5% of all congenital heart diseases and 34% of trunk-cone defects with situs solitus. Without treatment, 30% of cases die before the first month and 90% before the first year.*

*We present a case of a patient with this heart disease, in whom the common images do not meet the diagnostic criteria, because a rare extracardiac association (left pulmonary agenesis) would change the clinical management.*

## Presentación del caso

Paciente de 3 días de vida procedente de un hospital materno-infantil, con antecedente de tercera gestación, con controles prenatales normales, nace por cesárea iterativa. Edad gestacional 40 semanas, peso 3,550 kg, talla 49 cm y Apgar 7-9.

A las horas de vida presenta distrés respiratorio y cianosis perioral, con saturación de oxígeno del 75%, por lo que se realiza una radiografía de tórax (**Figura 1**) con velamiento de hemitórax izquierdo sin imagen típica de patología cardíaca.

Se le realiza también una ecocardiografía donde se diagnostica transposición de grandes vasos (D-TGV) con comunicación interventricular (CIV) y comunicación interauricular (CIA) asociadas, y sospecha de atelectasia masiva izquierda. Se inicia tratamiento con prostaglandinas y es transferido al instituto de referencia.

Ingresa ventilando espontáneamente. Se confirma el diagnóstico cardíaco: D-TGV, CIV de 4 mm, CIA *ostium secundum* de 8 mm y persistencia de conducto arterioso (PCA) de 5 mm.

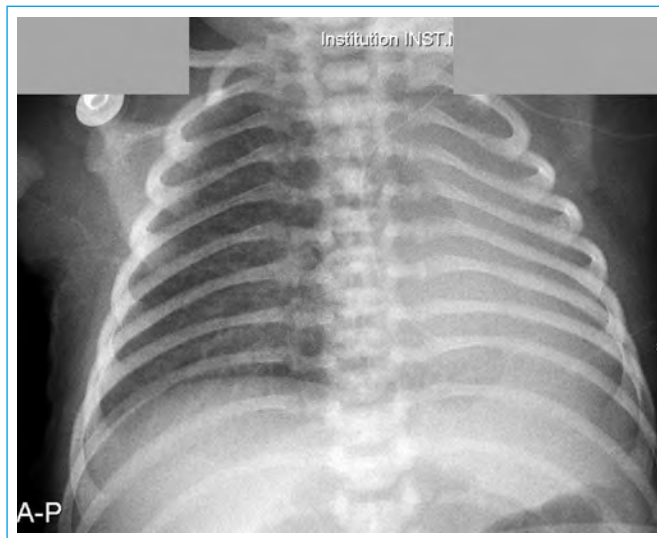
Se realiza una angiotomografía para evaluar la patología cardíaca asociada (**Figura 2 a Figura 5**), diagnosticándose aplasia pulmonar izquierda. Se mantiene el tratamiento con prostaglandinas por 10 días, ya que el tamaño de la CIA y la PCA eran amplios para asegurar mezcla y es dado de alta a los 28 días. Se mantienen controles ambulatorios hasta los 2 meses de edad.

Posteriormente se le admitió para cirugía cardíaca programada con apoyo de misión médica extranjera (CUIDAM). Se le realizó *switch* arterial, cierre de la CIV y ligadura y sección del conducto arterioso. El tiempo de circulación extracorpórea (CEC) fue de 2 horas y 30 minutos, y el tiempo de clampado aórtico de 1 hora y 27 minutos. El resultado quirúrgico fue bueno y la evolución postoperatoria satisfactoria.

Fue dado de alta y sigue controles médicos periódicos.



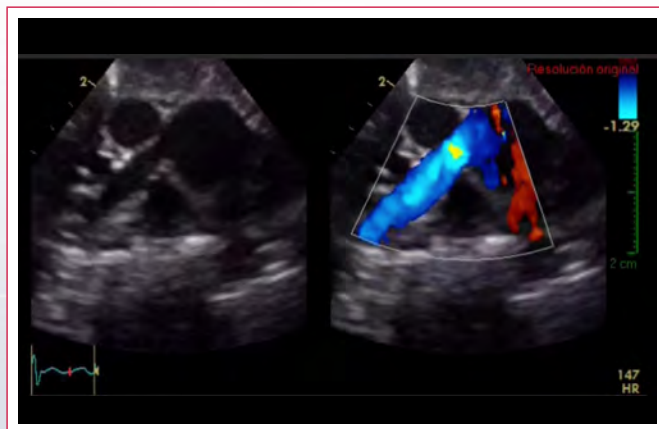
## Estudio por imagen



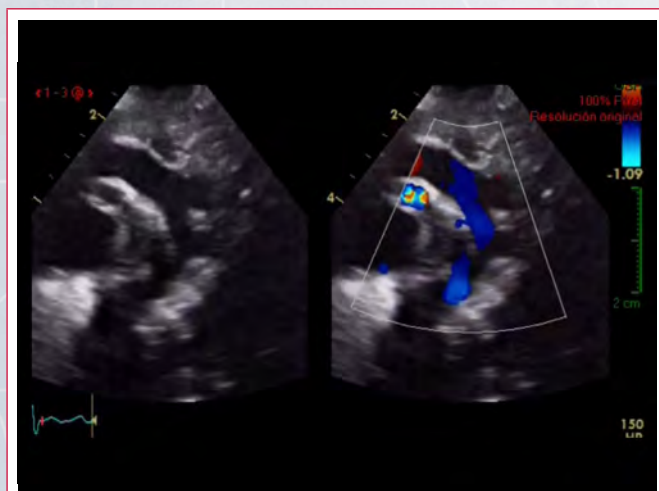
**Figura 1.** Radiografía de tórax que muestra desviación de silueta cardíaca y opacidad difusa en hemitórax izquierdo



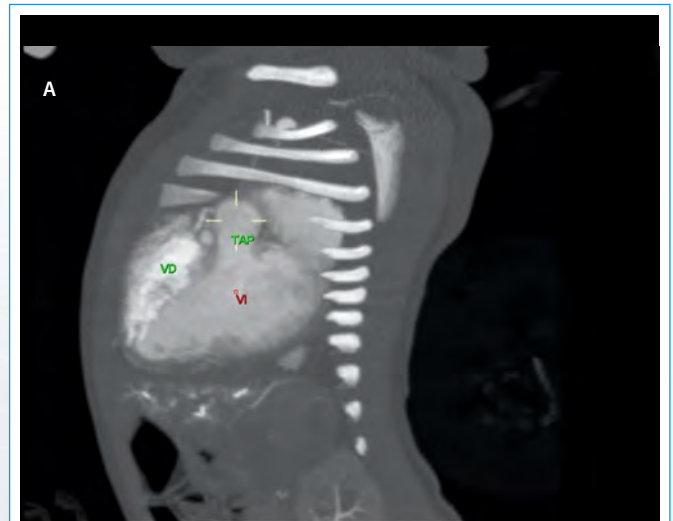
**Figura 2.** La tomografía muestra escaso tejido pulmonar izquierdo, además de componente atelectásico



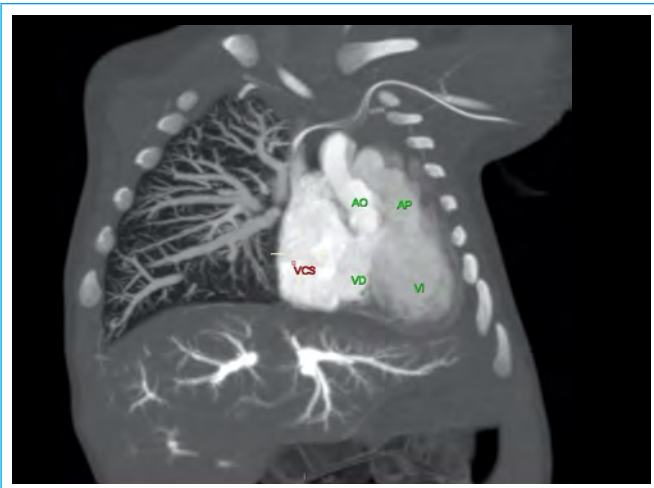
**Video 1.** Imagen en eje corto que muestra bifurcación pulmonar con arteria pulmonar principal de buen tamaño, la rama izquierda tiene flujo diastólico invertido (rojo)



**Video 2.** Imagen supraesternal. *Ductus* arterioso persistente amplio con flujo sistólico de derecha a izquierda (azul) y flujo diastólico retrógrado (rojo)



**Figura 3. A:** se evidencia la conexión ventriculoarterial discordante; **B:** vista sagital que muestra la transposición de los grandes vasos y el *ductus* arterioso amplio (AO: aorta; PCA: conducto arterioso persistente; TAP: tronco arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)



**Figura 4.** Vista coronal en donde se observa la discordancia ventriculoarterial y la silueta cardíaca ocupando el hemitórax izquierdo por la agenesia pulmonar (AO: aorta; AP: arteria pulmonar; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)



**Figura 5.** Vista axial que muestra discordancia ventriculoarterial y la silueta cardíaca ocupando hemitórax izquierdo por la agenesia pulmonar (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo)

## Discusión

La transposición de grandes vasos es una de las cardiopatías congénitas más comunes y severas, pero también una de las más misteriosas. Tiene una prevalencia de 3,54/10.000 nacimientos en Europa y es la cuarta cardiopatía compleja más frecuente<sup>(1)</sup>. Representa el 5% de todas las cardiopatías congénitas y el 34% de los defectos conotruncales con *situs solitus*. Sin tratamiento, el 30% de los casos muere antes del primer mes y el 90% antes del primer año<sup>(2)</sup>. En los últimos años se han realizado grandes mejoras en el diagnóstico, así como en el tratamiento médico y quirúrgico de esta cardiopatía congénita. Como consecuencia, en la actualidad, la supervivencia general de estos pacientes es significativamente mejor<sup>(3)</sup>.

La agenesia pulmonar es poco común. Consiste en la ausencia total o en la hipoplasia severa de uno o de ambos pulmones. Fue descrita por primera vez en 1673 por De Pozze, quien la observó de manera incidental durante la autopsia de una joven. La primera documentación de un caso se realizó en 1887 por Haberlein. La frecuencia aproximada de la agenesia pulmonar es de 1/15.000 nacidos vivos<sup>(4)</sup>.

No se ha encontrado más información de esta asociación en la literatura, si bien es cierto que la D-TGV es la cardiopatía cianótica más frecuente en el neo-

nato y con una adecuada anatomía valvular de los grandes vasos y las coronarias, y una adecuada masa ventricular, una reparación quirúrgica temprana marcará la diferencia.

En un estudio en México se asoció un 46% de malformaciones extracardíacas a D-TGV y dentro del sistema respiratorio sólo se asoció bronquio accesorio izquierdo e isomerismo pulmonar derecho<sup>(5)</sup>.

El pronóstico es mejor cuando la agenesia pulmonar es unilateral a la izquierda y cuando están ausentes malformaciones extracardíacas. Sin embargo, en el paciente de este caso la asociación importante con agenesia pulmonar izquierda no fue impedimento para tomar la decisión de programarlo para el *switch* arterial. Tuvo un postoperatorio óptimo, con buen resultado cardíaco, y fue dado de alta con controles ambulatorios por los servicios de Cardiología y Neumología.

## Conclusiones

La transposición de grandes vasos es una de las cardiopatías congénitas más comunes y severas pero también una de las más misteriosas. En los últimos años, se han realizado grandes mejoras en el diagnóstico, así como en su tratamiento médico y quirúrgico. Como consecuencia, en la actualidad, la supervivencia general de estos pacientes es significativamente mejor.

El caso que hemos mostrado es muy infrecuente, las imágenes mostradas no eran usuales, y es que una rara asociación extracardíaca (agenesia pulmonar izquierda) cambió la conducta diagnóstico-terapéutica.

## Ideas para recordar

- La transposición completa de grandes vasos es una de las cardiopatías cianóticas más frecuentes en el recién nacido.
- La forma de presentación clínica varía de acuerdo con las lesiones asociadas, CIV, CIA, *ductus* y si tiene o no estenosis pulmonar.
- La ecocardiografía es la piedra angular del diagnóstico, incluso desde la vida fetal.
- La angiotomografía complementa muy bien los hallazgos ecocardiográficos.
- La agenesia pulmonar es una asociación extracardíaca muy rara en la D-TGV, casi no descrita, y si es izquierda tiene mejor pronóstico.

## Bibliografía

1. Pexieder T, Blanc O, Pelouch V, *et al*. Late fetal development of retinoic acid-induced transposition of great arteries: morphology, physiology and biochemistry. En: Clark EB, Markwald RR, Takao A (ed.). Developmental mechanism of heart disease. New York. Futura Publishing Company, 1995; 297-307.
2. Ferencz C, Brenner JJ, Loffredo C, *et al*. Transposition of great arteries: etiologic distinctions of outflow tract defects in a case-control study of risk factors. En: Clark EB, Markwald RR, Takao A (ed.). Developmental mechanism of heart disease. New York. Futura Publishing Company, 1995; 639-653.
3. Mair DD, Ritter DG, Ongley PA, Helmholtz HF. Hemodynamics and evaluation for surgery of patients with complete transposition of the great arteries and ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1971; 28 (6): 632-640.
4. Manohar VM, Shivanna DN, Ramesh, Vemgal P. Left pulmonary agenesis with single atrium simulating cardiac type of total anomalous pulmonary venous connection. *Ind J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 24: 180-183.
5. Quispe-Susara EN, Durán-Padilla MA, Ramón-García G. Malformaciones cardíacas y extracardíacas asociadas a transposición de grandes vasos. Revisión de 15 casos. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2006; 69 (3): 144-148.

# Diagnóstico por imagen de la disección arterial coronaria espontánea

Javier Ibero Valencia\*  
Ana De la Fuente\*  
José Calabuig Nogués\*

Juan José Gavira Gómez\*  
Gorka Bastarrika Alemañ\*\*

## Correspondencia

Javier Ibero Valencia  
jibero.1@unav.es

\* Departamento de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Clínica Universidad de Navarra. España

\*\* Servicio de Radiología. Clínica Universidad de Navarra. España

Recibido: 06/03/2020

Aceptado: 28/05/2020

En línea: 31/08/2020

Citar como: Ibero-Valencia J, De la Fuente A, Calabuig-Nogués J, Gavira-Gómez JJ, Bastarrika-Alemañ G. Diagnóstico por imagen de la disección arterial coronaria espontánea. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 14-17. doi: 10.37615/retic.v3n2a5.

Cite this as: Ibero-Valencia J, De la Fuente A, Calabuig-Nogués J, Gavira-Gómez JJ, Bastarrika-Alemañ G. Imaging diagnosis of spontaneous coronary artery dissection. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 14-17. doi: 10.37615/retic.v3n2a5.

## Palabras clave

- ▷ Síndrome coronario agudo
- ▷ Disección coronaria espontánea
- ▷ Diagnóstico

## Keywords

- ▷ Acute coronary syndrome
- ▷ Spontaneous coronary artery dissection
- ▷ Diagnosis

## RESUMEN

La disección coronaria espontánea (DCE) es una causa infrecuente de síndrome coronario agudo (SCA) que precisa una aproximación diagnóstica y terapéutica específica. La coronariografía invasiva es la técnica de elección para el diagnóstico de la DCE. Sin embargo, la incapacidad para caracterizar la pared arterial hace necesario, en algunos casos, utilizar otras técnicas diagnósticas, como la imagen intracoronaria o la coronariografía por TC. Se presenta el caso de una mujer joven, puérpera, con diagnóstico de preeclampsia, que desarrolla un SCA secundario a una DCE donde se demuestra la utilidad de las distintas técnicas diagnósticas.

## ABSTRACT

Spontaneous coronary artery dissection (SCAD) is an infrequent cause of acute coronary syndrome (ACS), which requires a specific diagnostic workup and therapeutic management. Coronary angiography is the preferred technique for the diagnosis of SCAD. However, its inability to characterize the artery wall emphasizes the need of other imaging techniques, such as intracoronary imaging or coronary CT angiography. We present a case report of a young postpartum woman with preeclampsia who developed an ACS due to a spontaneous coronary artery dissection. In this case we demonstrate the clinical value of different imaging techniques.

## Presentación del caso

Se presenta el caso de una mujer puérpera de 35 años hospitalizada en el centro de los autores por preeclampsia en el posparto inmediato. Entre sus antecedentes médicos destacaba el diagnóstico de hipertensión arterial y el desarrollo de preeclampsia en dos embarazos previos.

A los 7 días de dar a luz a su tercer hijo, presentó un episodio de opresión precordial en reposo coincidiendo con pico hipertensivo de 200/120 mmHg. Por ello se le realizó un electrocardiograma urgente que, comparado con su electrocardiograma basal, mostró rectificación del segmento ST en V4-V6, así como descenso del ST e inversión de ondas T en dIII y aVF (Figura 1). Se completó con estudio analítico que puso de manifiesto elevación de enzimas cardíacas con curva isquémica.

Ante estos hallazgos se procedió a la realización de un cateterismo urgente que mostró imagen de disección extraluminal del origen de la arteria coronaria posterolateral, así como reducción brusca y homogénea del calibre de la des-

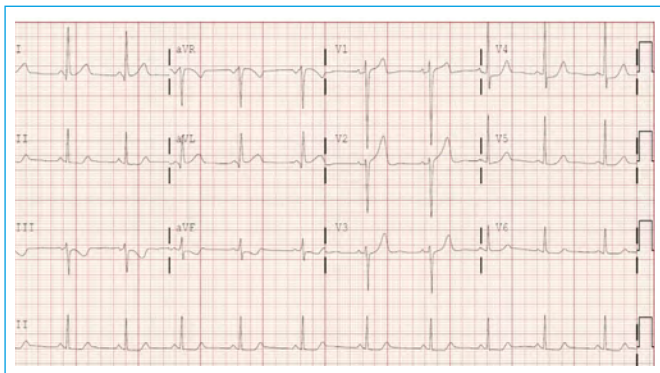
centente anterior desde su tercio medio y de la primera diagonal (Figura 2). Se completó el estudio con IVUS que evidenció hematoma intramural en ambas arterias (Video 1). Ante estos hallazgos la paciente fue diagnosticada de disección coronaria espontánea.

Dada la estabilidad hemodinámica de la paciente se decidió mantener una actitud expectante. Al día siguiente se le realizó una coronariografía por TC, que mostró imágenes compatibles con hematoma intramural correspondiente con los hallazgos de la coronariografía invasiva (Figura 3 a Figura 5), así como un área de hipoperfusión e hipocinesia del segmento anterior apical correspondiente con el territorio de la primera diagonal (Figura 6 y Figura 7).

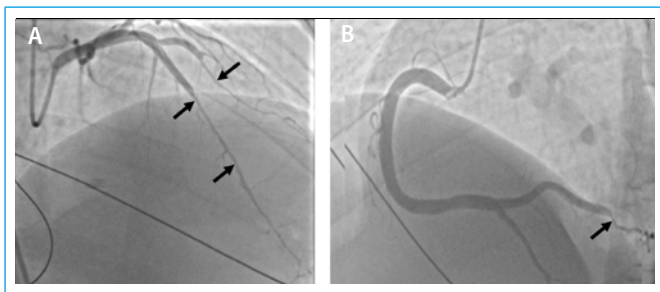
La paciente presentó buena evolución posterior y fue dada de alta asintomática desde el punto de vista cardiovascular.

A los 3 meses acudió a revisión encontrándose asintomática desde el punto de vista cardiovascular. Se le realizó una nueva coronariografía por TC, que evidenció la resolución del hematoma intramural (Figura 8 y Figura 9).

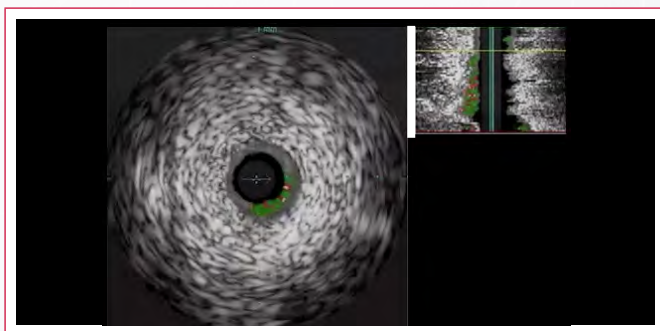
Estudio por imagen



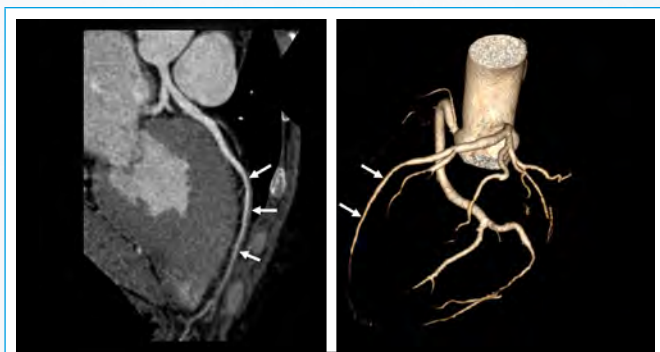
**Figura 1.** Electrocardiograma. Rectificación del segmento ST en V4-V6, así como descenso del ST e inversión de ondas T en dIII y aVF



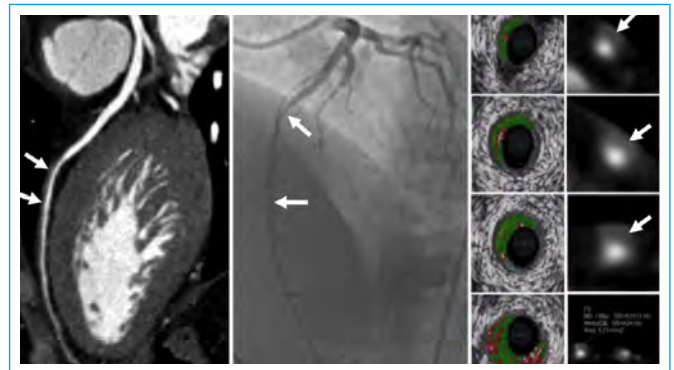
**Figura 2.** Coronariografía invasiva. Se evidencia reducción brusca y homogénea del calibre de la descendente anterior desde su tercio medio (flecha negra) y de la primera diagonal (A), así como posible disección extraluminal del origen de la arteria coronaria posterolateral (B)



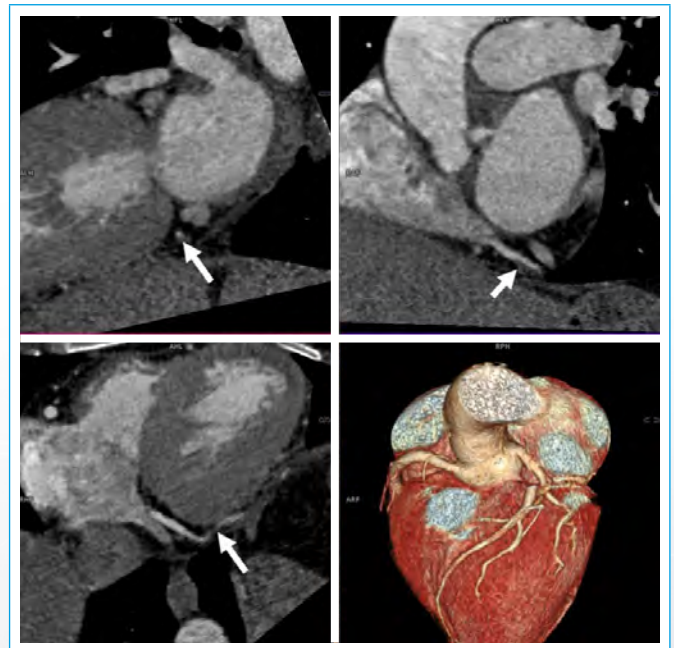
**Vídeo 1.** IVUS. Se observa hematoma intramural desde el tercio medio de la arteria descendente anterior



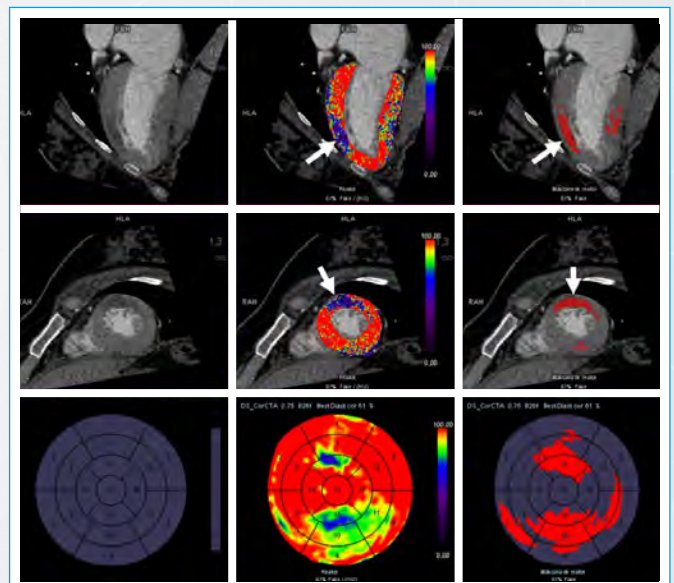
**Figura 3.** Coronariografía por TC, estudio basal. Se evidencia hematoma intramural en la descendente anterior media, concordante con las imágenes del IVU



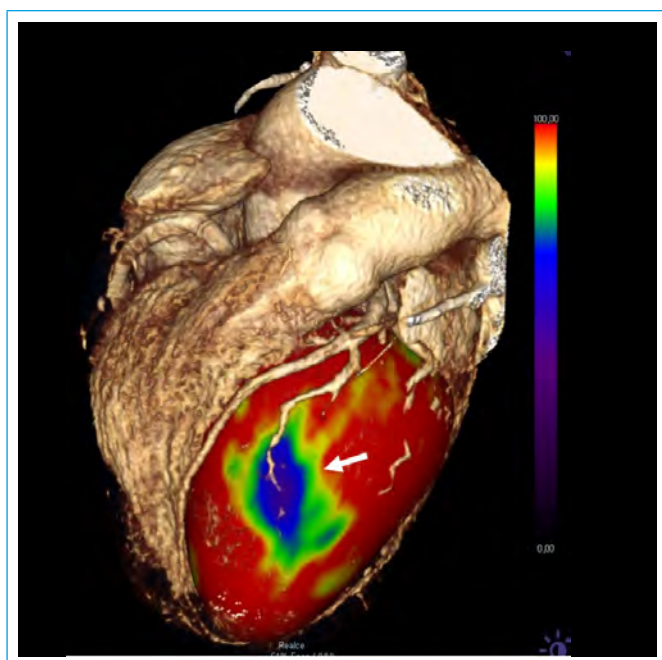
**Figura 4.** Comparativa de los hallazgos presentes en la coronariografía por TC, la coronariografía invasiva y los presentes en el IVUS



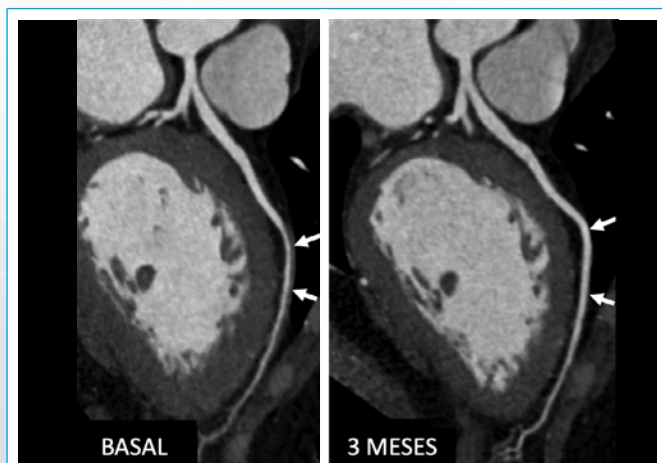
**Figura 5.** Coronariografía por TC, estudio basal. Se evidencia hematoma intramural en la posterolateral, concordante con las imágenes del IVUS



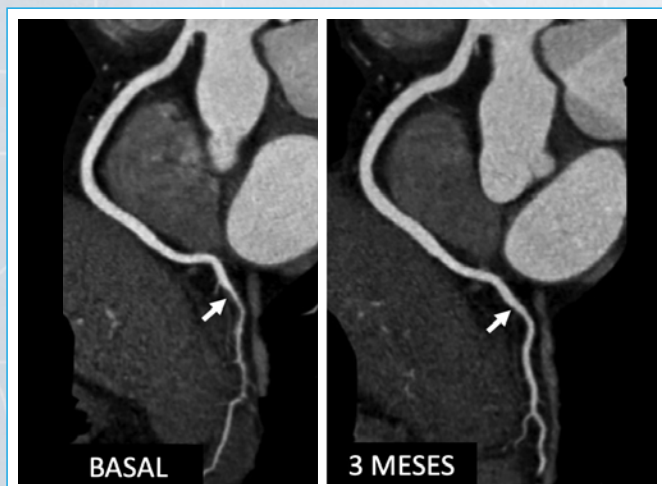
**Figura 6.** Estudio de perfusión miocárdica por TC. Se observa hipoperfusión de los segmentos anterior e inferior apical del ventrículo izquierdo



**Figura 7.** Estudio de perfusión miocárdica por TC. Reconstrucción tridimensional con visualización del déficit de perfusión en cara anterior



**Figura 8.** Comparación de coronariografía por TC del estudio basal con el control a los 3 meses (arteria coronaria descendente anterior)



**Figura 9.** Comparación de coronariografía por TC del estudio basal con el control a los 3 meses (rama posterolateral)

## Discusión

La disección coronaria espontánea (DCE) es una separación de las capas que conforman la pared de la arteria coronaria secundaria a la formación de un hematoma intramural<sup>(1, 2)</sup>. Esta entidad se puede asociar o no a una rotura de la íntima y no debe ser secundaria a iatrogenia o traumatismo. La compresión extrínseca de la luz verdadera puede ser causa de síndrome coronario agudo (SCA).

Siendo una causa infrecuente de SCA, clásicamente la DCE se ha asociado a mujeres jóvenes embarazadas. Sin embargo, aunque constituye la principal causa de SCA durante el embarazo, esta asociación solamente está presente en un 10% del total. La arteria coronaria que más frecuentemente se afecta es la descendente anterior y en hasta un 23% puede presentar afectación multivasa<sup>(3)</sup>.

Para su diagnóstico se precisa una alta sospecha diagnóstica con objeto de orientar como SCA a un paciente con dolor torácico con escasa probabilidad pre-test de cardiopatía isquémica aterosclerótica<sup>(1, 4)</sup>. La presencia de un dolor torácico típico en el contexto de una mujer joven (< 50 años) con pocos o ningún factor de riesgo cardiovascular, antecedente de parto reciente o arteriopatías genéticas como el síndrome de Marfan debe elevar la sospecha diagnóstica de esta entidad.

La técnica diagnóstica de elección es la coronariografía invasiva, si bien es cierto que tiene limitaciones, puesto que no es capaz de caracterizar la pared de la arteria y, por tanto, de identificar el hematoma intramural<sup>(1)</sup>. Por ello, las técnicas de imagen intracoronaria, como el IVUS o la OCT, constituyen herramientas fundamentales para la identificación de dicho hematoma. En este caso, la paciente presentó una disección tipo 2b<sup>(5)</sup>, y se precisó la realización de un IVUS intracoronario con objeto de confirmar el diagnóstico de la enfermedad.

La coronariografía por TC (CTC) es una técnica no invasiva capaz de valorar la anatomía coronaria. Sin embargo, su resolución espacial es relativamente baja, por lo que esta técnica presenta dificultades para identificar la enfermedad (ya sea en forma de oclusión, disección o hematoma intramural) en los vasos de menor calibre. Por este motivo la ausencia de disección en la CTC no excluye el diagnóstico de disección coronaria<sup>(6)</sup>. En este caso se realizó una CTC 24 horas después de la coronariografía invasiva, haciéndose evidente la presencia de hematoma intramural, tanto en el tercio medio de la descendente anterior como en la primera diagonal y en la arteria posterolateral. Además, la CTC también permite establecer la perfusión del miocardio, como en este caso, en el que se observó un déficit de perfusión en el territorio de la primera diagonal.

A pesar de sus limitaciones, la CTC puede ser útil en el seguimiento de aquellos pacientes con CTC patológica. Hasta en un 90% de los casos el hematoma intramural se resuelve de forma espontánea<sup>(7)</sup>. Esto justifica que, excepto en aquellos casos en los que se demuestre isquemia persistente o inestabilidad hemodinámica, no se utilicen técnicas de revascularización. En este contexto, la CTC es especialmente útil para demostrar de forma no invasiva la resolución del cuadro. En este caso particular la arteria estaba permeable en el momento de la coronariografía invasiva, sin signos de isquemia clínica o electrocardiográfica tras el inicio de vasodilatadores, motivo por el que no se revascularizó. En la CTC a los 3 meses se demostró la resolución del hematoma intramural.

## Conclusión

La DCE es una causa infrecuente de SCA, que precisa un manejo diagnóstico y terapéutico específico. La coronariografía invasiva y las técnicas de imagen intracoronaria constituyen el pilar diagnóstico de esta entidad, mientras que la coronariografía por TC es una técnica útil en el seguimiento a largo plazo de estos pacientes.

## Ideas para recordar

- La disección arterial coronaria es una causa infrecuente de síndrome coronario agudo, por lo que se precisa una alta sospecha diagnóstica en pacientes con un perfil clínico determinado para diagnosticarla.
- La coronariografía invasiva y las técnicas de imagen intracoronaria son las técnicas de elección en el diagnóstico de esta entidad.
- La coronariografía por TC, a pesar de sus limitaciones en el diagnóstico, puede ser de utilidad en el seguimiento no invasivo de la enfermedad.

## Bibliografía

1. Hayes SN, Kim ESH, Saw J, *et al.* Spontaneous coronary artery dissection: current state of the science: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2018; 137 (19): e523-e557.
2. Adlam D, Alfonso F, Maas AH, *et al.* European Society of Cardiology, acute cardiovascular care association, SCAD study group: a position paper on spontaneous coronary artery dissection. *Eur Heart J* 2018; 39 (36): 3353-3368.
3. Tweet MS, Hayes SN, Gulati R, *et al.* Clinical features, management, and prognosis of spontaneous coronary artery dissection. *Circulation* 2012; 126 (5): 579-588.
4. Adlam D, García-Guimaraes M, Maas AHM. Spontaneous coronary artery dissection: no longer a rare disease. *Eur Heart J* 2019; 40 (15): 1198-1201.
5. Saw J. Coronary angiogram classification of spontaneous coronary artery dissection. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014; 84 (7): 1115-1122.
6. Tweet MS, Akhtar NJ, Hayes SN, *et al.* Spontaneous coronary artery dissection: Acute findings on coronary computed tomography angiography. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care* 2019; 8 (5): 467-475.
7. Saw J, Starovoytov A, Humphries K, *et al.* Canadian spontaneous coronary artery dissection cohort study: in-hospital and 30-day outcomes. *Eur Heart J* 2020; 40 (15): 1188-1197.

## Disnea de causa insospechada

Melissa Rodríguez Israel\*  
Andrés Garzona Navas\*\*  
Ana Beatriz Argüelles Argüello\*\*  
Ruy Vargas Baldares\*\*\*

### Correspondencia

Melissa Rodríguez Israel  
meli.1486@hotmail.com

\* Servicio de Cardiología. Hospital San Vicente Paúl. Heredia. Costa Rica

\*\* Servicio de Cardiología. Hospital México. San José. Costa Rica

\*\*\* Servicio de Anatomía Patológica. Hospital San Vicente Paúl. Heredia. Costa Rica

Recibido: 02/03/2020

Aceptado: 29/05/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Rodríguez-Israel M, Garzona-Navas A, Argüelles-Argüello AB, Vargas-Baldares R. Disnea de causa insospechada. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 18-21. doi: 10.37615/retic.v3n2a6.

**Cite this as:** Rodríguez-Israel M, Garzona-Navas A, Argüelles-Argüello AB, Vargas-Baldares R. Dyspnea occurring from an unsuspected site. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 18-21. doi: 10.37615/retic.v3n2a6.

### Palabras clave

- ▷ Angiosarcoma
- ▷ Tumor pericárdico
- ▷ Hemopericardio

### RESUMEN

El angiosarcoma primario de pericardio es una patología extremadamente infrecuente, con muy mal pronóstico. Se presenta un paciente ingresado por un cuadro constitucional y disnea en el que se diagnostica un derrame pericárdico hemorrágico asociado a un tumor maligno de pericardio, y que termina falleciendo. La autopsia confirmó el diagnóstico de angiosarcoma de pericardio.

### Keywords

- ▷ Angiosarcoma
- ▷ Pericardial tumor
- ▷ Hemopericardium

### ABSTRACT

Primary pericardial angiosarcoma is an extremely rare tumor associated with a very poor prognosis. This is a presentation of a case of a patient presenting with acute constitutional symptoms and dyspnea in whom a hemopericardium due to a pericardial tumor. The case evolved rapidly and ended fatally. The diagnosis of primary pericardial angiosarcoma was made in the autopsy.

### Presentación del caso

Varón de 44 años, sin antecedentes patológicos relevantes que acudió al Servicio de Urgencias por un cuadro de astenia, adinamia, disnea y sensación febril. En la valoración inicial se apreció febrícula de 37,5 °C, derrame pleural bilateral moderado (Figura 1) y derrame pericárdico severo con signos de taponamiento cardíaco y compromiso hemodinámico, por lo que se procedió a drenar el derrame pericárdico, obteniendo 400 ml de líquido sanguinolento.

El paciente ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se mantuvo en observación. El líquido pericárdico resultó ser un exudado, con resultados negativos en la inmunología para tuberculosis, las serologías virales y el estudio bacteriológico. Su condición clínica mejoró, por lo que se decidió darle el alta médica tras una ecocardiografía transtorácica (ETT) de control informada como normal (Video 1).

Un mes después el paciente reingresa con mayor disnea, dolor torácico que empeora con el esfuerzo y fiebre persistente. Al examen físico se observa deterioro del estado general, disminución significativa de peso, fiebre y gesto facial de dolor al inspirar.

La radiografía de tórax muestra un parénquima pulmonar con infiltrados algodonosos difusos bilaterales y derrame pleural bilateral de predominio izquierdo (Figura 2). Se realiza una ETT en la que se observa un engrosamiento muy llamativo de hasta 5 cm del pericardio con una textura heterogénea en empedrado. Además, existía un movimiento disincrónico del septum interventricular muy llamativo (Video 2, Video 3 y Video 4). En la tomografía de tórax se comprueba que el pericardio está muy engrosado, con múltiples calcificaciones nodulares de hasta 28 mm de diámetro. Además, se observa infiltrado alveolar, derrame pleural y atelectasia del lóbulo pulmonar inferior izquierdo (Figura 3). Se realizó una biopsia pleural sin resultado concluyente.

El estado clínico del paciente se deterioró rápidamente, por lo que no se pudo realizar una biopsia del pericardio y los cirujanos cardiovasculares rechazaron la posibilidad de realizar un abordaje quirúrgico. Evolucionó a shock cardiogénico con posterior claudicación ventilatoria. Se realizó una nueva ecocardiografía, obteniendo 600 ml de líquido francamente hemorrágico. Horas después el paciente falleció. La autopsia evidenció un pericardio infiltrado por tejido necrótico y hemorrágico que formaba granulomas de gran tamaño (Figura 4 y Figura 5). El parénquima pulmonar también se encontraba invadido por lesiones nodulares (Figura 6). El análisis histológico dio el diagnóstico final de angiosarcoma primario de pericardio.

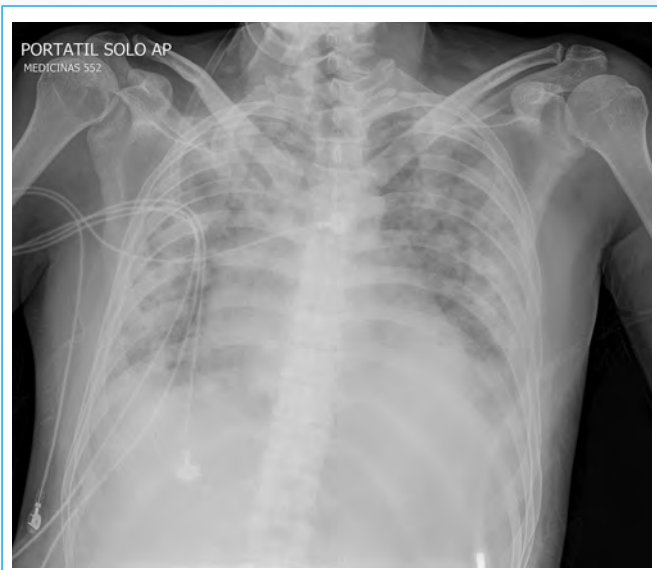
## Estudio por imagen



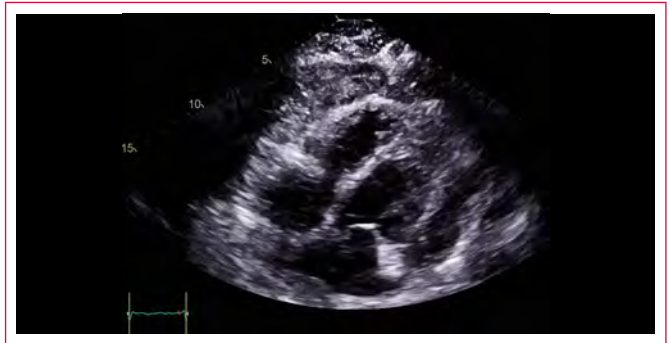
**Figura 1.** Radiografía de tórax, proyección PA. Se observa derrame pleural de predominio derecho y ensanchamiento de la silueta cardíaca



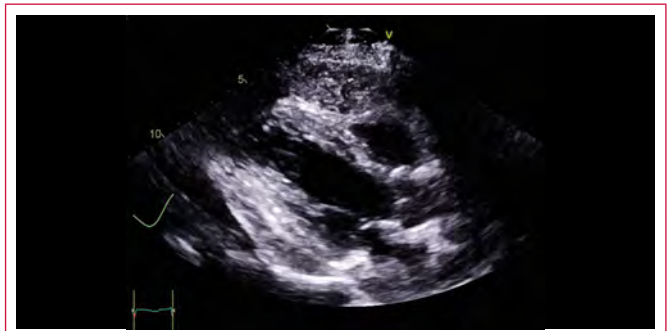
**Vídeo 1.** Ecocardiografía "normal" tras la pericardiocentesis. Plano apical de cuatro cámaras



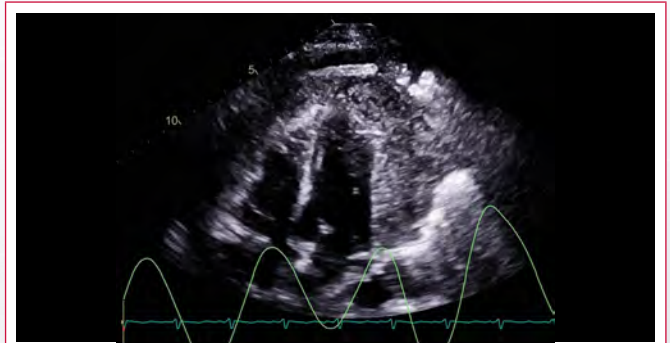
**Figura 2.** Radiografía de tórax. Se observa un infiltrado algodonoso en ambos campos pulmonares con derrame pleural de predominio izquierdo



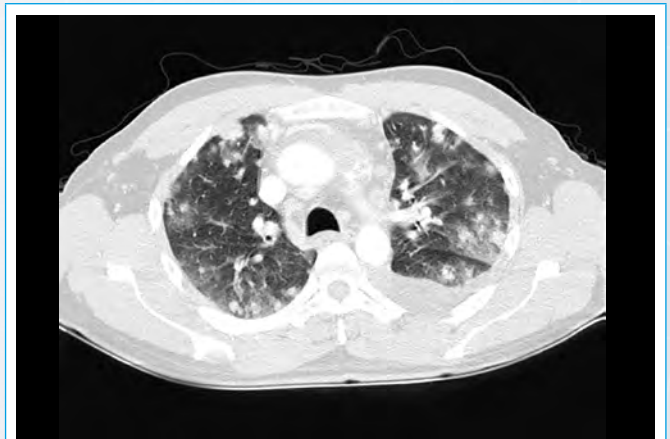
**Vídeo 2.** Ecocardiografía en el reingreso. Plano subcostal. Engrosamiento muy llamativo del pericardio. Movimiento paradójico del septo



**Vídeo 3.** Ecocardiografía en el reingreso. Plano paraesternal. El pericardio aparece como una banda gruesa de tejido de densidad heterogénea

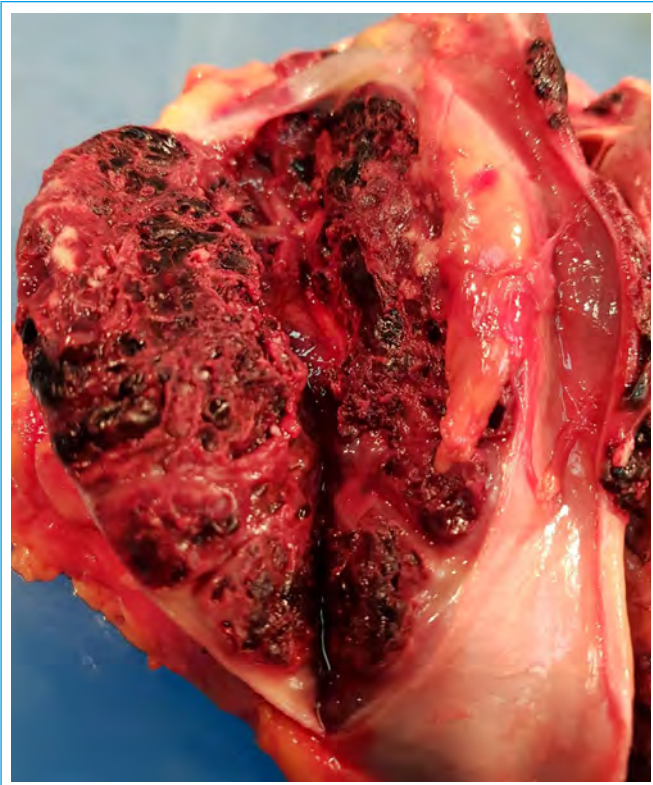


**Vídeo 4.** Ecocardiografía en el reingreso. Plano apical. Destaca de nuevo el terrible engrosamiento pericárdico. Además, se aprecia derrame pericárdico libre asociado



**Figura 3.** Corte axial de tomografía torácica con contraste. Se observan infiltrados nodulares bilaterales en vidrio deslustrado e imágenes sólidas asociadas a derrame pleural izquierdo





**Figura 4.** Pieza histológica del corazón donde se observan lesiones necrosadas infiltrantes en el pericardio formando granulomas (cortesía del Dr. Vargas, Servicio de Patología, Hospital San Vicente Paúl, Heredia, Costa Rica)



**Figura 5.** Otra vista de la pieza histológica de corazón donde se observan las lesiones infiltrantes en pericardio necrosadas formando granulomas (cortesía del Dr. Vargas, Servicio de Patología, Hospital San Vicente Paúl, Heredia, Costa Rica)



**Figura 6.** Pieza histológica del pulmón, con múltiples lesiones nodulares en el parénquima (cortesía del Dr. Vargas, Servicio de Patología, Hospital San Vicente Paúl, Heredia, Costa Rica)

## Discusión

Los tumores cardíacos primarios son raros, con una incidencia entre el 0,0017% y el 0,03% de todos los tumores. De todos los tumores malignos cardíacos, los sarcomas son los más frecuentes (76-78%)<sup>(1, 2, 3)</sup> y el angiosarcoma representa aproximadamente el 31% de los tumores de estirpe maligna.

El angiosarcoma primario de pericardio es extremadamente raro y está asociado a muy mal pronóstico<sup>(4)</sup>. Con una mayor incidencia en varones, aparece entre la tercera y la cuarta década de la vida. Su progresión inicialmente es asintomática o muy inespecífica<sup>(5)</sup>. Finalmente suele presentarse con insuficiencia cardíaca y es frecuente el derrame pericárdico severo.

En el paciente de este caso los diagnósticos diferenciales evaluados inicialmente fueron tuberculosis y miocarditis viral, pero las serologías virales, bacteriología y serologías para tuberculosis, fueron negativas. En la segunda internación fue imposible no pensar en una causa neoplásica por la rápida progresión de los síntomas y el deterioro marcado de su estado general. Llamó mucho la atención la rápida progresión de la enfermedad, sin poder tener un diagnóstico certero hasta después de la muerte del paciente. Apoyaba el diagnóstico de neoplasia maligna la infiltración pericárdica observada en la tomografía y la ecocardiografía, lo que hizo pensar en un proceso neoplásico infiltrativo del pericardio a pesar de no tener la confirmación histopatológica hasta el momento de su fallecimiento.

El angiosarcoma pericárdico se observa como lesiones rojas o pardas y hemorrágicas, mal circunscritas y que pueden invadir el miocardio subyacente, el pulmón o la pared torácica<sup>(4)</sup>. En la autopsia las muestras macroscópicas revelaron características de tumor maligno con metástasis en el parénquima pulmonar. La histología con marcadores CD 31+ y CD 34 + llevó al diagnóstico final de angiosarcoma primario de pericardio.

En estos pacientes se ha descrito una supervivencia promedio de 6 a 14 meses. El tumor responde pobremente a la radioterapia y a la quimioterapia, y en muchos casos se recomienda un manejo conservador del paciente. Si se piensa en la cirugía, la resección del tumor(es) es compleja, ya que son masas muy friables con alto riesgo de hemorragia en el momento de las resecciones<sup>(5)</sup>.

## Conclusión

El angiosarcoma primario de pericardio es un tumor extraordinariamente raro y de diagnóstico muy difícil. Tiene opciones terapéuticas muy limitadas y un pobre pronóstico<sup>(5)</sup>.

## Ideas para recordar

- Ante un derrame pericárdico hemorrágico se debe descartar la etiología maligna.

- La biopsia de pericardio se debe realizar tempranamente ante la sospecha de malignidad, a pesar de ser un procedimiento invasivo.
- Los tumores del pericardio son enfermedades raras que deben entrar dentro del diagnóstico diferencial.

## Bibliografía

1. Randhawa J, Budd G, Randhawa M, et al. Primary cardiac sarcoma. *American Journal of Clinical Oncology* 2016; 39 (6): 593-599.
2. Yao H, Miyamoto T, Mukai S, et al. Angiosarcoma of the pericardium. *The Japanese Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2003; 51 (2): 65-67.
3. Burazor I, Aviel-Ronen S, Imazio M, et al. Primary malignancies of the heart and pericardium. *Clinical Cardiology* 2014; 37 (9): 582-587.
4. Maleszewski J, Anavekar N. Neoplastic pericardial disease. *Cardiology Clinics* 2017; 35 (4): 589-600.
5. Herrmann M, Shankerman R, Edwards W, et al. Primary cardiac angiosarcoma: A clinicopathologic study of six cases. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1992; 103 (4): 655-664.

## Trombosis valvular gigante

José Eduardo Ramírez Batista\*  
Alejandro Gutiérrez Fernández\*  
Luis Alonso Pérez\*

Omer Leal Fernández\*\*  
Pedro Azcárate Agüero\*

### Correspondencia

José Eduardo Ramírez Batista  
jeramirez47@gmail.com

\* Departamento de Cardiología. Hospital San Pedro. Logroño. La Rioja. España

\*\* Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Viamed Los Manzanos. Logroño. La Rioja. España

Recibido: 31/05/2020

Aceptado: 12/06/2020

En línea: 31/08/2020

Citar como: Ramírez-Batista JE, Gutiérrez-Fernández A, Alonso-Pérez L, Leal-Fernández O, Azcárate-Agüero P. Trombosis valvular gigante. Rev Eocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 22-25. doi: 10.37615/retic.v3n2a7.

Cite this as: Ramírez-Batista JE, Gutiérrez-Fernández A, Alonso-Pérez L, Leal-Fernández O, Azcárate-Agüero P. Giant valve thrombosis. Rev Eocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 22-25. doi: 10.37615/retic.v3n2a7.

### Palabras clave

- ▷ Trombosis
- ▷ Ictus
- ▷ Válvula
- ▷ Mecánica

### RESUMEN

Se presenta el caso de un hombre de 63 años con antecedentes de cardiopatía isquémica intervenida, portador de prótesis mecánica mitral, que acude a urgencias por focalidad neurológica. En la ecocardiografía se observa una masa sobre válvula mitral protésica que sugiere la presencia de un trombo protésico. Se inicia anticoagulación con heparina sódica y, ante una evolución desfavorable (el trombo crece), se decide optar por el recambio de la válvula protésica. Tras la intervención se observa en la ecocardiografía de control una prótesis mitral con buena apertura de discos, gradiente medio de 4-5 mmHg y mínima regurgitación intraprotésica.

### Keywords

- ▷ Thrombosis
- ▷ Stroke
- ▷ Mechanical
- ▷ Valve

### ABSTRACT

63-year-old male with a medical history of coronary artery bypass and mitral valve mechanic prosthesis. He was evaluated in the emergency department due to cerebrovascular stroke. An echocardiogram was performed, there was a mass in the mitral valve prosthesis; thrombus formation. Albeit anticoagulation with unfractionated heparin the patient had rapid thrombus progression, therefore surgical valve replacement was performed. Post-operative echocardiogram showed, good opening of the mitral discs, a mean gradient of 4-5 mmHg and physiologic intra-prosthetic regurgitation.

### Presentación del caso

Varón de 63 años, dislipidémico y fumador con antecedentes de cardiopatía isquémica, enfermedad coronaria crónica de tres vasos revascularizada en junio de 2015 con *bypass* coronario e implantación de prótesis mitral mecánica ON X 25/33. Acude a urgencias 4 años y medio después por presentar inicio súbito de paresia facial derecha y disartria severa. El paciente ingresó en la planta de Neurología con el diagnóstico de ictus isquémico cerebeloso izquierdo de probable origen cardioembólico. Los controles de INR habían estado consistentemente en rango subterapéutico durante los meses previos.

Durante el ingreso se realiza una ecocardiografía transtorácica (ETT) y posteriormente transesofágica (ETE) donde se objetiva prótesis mitral mecánica bi-disco y sobre su anillo posterolateral una masa de unos 6 mm, de refringencia similar al miocardio, que se introduce parcialmente en el espacio del ocluser anterior, impidiendo su cierre completo y que sugiere la presencia de un trombo protésico con un gradiente medio de la prótesis de unos 4 mmHg. Además, en la parte más anterior del anillo mitral se observan pequeños filamentos

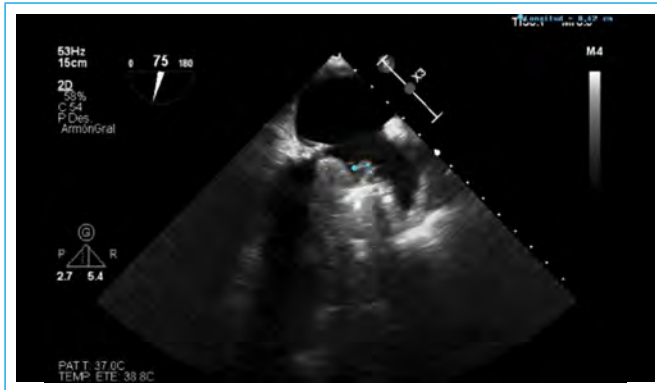
vibrátiles que en el contexto clínico también sugieren trombosis protésica (Figura 1 y Figura 2).

Ante este hallazgo y el alto riesgo de complicaciones valvulares y tromboembólicas se valora el caso de forma conjunta entre los servicios de Neurología, Cardiología y Cirugía Cardíaca (*Heart Team*). Como el tamaño del trombo no era grande y la prótesis era normofuncionante (a pesar de interferir parcialmente el trombo con el movimiento de la valva anterior), se decidió iniciar perfusión de heparina sódica para mantener unos niveles de TTPA elevados (rango en torno a 3) y se repitió la ETE 8 días después (manejo habitual en la trombosis valvular protésica no obstructiva).

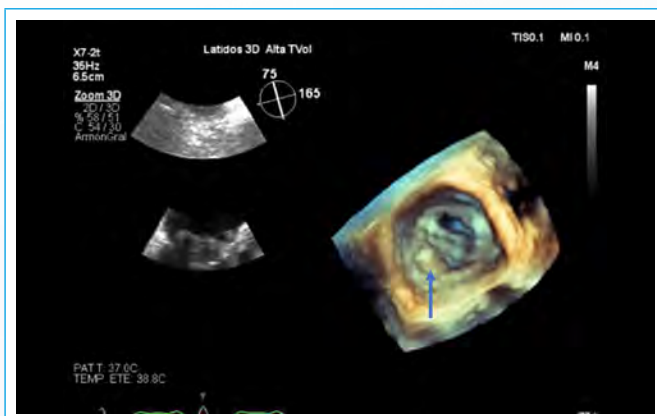
A pesar del tratamiento con heparina sódica se observó una progresión rápida del trombo que había crecido considerablemente y provocaba inmovilidad del disco anterior (Video 1 a Video 4). El gradiente medio de la prótesis mitral era de 9,6 mmHg (Video 5) y el orificio de apertura mitral es de 0,5 cm<sup>2</sup> (Figura 3). Debido al gran volumen del trombo, a que interfería con el funcionamiento de la válvula mitral y a su refractariedad al ciclo inicial con heparina sódica se decidió intervenir quirúrgicamente al paciente.

Se realizó una intervención quirúrgica programada objetivando trombosis de prótesis mitral mecánica de gran tamaño (Figura 4 y Video 6). Se procedió al recambio de la prótesis mitral trombosada. El postoperatorio cursó sin incidencias. En la ecocardiografía al alta se observó prótesis mitral mecánica con buena apertura de discos, gradiente medio 4-5 mmHg y mínima regurgitación intraprotésica.

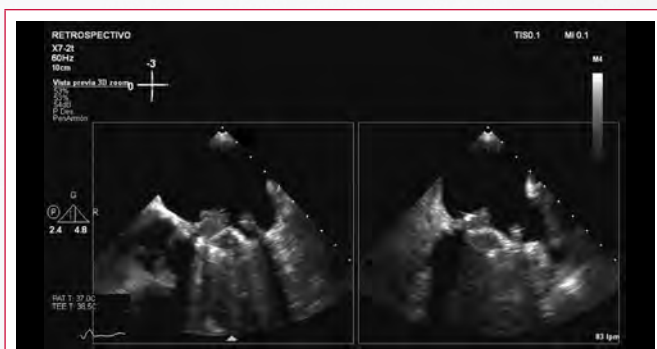
## Estudio por imagen



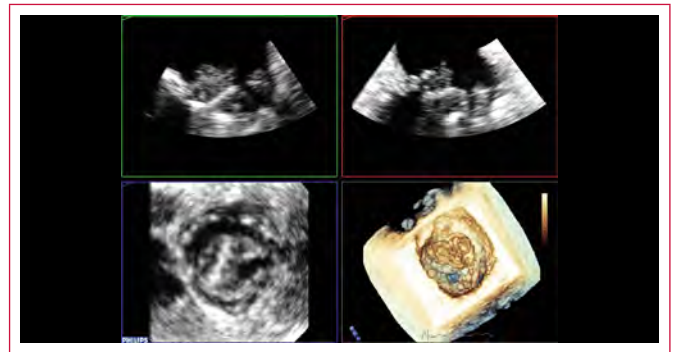
**Figura 1.** ETE bidimensional, plano esófago medio a 75°, donde se observa una masa de unos 6 mm en prótesis mitral mecánica bidisco (línea azul)



**Figura 2.** ETE tridimensional en donde se observa sobre el anillo una masa que se introduce parcialmente en el espacio del ocluidor anterior, impidiendo el cierre completo de la válvula y que sugiere la presencia de un trombo



**Video 1.** ETE bidimensional, plano esófago medio 0°, X plane. Se observa trombosis masiva de la valva anterior mitral protésica que produce una inmovilidad de dicho disco. El otro disco también presentaba material trombotico pero su movilidad estaba conservada



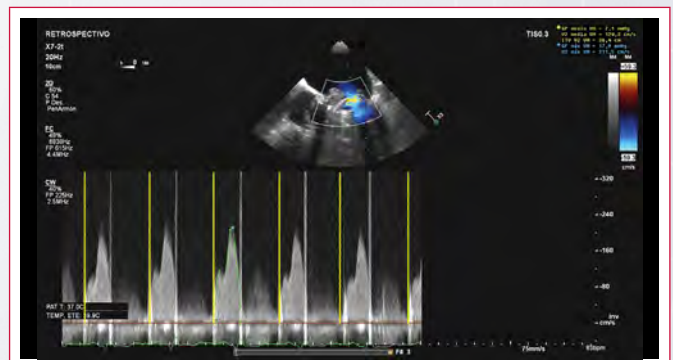
**Video 2.** Ecocardiografía tridimensional, reconstrucción MPR (visión desde la aurícula orientada). Se observa el gran trombo sobre la valva anterior mitral



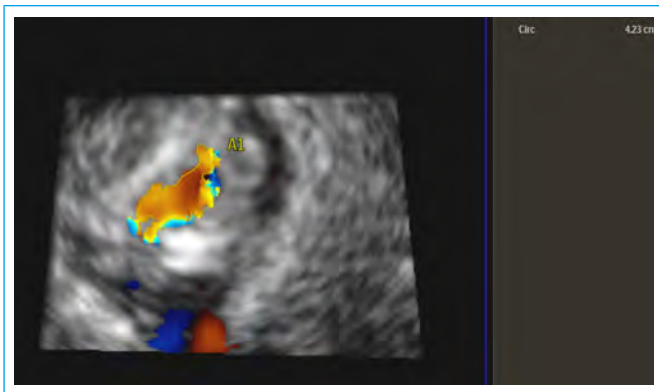
**Video 3.** Varios videos de distintos planos ecocardiográficos, primero de cuatro cámaras sin color, después TSVI sin color, luego cuatro cámaras con color, donde se observa que sólo se abre la válvula mitral posterior. Y finalmente reconstrucción tridimensional MPR (visión orientada)



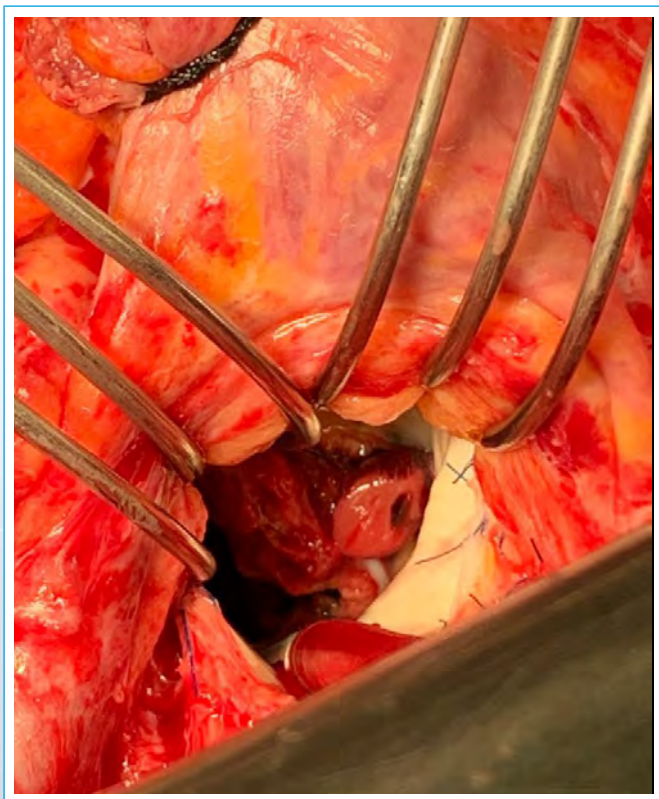
**Video 4.** Varios videos tridimensionales que muestran que sólo se abría la valva mitral posterior y el gran tamaño del trombo protésico



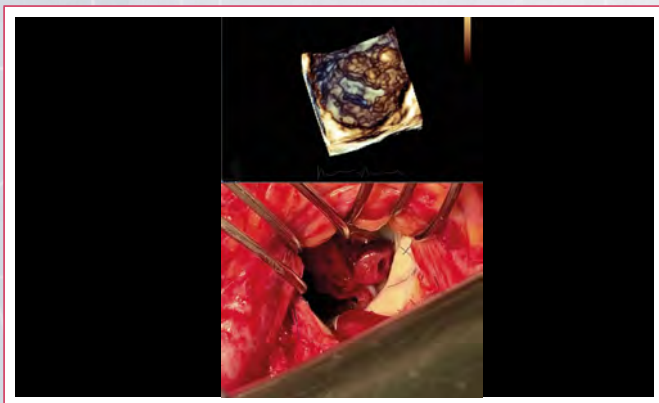
**Video 5.** Doppler continuo mitral. En amarillo se destaca cómo por Doppler continuo puede observarse la falta de movilidad de un disco. Es decir, no hay señal de apertura del disco mitral anterior



**Figura 3.** Planimetría tridimensional del área de apertura del disco mitral posterior mediante Doppler color



**Figura 4.** Foto quirúrgica del gran trombo que presentaba el paciente sobre la valva mitral anterior



**Video 6.** Arriba, reconstrucción tridimensional por ETE; abajo, foto quirúrgica del trombo mitral

## Discusión

La trombosis de prótesis valvulares (TPV) es una de las complicaciones asociadas a las prótesis como son la obstrucción, eventos embólicos, sangrado, insuficiencia valvular, endocarditis infecciosa y hemólisis. Los trombos valvulares pueden ser obstructivos o no obstructivos y pueden o no provocar eventos tromboembólicos. El riesgo de trombosis aumenta en válvulas mecánicas, en posiciones mitral y tricúspide y en casos de anticoagulación subóptima<sup>(1)</sup>.

La incidencia documentada de TPV es de 0,3-1,3% por año, observándose tasas de hasta el 6% en los pacientes infra-coagulados, aunque su incidencia real se desconoce y tiende a ser subestimada, ya que puede estar presente de manera silente. Algunos estudios estiman que ésta afecta hasta un tercio de los portadores de prótesis<sup>(2)</sup>. En pacientes con válvulas mecánicas en tratamiento anticoagulante, la incidencia de embolización sistémica sintomática es de aproximadamente 2,5-5,7%<sup>(3)</sup>.

Las manifestaciones clínicas dependen del grado de disfunción valvular presente y pueden ir desde cambios en el *click* de cierre de la prótesis y aumento en el gradiente transprotésico, hasta fenómenos tromboembólicos (pulmonar, cerebral), insuficiencia cardíaca, síncope y muerte súbita<sup>(3)</sup>. Estos signos y síntomas pueden ocurrir ante la presencia de obstrucción valvular o en su ausencia.

El tratamiento de la trombosis valvular protésica no obstructiva (TVPNO) consiste en la optimización de la anticoagulación, que consigue su resolución en hasta el 72% de los pacientes durante la hospitalización con desaparición completa y progresiva con el tiempo. Según las guías ESC 2017, los pacientes con trombos de gran tamaño (> 10 mm) y fenómenos embólicos deben ser intervenidos quirúrgicamente, dejando la fibrinólisis como alternativa para aquellos pacientes con alto riesgo quirúrgico. En casos en los que haya trombos de gran tamaño sin eventos tromboembólicos se debe optimizar la anticoagulación y, si hay persistencia del trombo, se planteará la cirugía o fibrinólisis<sup>(4)</sup>.

## Conclusiones

La trombosis valvular protésica no obstructiva (TVPNO) es una entidad de alto riesgo que conlleva una importante morbimortalidad con aparición de complicaciones en un 27,6% durante la hospitalización y en un 59,5% tras el alta. La anticoagulación subóptima es el principal factor de riesgo y su optimización es efectiva para el tratamiento en la mayoría de los casos. Aquellos pacientes con trombos  $\geq 10$  mm o que no tienen una resolución progresiva posterior a la intensificación del tratamiento, se benefician de cirugía o fibrinólisis dependiendo de sus comorbilidades y su estado clínico. Hasta la fecha no se han realizado ensayos clínicos controlados, por lo que el manejo óptimo sigue siendo controvertido.

## Ideas para recordar

- La trombosis valvular protésica, tanto obstructiva como no obstructiva, es una complicación que requiere un diagnóstico y tratamiento inmediatos.
- Los factores de riesgo son disfunción ventricular, eventos embólicos previos, estados de hipercoagulabilidad, posición mitral o tricúspide y anticoagulación subóptima.
- Aunque la mayoría de los casos de TVPNO cursan de manera asintomática, algunos pueden debutar con eventos embólicos o progresar a la obstrucción valvular.

- La optimización de la anticoagulación es efectiva en la mayoría de los casos de TVPNO excepto en aquellos trombos  $\geq 10$  mm en los que el recambio valvular es de elección.
  - En pacientes de alto riesgo quirúrgico se puede plantear la fibrinólisis como alternativa terapéutica a la cirugía.
2. Laplace G, Lafitte S, Labèque JN, *et al.* Clinical significance of early thrombosis after prosthetic mitral valve replacement. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 1283-1290.
  3. Dangas GD, Weitz JJ, Giustino G, *et al.* Prosthetic heart valve thrombosis. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 2670-2689.
  4. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, *et al.* ESC Scientific Document Group, 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J* 2017; 38: 2739-2791.

## Bibliografía

1. Roudaut R, Serri K, Lafitte S. Thrombosis of prosthetic heart valves: diagnosis and therapeutic considerations. *Heart* 2007; 93: 137-142.

## Anatomía ecocardiográfica de un mixoma neovascularizado

Edgar Fuentes-Molina

Especialista en Cardiología. Máster en Ecocardiografía Transesofágica. Fellow de Ecocardiografía SISAC. Profesor de Posgrado de Cardiología (Universidad de Costa Rica). Jefe del Laboratorio de Ecocardiografía del Hospital San Juan de Dios. San José. Costa Rica

### Correspondencia

Edgar Fuentes Molina  
edgar.fuentes@ucr.ac.cr

Recibido: 29/05/2020

Aceptado: 29/05/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Fuentes-Molina E. Anatomía ecocardiográfica de un mixoma neovascularizado. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 26-28. doi: 10.37615/retic.v3n2a8.

**Cite this as:** Fuentes-Molina E. Echocardiographic anatomy of a neo-vascularized myxoma. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 26-28. doi: 10.37615/retic.v3n2a8.

### Palabras clave

- ▷ Mixoma
- ▷ 3D
- ▷ Ecocardiografía

### Keywords

- ▷ Myxoma
- ▷ 3D
- ▷ Echocardiography

### RESUMEN

Clásicamente, el diagnóstico de mixoma cardíaco está basado principal y fundamentalmente en la ecocardiografía transtorácica y transesofágica, y en general no ofrece mayor dificultad si la presentación es típica; sin embargo, en no pocas ocasiones, se suelen utilizar otras modalidades de imagen para “confirmar” o “asegurar” el diagnóstico, sin lograr agotar antes todas las opciones que ofrece la ecocardiografía hoy en día, tanto con técnicas novedosas, como con técnicas antiguas que muchas veces se dejan de lado. Se presenta un caso típico de mixoma, con algunos hallazgos ecocardiográficos que van más allá del simple hallazgo de una masa cardíaca.

### ABSTRACT

Classically, the diagnosis of cardiac myxoma is based on transthoracic and transesophageal echocardiography, and in general it does not offer much difficulty, if the presentation is typical; however, sometimes, other imaging modalities are used to “confirm” or “ensure” the diagnosis, without explore all the options offered by echocardiography, with new and old techniques, that are usually underused. We present a typical case of myxoma, with some echocardiographic findings that go beyond the simple finding of a cardiac mass.

### Presentación del caso

Varón de 77 años con sobrepeso, dislipidemia e hipertensión arterial, sin antecedentes cardiovasculares previos con un cuadro de 4 meses de disnea de moderados esfuerzos, astenia, adinamia y fatiga. En el transcurso de ese tiempo fue valorado por su médico general y el médico internista, y se le realizaron algunos estudios básicos, incluyendo una radiografía de tórax sin cardiomegalia ni congestión venocapilar, un electrocardiograma en ritmo sinusal sin hallazgos sugestivos de isquemia previa, un hemograma normal y un NT-pro-BNP de 450 pg/ml.

Tras esta evaluación inicial, se decide realizar una ecocardiografía transtorácica, que documentó como hallazgo principal la presencia de una masa redondeada en la aurícula izquierda adyacente al *septum* interauricular, con lo que se plantea como primera opción diagnóstica el mixoma. Ante este hallazgo se realiza una ecocardiografía transesofágica. La **Figura 1** muestra la presencia de una masa redondeada de 30 x 29 mm localizada en la aurícula izquierda, adyacente y anexa al *septum* interauricular, mientras que el **Vídeo 1** permite ver la relativamente escasa movilidad de la masa, y a la vez el comportamiento dinámico de la misma, que impresiona elongarse y contraerse durante el ciclo cardíaco.

La ecocardiografía transesofágica tridimensional permite una valoración detallada de la masa, así como de su ubicación espacial y relación con estructuras adyacentes, tal como se ve en el **Vídeo 2** y en el **Vídeo 3**. En el **Vídeo 4** se puede observar una adquisición en modalidad de volumen completo de aurícula y ventrículo izquierdos, en la que se aprecia la masa auricular y su relación con la válvula mitral. Además, se ha disminuido la ganancia 2D/4D intencionalmente, con el fin de “hacer desaparecer” el tejido superficial de la masa, y dejar en evidencia el esqueleto fibroso de la misma, hallazgo que apoya la naturaleza tumoral de la masa. Este manejo de las ganancias es el responsable de los múltiples *drop-outs* en el resto de la imagen. La adquisición tridimensional de volumen completo permite, a su vez, “disecar” ese volumen y “cortarlo” en múltiples cortes tomográficos; esto es lo que se observa en el **Vídeo 5**, en el que se observan múltiples cortes tomográficos de la masa, en sentido lateral-medial, y posterior-anterior. Tal grado de “escudriñamiento” del interior de la masa permite visualizar ahora con mayor claridad el grado de heterogeneidad en su interior, lo que podría corresponder a tipos distintos de tejidos, y/o un mismo tejido en diferentes estados evolutivos (necrosis, edema, infiltración leucocitaria...).

En el **Vídeo 6** se puede observar otra técnica ecocardiográfica que también es útil en la evaluación de masas cardíacas y que permite discernir entre tumor frente a trombo intracardiaco: la visualización de flujo sanguíneo en el interior

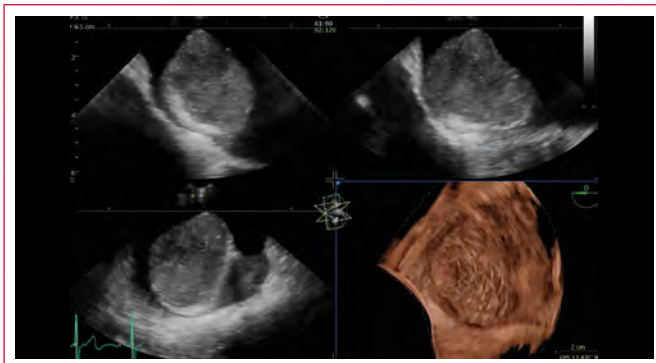
de la masa. Para ello, y de manera análoga a como se estima la reserva coronaria de la arteria descendente anterior de forma no invasiva, la idea es localizar alguno de los vasos nutricios de la masa, mediante la disminución de la escala de Nyquist del Doppler color (en este caso a 16 cm/s), y optimizando la ganancia. Es posible observar dicho flujo con claridad con su correspondiente Doppler espectral (Figura 2), que confirma su origen coronario.

El paciente fue remitido a Cirugía Cardíaca para resección de la masa en un centro terciario. Histológicamente se demostró que era un mixoma.

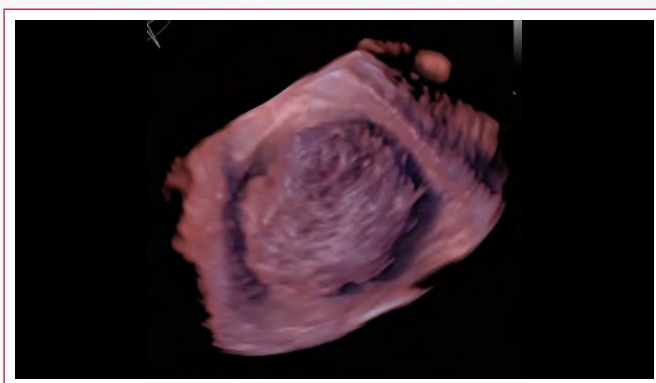
## Estudio por imagen



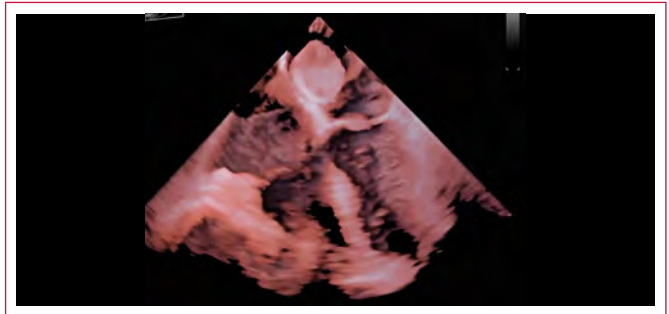
**Figura 1.** ETE. Vista apical de cuatro cámaras medioesofágico. Masa de 30 x 29 mm redondeada en aurícula izquierda, adosada al *septum* interauricular



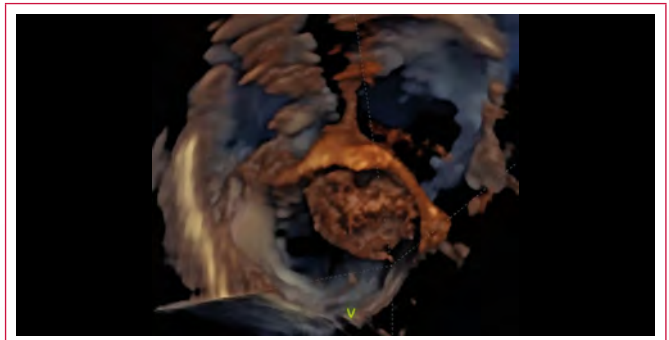
**Video 1.** ETE. Secuencia combinada de zoom multiplanar e imagen volumétrica "renderizada" de la masa; se logra visualizar que la masa no es homogénea, tiene una cápsula hiperecogénica y, además, la base de implantación es ancha (cuadrante inferior izquierdo)



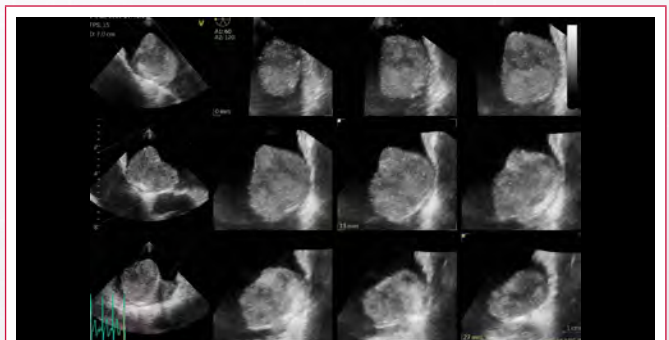
**Video 2.** ETE. Zoom tridimensional de la masa en aurícula izquierda



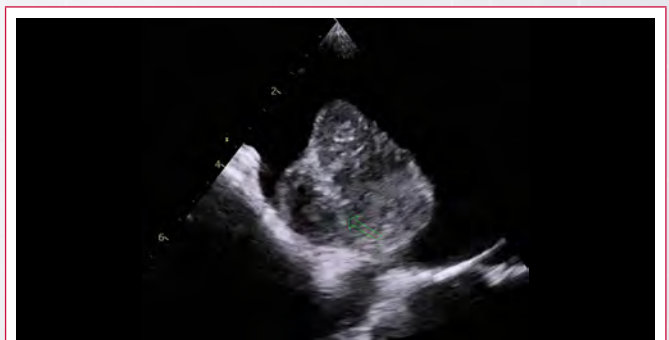
**Video 3.** ETE tridimensional en tiempo real, vista apical de cuatro cámaras. Se aprecia, con una mayor panorámica, la ubicación espacial de la masa, así como la relación con el resto de las cámaras cardíacas



**Video 4.** ETE. Volumen completo tridimensional. Se visualiza la masa en aurícula izquierda, y su relación con la válvula mitral y el *septum* interauricular. Nótese el manejo de la ganancia 2D/4D

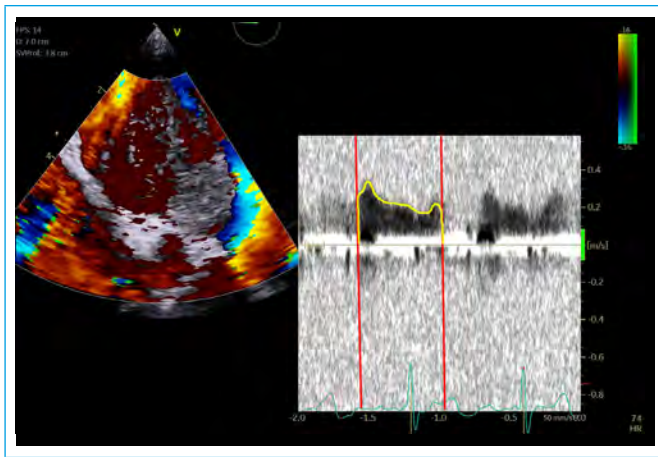


**Video 5.** ETE. Volumen completo tridimensional (modalidad multicorte). Múltiples cortes tomográficos a través de la masa, en sentido lateral-medial y posterior-anterior. Nótese la heterogeneidad de la masa, según el corte que se visualice



**Video 6.** ETE bidimensional, Doppler color. Se observa la masa en aurícula izquierda, y el Doppler color (con límite de Nyquist de 16 cm/s y optimización de ganancia) permite observar con claridad la presencia de flujo sanguíneo al interior de la masa (flecha verde)





**Figura 2** Doppler pulsado espectral. La muestra está colocada en el sitio donde se detectó el flujo sanguíneo en el interior de la masa; obsérvese la morfología típicamente coronaria del espectro (así como su predominancia diastólica), lo que confirma su origen

## Discusión

El mixoma es el tumor cardíaco primario más común<sup>(1)</sup>. La mayoría de los casos son esporádicos y sus manifestaciones clínicas consisten en una tríada de síntomas constitucionales, embolización y obstrucción intracardiaca. Se localiza principalmente en la aurícula izquierda (75%), en la aurícula derecha (23%) y raramente en los ventrículos<sup>(2)</sup>. El diagnóstico usualmente no es difícil y, en general, se realiza a partir de ecocardiografía transtorácica/transesofágica. Sin embargo, y precisamente por esta posibilidad para hacer el diagnóstico con relativa facilidad, usualmente se dejan de lado algunas herramientas de la ecocardiografía que podrían complementar y/o afianzar el diagnóstico, lo que lleva en ocasiones a solicitar otras modalidades de imagen, que no en todos los casos son necesarias.

Se ha documentado que tanto la ecocardiografía transesofágica, como la ecocardiografía con contraste pueden confirmar la neovascularización de un mixoma<sup>(3,4)</sup>, lo que evidentemente confirma su naturaleza tumoral. De ahí la importancia de poder implementar sistemáticamente la búsqueda de flujo sanguíneo en el interior de cualquier masa intracardiaca con los parámetros del equipo adaptados para tal fin.

Por otra parte, la ecocardiografía tridimensional es otra de las herramientas que se deben utilizar en el abordaje diagnóstico de las masas cardíacas. Su capacidad de realizar reconstrucciones multiplanares permite una ubicación espacial

exacta de la masa y, en el caso específico del mixoma, permite localizar con precisión el sitio de donde se origina el tumor<sup>(5,6)</sup>, hallazgo que no es tan factible con otras técnicas de imagen. Entre otras ventajas, esto permite un mejor abordaje y planeamiento quirúrgico.

## Conclusión

La ecocardiografía, con sus diversas modalidades y técnicas, permite hacer diagnósticos más precisos y exactos de las masas cardíacas, y en particular del mixoma, si se aplican de forma sistemática.

## Ideas para recordar

- La ecocardiografía tridimensional no es sólo una bonita imagen; incrementa la exactitud diagnóstica y permite un mejor planeamiento quirúrgico en el contexto de masas cardíacas.
- La visualización del flujo sanguíneo en el interior de una masa permite hacer el diagnóstico diferencial entre tumor y trombo; por tanto, se debe buscar intencionalmente este hallazgo con la ecocardiografía.
- La herramienta multicorte de la ecocardiografía tridimensional proporciona una detallada "dissección anatómica" de las masas cardíacas (como el mixoma), permitiendo cierto grado de análisis tisular, lo que posibilita una mejor caracterización y acercamiento diagnóstico.

## Bibliografía

1. Amano J, Kono T, Wada Y, *et al.* Cardiac myxoma: Its origin and tumor characteristics. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 9: 215-221.
2. Pepi M, Evangelista A, Nihoyannopoulos P, *et al.*; on behalf of the European Association of Echocardiography. Recommendations for echocardiography use in the diagnosis and management of cardiac sources of embolism. *Eur J Echocardiogr* 2010; 11 (6): 461-476.
3. Handke M, Goepfrich M, Keller H. Strongly neovascularized left atrial myxoma. *Eur J Echocardiogr* 2008; 9: 99-100.
4. Abdelmoneim SS, Beinier M, Dhoble A, *et al.* Assessment of the vascularity of a left atrial mass using myocardial perfusion contrast echocardiography. *Echocardiography* 2008; 25: 517-520.
5. Galzerano D, Pragliola C, Al Admawi M, *et al.* The role of 3D-echocardiographic imaging in the differential diagnosis of an atypical left atrial myxoma. *Monaldi Archives for Chest Disease* 2018; 88 (3).
6. Müller S, Feuchtner G, Bonatti J, *et al.* Value of transesophageal 3D echocardiography as an adjunct to conventional 2D imaging in preoperative evaluation of cardiac masses. *Echocardiography* 2008; 25: 624-631.

# Mixoma de características atípicas: un simulador en tiempos de COVID-19

Alberto Piserra López-Fernández de Heredia\*  
Jorge Perea Armijo\*  
Jesús Rodríguez Nieto\*

Mónica Delgado Ortega\*\*  
Dolores Mesa Rubio\*\*

## Correspondencia

Alberto Piserra López-Fernández de Heredia  
alberto.piserra.lopez@gmail.com

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

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

Recibido: 21/04/2020

Aceptado: 02/06/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Piserra-López-Fernández de Heredia A, Perea-Armijo J, Rodríguez-Nieto J, Delgado-Ortega M, Mesa-Rubio D. Mixoma de características atípicas: un simulador en tiempos de COVID-19. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 29-32. doi: 10.37615/retic.v3n2a9.

**Cite this as:** Piserra-López-Fernández de Heredia A, Perea-Armijo J, Rodríguez-Nieto J, Delgado-Ortega M, Mesa-Rubio D. Atypical myxoma features: A simulator in times of COVID-19. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 29-32. doi: 10.37615/retic.v3n2a9.

## Palabras clave

- ▷ Mixoma auricular quístico
- ▷ Mixoma auricular atípico

## Keywords

- ▷ Cystic atrial myxoma
- ▷ Atypical atrial myxoma

## RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 55 años con un mixoma en aurícula izquierda de morfología atípica. Fue ingresada por un cuadro de fiebre, tos y disnea de 1 mes de evolución asociado con la aparición de infiltrados alveolares en la radiografía de tórax. La ecocardiografía reveló la existencia de una masa en aurícula izquierda dependiente del septo interauricular, heterogénea y con un gran componente quístico, que prolapsaba a través de la válvula mitral causando obstrucción significativa. Sus características morfológicas ecocardiográficas hicieron pensar en un mixoma o un sarcoma como dos posibles diagnósticos etiológicos. Fue intervenida de forma urgente y la biopsia intraoperatoria confirmó la existencia de un mixoma auricular.

## ABSTRACT

We present a case of a 55-year-old woman with an atypical myxoma in the left atrium. She was admitted for one-month history of fever, cough and dyspnea associated with radiological alveolar infiltrates in the chest X-ray. Echocardiography revealed the existence of a heterogeneous mass in the left atrium dependent on the interatrial septum with a large cystic content prolapsing through mitral valve and causing significant obstruction. Its echocardiographic morphological characteristics suggested myxoma or sarcoma as two possible etiological diagnoses. Urgently surgical intervention was practiced and the intraoperative biopsy confirmed the existence of atrial myxoma.

## Presentación del caso

Una paciente sin antecedentes personales de interés acudió en enero de 2020 por un cuadro clínico de astenia, disnea con los esfuerzos, tos y febrícula de 1 mes de evolución, que hizo sospechar la presencia de una infección respiratoria. Se inició tratamiento antibiótico, pero la paciente no mejoró, con fiebre persistente, disnea en aumento y empeoramiento de los signos radiológicos (Figura 1).

En la analítica no se observó leucocitosis ni otras alteraciones significativas. La antigenuria para neumococo y *Legionella*, así como la microbiología para diferentes microorganismos resultaron negativas. Al presentarse la paciente 1 semana antes de la situación de alerta por pandemia de SARS-Cov-2 no se le realizó cribado de esta etiología.

Se solicitó una ecocardiografía transtorácica en la que se objetivó una función biventricular conservada y una tumoración en aurícula izquierda, dependiente del septo interauricular (Figura 2), que interfería en el funcionamiento valvu-

lar mitral causando obstrucción al flujo con un gradiente medio de 7 mmHg (Figura 3). Ante estos hallazgos se realizó una ecocardiografía transesofágica para valorar de forma más precisa las características de la masa. El estudio mostró una masa dependiente de septo interauricular que ocupaba la mayor parte de aurícula izquierda, con una composición heterogénea con una parte sólida y una gran zona quística que prolapsaba por la válvula mitral causando estenosis e insuficiencia (Video 1 a Video 5). Los dos posibles diagnósticos de presunción fueron mixoma atípico y sarcoma cardíaco.

Se decidió operar a la paciente. En la intervención se aprecia una masa intracardíaca redondeada de bordes bien definidos y aspecto gelatinoso con base de implantación en torno a fosa oval con aspecto macroscópico de mixoma en aurícula izquierda (Figura 4), diagnóstico que se confirmó histológicamente con una biopsia intraoperatoria. Se realizó una resección de la masa y de los bordes circundantes, con ampliación de la fosa oval y reconstrucción del septo interauricular con un parche de pericardio autólogo. Presentó buena evolución en el postoperatorio. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de mixoma y fue dada de alta a la semana tras la intervención.

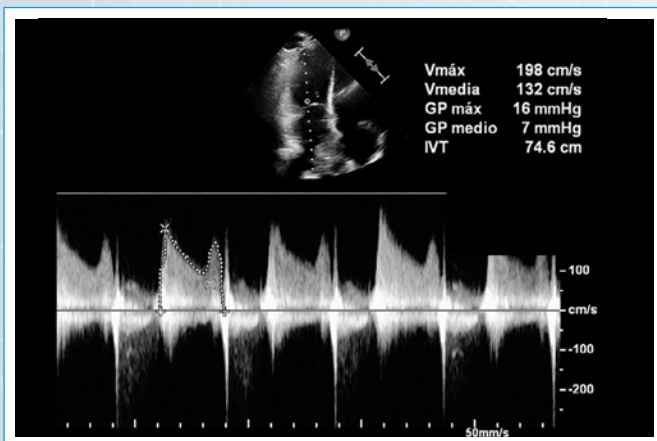
## Estudio por imagen



**Figura 1.** Radiografía PA de tórax. Hilios congestivos con patrón de redistribución vascular e infiltrado bilateral en bases sin cardiomegalia ni derrame pleural



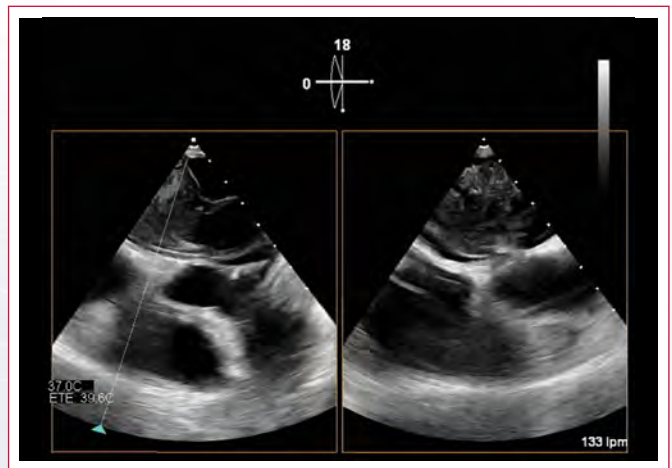
**Figura 2.** Ecocardiografía bidimensional transtorácica en plano apical de cuatro cámaras. Se observa una masa heterogénea en la aurícula izquierda de 3 x 3 cm, dependiente del septo interauricular



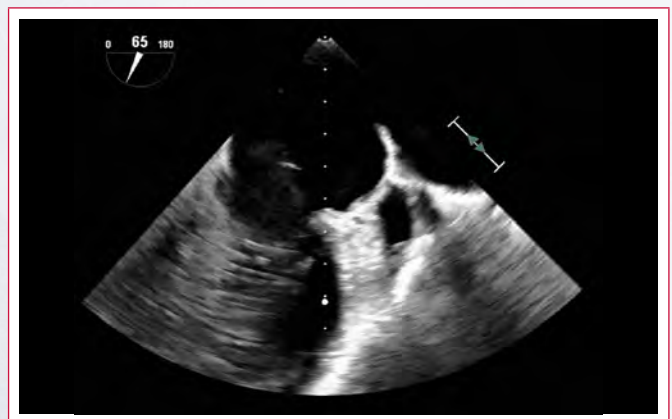
**Figura 3.** Ecocardiografía bidimensional transtorácica en plano apical de cuatro cámaras con Doppler continuo a través de la válvula mitral. Se aprecia aceleración del flujo con un gradiente transmitral medio de 7 mmHg



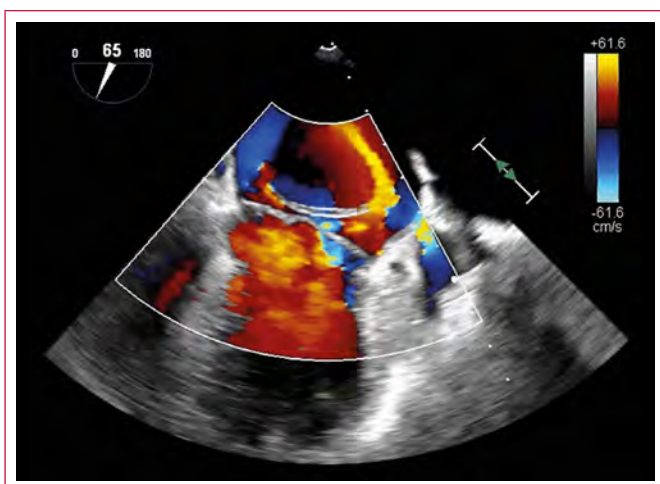
**Vídeo 1.** Ecocardiografía bidimensional transesofágica a nivel medioesofágico con ángulo de 120°. En el plano de tracto de salida del ventrículo izquierdo se observa una masa heterogénea con zonas anecoicas que sugieren necrosis y hemorragia, que ocupa la aurícula izquierda prácticamente en su totalidad. El extremo distal de esta masa corresponde a una imagen quística, encapsulada con interior anecoico, que protruye en diástole a través de la válvula mitral. Se aprecia una válvula mitral morfológicamente normal



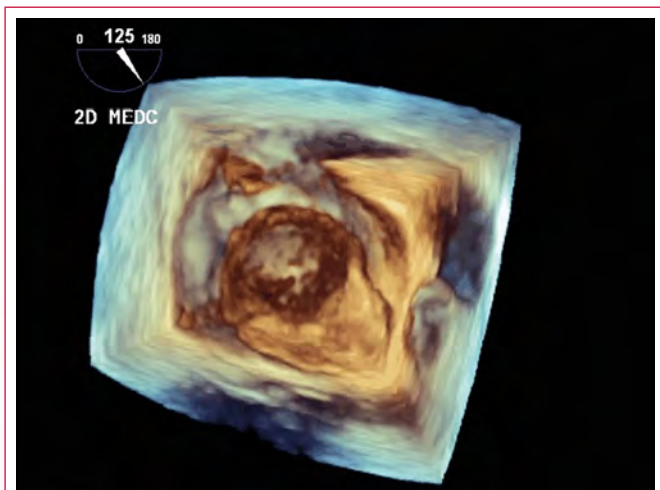
**Vídeo 2.** Ecocardiografía tridimensional transesofágica en visión X-plane. Se aprecia la masa en una región sólida en aurícula izquierda y otra en región quística atravesando el plano de la válvula mitral



**Vídeo 3.** Ecocardiografía bidimensional transesofágica a nivel medioesofágico a 65°. Valoración en plano intercomisural de la porción quística de la masa atravesando la válvula mitral en diástole



**Video 4.** Ecocardiografía bidimensional transesofágica en plano medioesofágico a 65° con Doppler color. Plano intercomisural de válvula mitral. Se aprecian dos jets de llenado turbulento a través de válvula mitral, a ambos lados de la masa



**Video 5.** Ecocardiografía transesofágica tridimensional. Vista de la masa desde el techo de aurícula izquierda, con un componente sólido adherido al septo y quístico protruyendo a ventrículo izquierdo a través de válvula mitral

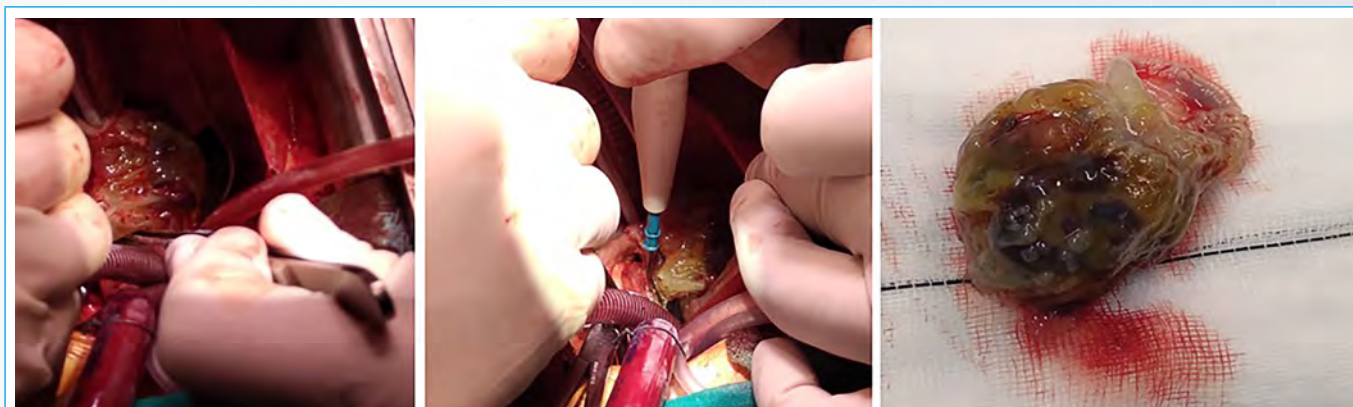
## Discusión

Ante el diagnóstico de una masa cardíaca, hay que fijarse en varios aspectos durante la valoración ecocardiográfica. Su localización intracardiaca o extracardiaca, su lugar y modo de implante, su relación con las estructuras adyacentes, su forma y tamaño, y las consecuencias hemodinámicas que genera. Según estas características, se podrá establecer una sospecha acerca de su etiología benigna o maligna<sup>(1)</sup>.

El mixoma es el tumor primario benigno cardíaco más frecuente, representa alrededor del 50% de los casos. Puede aparecer de forma aislada o, menos frecuentemente, asociarse a formas familiares heredadas de forma autosómica dominante. Estos últimos casos habitualmente se presentan a edades más tempranas, de forma múltiple y recurren tras la cirugía más frecuentemente<sup>(1)</sup>. Clínicamente se manifiesta de forma variable, siendo la tríada clásica obstrucción, embolización y síntomas constitucionales inespecíficos<sup>(1)</sup>.

La sintomatología de la paciente (fiebre, tos, disnea) y los infiltrados radiológicos, en el contexto actual hubiera sido altamente sospechoso de infección por COVID-19 y habría sido necesaria la extracción de muestras microbiológicas para SARS-Cov-2<sup>(2)</sup>. Al presentarse 1 semana antes del auge de casos COVID-19 en España, a pesar de ser catalogado de infección neumónica, no se realizó cribado de SARS-Cov-2 como etiología del cuadro. Se ha documentado un descenso en los principales síndromes cardiovasculares durante la pandemia de COVID-19, llevando a un retraso en el diagnóstico y en el tratamiento de patologías con mortalidad elevada y tiempo-dependientes<sup>(3)</sup>. Se cree que casos como el descrito deben servir para no perder la sospecha de etiología cardíaca en pacientes con cuadros clínicamente sugestivos o disnea de evolución tórpida, a pesar de la lógica alta sospecha inicial de neumonía vírica en el momento en el que nos encontramos.

Típicamente, los mixomas se localizan en la aurícula izquierda y se trata de un tumor bien definido, de morfología globular e irregular habitualmente con un pedículo estrecho que asienta en el septo interauricular, cercano a la fosa oval<sup>(1)</sup>. Tienen un tamaño medio de 4-8 cm, y su superficie puede ser lisa (mixomas polipoideos), tendiendo a provocar obstrucción al flujo, o rugosa (mixomas papilares), con mayor tendencia a la embolización. Se presentan como masas sólidas, pero en ocasiones pueden presentar zonas ecolucetas y quísticas, correspondiendo a zonas de necrosis y hemorragia, especialmente los mixomas polipoideos<sup>(1)</sup>. Si bien es cierto que se describe la posibilidad de



**Figura 4.** Imágenes intraoperatorias y de la pieza quirúrgica: masa pediculada anclada en el septo interauricular. La pieza presenta zonas de necrosis y hemorrágicas y una cápsula independiente a la derecha de la imagen que albergaba el contenido quístico observado en la ecocardiografía

presentar zonas quísticas, son pocos los casos descritos en la literatura, siendo el mixoma quístico una variante atípica y poco frecuente<sup>(4)</sup>.

Atendiendo a la localización de este caso en la aurícula izquierda, otras posibilidades hubieran sido el lipoma o la presencia de trombos y, en menor frecuencia, las metástasis y el sarcoma<sup>(5)</sup>. Este último constituye el tumor primario maligno más frecuente y habitualmente se instaura en las cavidades derechas, especialmente en la aurícula derecha. Cuando se localiza en la aurícula izquierda, lo hace habitualmente en la pared posterior<sup>(1)</sup>. Suelen ser tumores sésiles, de ecogenicidad heterogénea, con áreas hipoeogénicas de necrosis, que podrían recordar a las características morfológicas de la masa tumoral de nuestra paciente.

Los lipomas son los segundos tumores cardíacos benignos en frecuencia y se presentan con más frecuencia en aurícula derecha, ventrículo izquierdo o pericardio, como masas habitualmente de pequeño tamaño, homogéneas y encapsuladas, con base de implantación amplia<sup>(1)</sup>.

Los trombos cardíacos son masas homogéneas bien delimitadas, con algo más de ecogenicidad que el tejido circundante. La presencia de masas en zonas de estasis sanguíneo como la orejuela izquierda o áreas discinéticas del ventrículo izquierdo deben hacer sospecharlos. Podrían presentarse en la aurícula izquierda, por ejemplo, en pacientes con estenosis mitral y el hecho de no estar adherido a ninguna estructura cardíaca y su densidad más homogénea ayudarían a distinguirlos del mixoma<sup>(1)</sup>.

Por las características quísticas de la masa, se podría plantear el diagnóstico diferencial con un quiste hidatídico cardíaco. Sin embargo, ni la localización era la típica (asientan en un 60% de los casos en la pared del ventrículo izquierdo<sup>(6)</sup>), ni las características clínicas acompañaban esta sospecha.

Este caso compartía características típicas de mixoma (masa localizada en aurícula izquierda, pediculada y dependiente del septo interauricular a nivel de la fosa oval), así como características atípicas (heterogeneidad y áreas quísticas sugerentes de necrosis, hemorragia y vascularización), que no permitían descartar la etiología de sarcoma cardíaco, por lo que tanto el mixoma auricular, como el sarcoma cardíaco izquierdo fueron las dos entidades planteadas como diagnóstico diferencial, con sus consecuentes diferencias en manejo intraoperatorio y pronóstico.

## Conclusión

Las masas cardíacas son un problema clínico relativamente infrecuente. La clínica inespecífica que originan, junto con su baja incidencia, pueden hacer

que el diagnóstico de sospecha se plantee tardíamente. La ecocardiografía transtorácica e idealmente la transesofágica constituyen la piedra angular del diagnóstico inicial y pueden orientar por las características de la masa y su localización hacia un tipo u otro de tumor, con diferente manejo y pronóstico. Sin embargo, esta clasificación no siempre es fácil y en ocasiones se combinan características de morfología y localización de diferentes masas cardíacas, por lo que resulta de vital importancia la asociación con la clínica y características del paciente.

A pesar del contexto epidemiológico actual de pandemia de COVID-19, no se debe olvidar la alta prevalencia de las enfermedades cardiovasculares y mantener esta sospecha en el diagnóstico diferencial de los pacientes.

## Ideas para recordar

- El mixoma auricular es el tumor cardíaco benigno primario más frecuente y se presenta ecocardiográficamente de forma característica como una masa móvil, sólida y pediculada dependiente del septo interauricular.
- En ocasiones se pueden encontrar mixomas atípicos, heterogéneos o con contenido líquido encapsulado, como es el caso del mixoma quístico.
- Algunas patologías cardiovasculares de alta incidencia comparten características clínicas y radiológicas con la enfermedad COVID-19 y no se deben perder de vista en el diagnóstico diferencial, puesto que el manejo del paciente difiere por completo.

## Bibliografía

1. Mingo Santos S, Moñivas Palomero V, Mitroi DC. Tumores y otras masas cardíacas. En: Cabrera. *Ecocardiografía*, 1.ª ed. Madrid. Editorial Panamericana, 2011; 279-288.
2. Ministerio de Sanidad. *Procedimiento de actuación frente a casos de infección por el nuevo coronavirus (2019-nCoV)*. Centro de Coordinación de Alertas y Emergencias Sanitarias. Dirección General de Salud Pública. Versión del 11 de Abril de 2020.
3. Rodríguez-Leor O, Cid-Álvarez B, Ojeda S, et al. Impacto de la pandemia de COVID-19 sobre la actividad asistencial en cardiología intervencionista en España. *REC Interv Cardiol* 2020; 2: 82-89.
4. Lee KT, Lai WT, Yen HW, et al. Cystic left atrium myxoma. A rare case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2001; 17: 579-581.
5. Dujardin KS, Click RL, Oh JK. The role of intraoperative transesophageal echocardiography in patients undergoing cardiac mass removal. *Journal of the American Society of Echocardiography* 2000; 13: 1080-1083.
6. Yaman ND, Sirlak M. Cardiac hydatid cyst. Review of recent literature. *J Vet Med Res* 2017; 4 (8): 1102.

# Diseción aórtica asintomática en una paciente con síndrome de Turner, válvula aórtica bicúspide y recoartación aórtica

Héctor Alejo Orellano  
Mirta Casella  
Salvador Vicente Spina

## Correspondencia

Héctor Alejo Orellano  
alejohoredoc@gmail.com

Servicio de Ecocardiografía. Hospital Aeronáutico Central. Buenos Aires. Argentina

Recibido: 30/05/2020

Aceptado: 22/06/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Orellano HA, Casella M, Spina SV. Diseción aórtica asintomática en una paciente con síndrome de Turner, válvula aórtica bicúspide y recoartación aórtica. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 33-35. doi: 10.37615/retic.v3n2a10.

**Cite this as:** Orellano HA, Casella M, Spina SV. Asymptomatic aortic dissection in a patient with Turner syndrome, bicuspid aortic valve, and aortic recoarctation. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 33-35. doi: 10.37615/retic.v3n2a10.

## Palabras clave

- ▷ Diseción aórtica
- ▷ Síndrome de Turner
- ▷ Coartación aórtica
- ▷ Válvula aórtica bicúspide

## Keywords

- ▷ Aortic dissection
- ▷ Turner syndrome
- ▷ Aortic coarctation
- ▷ Bicuspid aortic valve

## RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 47 años con síndrome de Turner, portadora de válvula aórtica bicúspide y antecedente de cirugía por coartación aórtica en la infancia, a quien se descubre durante un estudio de rutina una diseción de la aorta ascendente asociada a insuficiencia aórtica severa secundaria a prolapso de dos de las valvas y a recoartación aórtica.

El síndrome de Turner se asocia con complicaciones cardiovasculares potencialmente graves. El seguimiento clínico y con técnicas de imagen es fundamental para intentar prevenirlas

## ABSTRACT

We present the clinical case of a 47-year-old female patient with Turner syndrome, bicuspid aortic valve, and previous history of surgery of aortic coarctation in the childhood. During a routine study, ascending aorta dissection associated with severe aortic insufficiency secondary to valve prolapse and aortic recoarctation were found.

Turner syndrome is associated with potentially serious cardiovascular complications. Clinical and imaging follow-up are essential to prevent them.

## Presentación del caso

Una paciente de 47 de años acudió a los consultorios externos de Ecocardiografía para la realización de una ecocardiografía transtorácica (ETT) rutinaria de control. Como antecedentes relevantes presentaba síndrome de Turner (ST), había sido intervenida de coartación aórtica (CoAo) a los 7 años y es portadora de una válvula aórtica bicúspide (VAB) con estenosis leve.

La ecocardiografía evidenció un ventrículo izquierdo (VI) levemente dilatado con engrosamiento leve del *septum* interventricular y fracción de eyección conservada, así como dilatación importante de la raíz aórtica y la aorta ascendente (AA) proximal (**Vídeo 1**).

Con Doppler color se observa un flujo de insuficiencia aórtica (IAo) que impresionaba ser significativo. Focalizando la imagen a nivel de la AA, se observa una franca dilatación aneurismática de la misma, con un diámetro mayor de 7,5 cm (**Figura 1**). En ventana apical de tres cámaras se pudo observar con mayor detalle la VAB, que presentaba un prolapso marcado de dos de las valvas con jet de IAo significativo (**Vídeo 2, Vídeo 3 y Figura 2**).

En el eje supraesternal largo se observa un *flap* de diseción aórtica (DAo) y la presencia de re-CoAo con gradiente máximo de hasta 77 mmHg (**Vídeo 4, Vídeo 5 y Figura 3**).

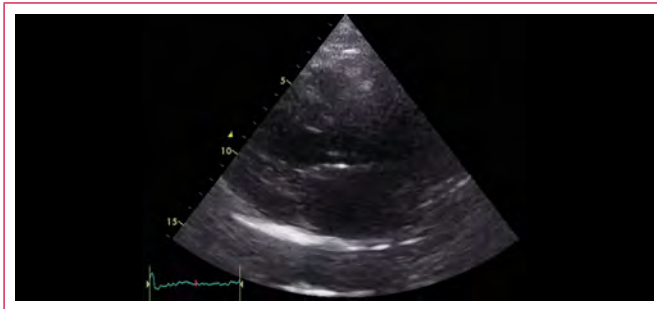
La paciente fue derivada a un centro de alta complejidad donde se le realizó una angio-TC aórtica, que evidenció a nivel de la raíz aórtica un diámetro de 55 x 46 mm y en AA un diámetro de 75 x 69 mm.

Además, confirmó el hallazgo de DAo que se extiende desde la raíz, pasando por AA, hasta el cayado aórtico, de una longitud aproximada de 98 mm, siendo la luz verdadera de 48 x 19 mm, sin compromiso del tronco braquiocefálico, ni la subclavia izquierda.

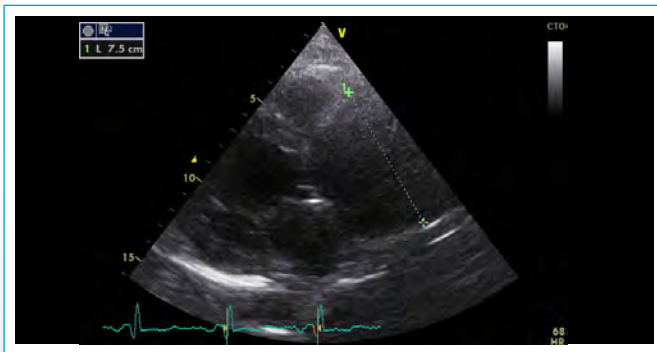
Por último, se observa una CoAo con un anillo de 13 mm en relación con una aorta descendente de 20 mm (**Figura 4 y Figura 5**).

La paciente fue intervenida exitosamente, realizándose un procedimiento de recambio de raíz de aorta con cirugía de Bentall-Bono, con prótesis valvular mecánica N.º 23 y a nivel de AA una prótesis recta de dacrón N.º 30, quedando pendiente para un segundo tiempo quirúrgico la resolución de la re-CoAo.

## Estudio por imagen



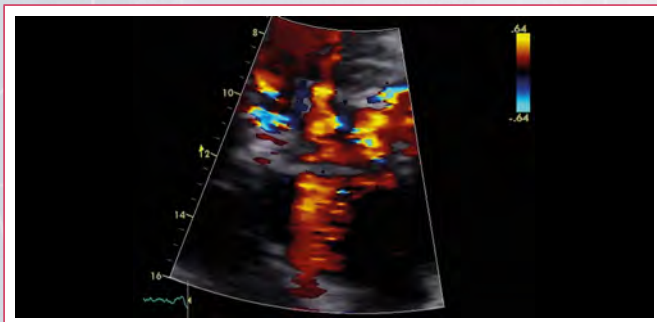
**Vídeo 1.** ETT, eje largo paraesternal. Se observa dilatación leve del VI con fracción de eyección conservada, hipertrofia leve del *septum* interventricular y dilatación de la raíz aórtica y aorta ascendente proximal



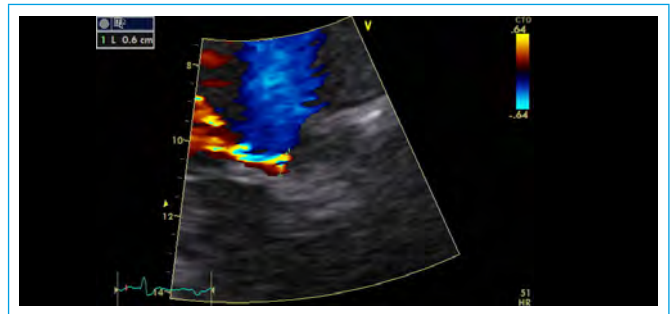
**Figura 1.** ETT, eje largo paraesternal izquierdo, focalizado en la raíz aórtica que evidencia dilatación severa del vaso



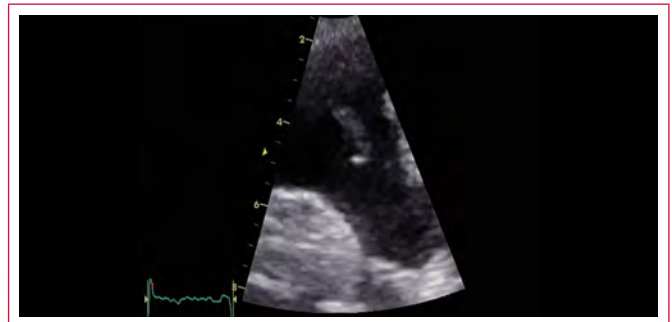
**Vídeo 2.** ETT, vista apical de tres cámaras con modo *zoom* en el tracto de salida del VI (TSVI). Se observa prolapso de dos velos de la válvula aórtica



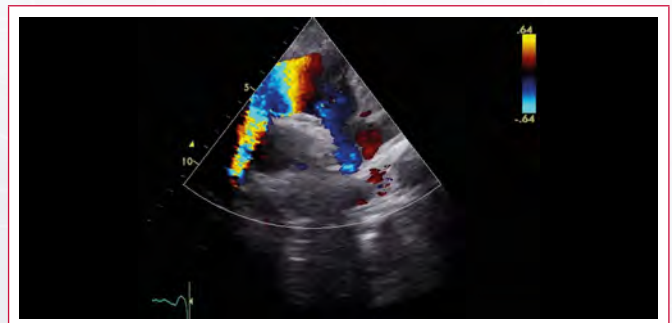
**Vídeo 3.** ETT, vista apical de tres cámaras con modo *zoom* y Doppler color en el TSVI. Se observa insuficiencia aórtica severa



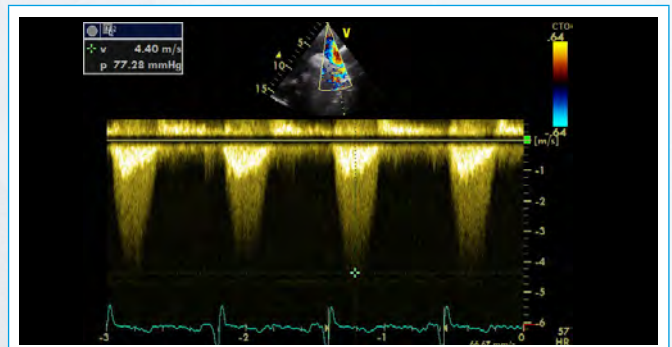
**Figura 2.** ETT a nivel del TSVI, con *zoom* y Doppler color a nivel valvular aórtico, en el que se realiza la medición de la vena contracta de la insuficiencia aórtica



**Vídeo 4.** ETT, eje largo supraesternal. Se observa el *flap* de disección aórtica entre el cayado aórtico y la aorta torácica descendente



**Vídeo 5.** ETT, eje largo supraesternal con Doppler color. Se aprecia un flujo marcadamente turbulento entre el cayado aórtico y la aorta torácica descendente que corresponde a disección aórtica y a recoartación de la aorta descendente



**Figura 3.** ETT, eje largo supraesternal, con la muestra de volumen del Doppler continuo en la aorta torácica descendente. Se obtienen velocidades y gradientes severamente aumentados, correspondientes a una recoartación aórtica



**Figura 4.** Angio-TC de aorta torácica. Corte transversal donde se observa la disección aórtica con la luz falsa (de mayor tamaño) y luz verdadera (de menor tamaño)



**Figura 5.** Angio-TC de aorta torácica. Corte sagital, con recoartación de la aorta torácica descendente

## Discusión

El síndrome de Turner (ST) es un trastorno genético producido por la ausencia total o parcial del cromosoma X. Es la única monosomía compatible con la vida y afecta a 1 de cada 2.000 niñas.

Para su diagnóstico se requiere la presencia de alteraciones fenotípicas típicas, que incluyen estatura baja, falla gonadal y defectos cardiovasculares congénitos, así como un cariotipo anormal. Las afecciones cardiovasculares son la principal causa de muerte prematura y comorbilidad en estas pacientes, pudiendo llegar a ser tres veces mayor que en la población general<sup>(1,2)</sup>.

Las pacientes presentan un riesgo cardiovascular global aumentado, que en la actualidad sigue siendo motivo de discusión, pareciendo guardar relación con el déficit de estrógeno y la haploinsuficiencia del cromosoma X<sup>(3-5)</sup>.

La válvula aórtica bicúspide (VAB) tiene una prevalencia del 30% en esta población, mientras que la coartación aórtica (CoAo) está presente en el 12% de estas pacientes.

La disección aórtica (DAo) es una complicación rara, que suele ser fatal en caso de no intervenir. Tiene una incidencia estimada de 40 casos cada 10.000 pacientes<sup>(6)</sup>. Histopatológicamente se ha observado la presencia de necrosis quística de la capa media vascular, a su vez, se constató la presencia de alteración en elasticidad aórtica similares a lo observado en el síndrome de Marfan<sup>(7,8)</sup>. La DAo suele ser silente y ocurre con diámetros aórticos inferiores a los observados en la población general. Los factores de riesgo para DAo son la coexistencia de VAB, CoAo, dilatación aórtica, hipertensión arterial y linfedema fetal; no obstante, entre el 10-25% de los casos sólo presentaban como factor predisponente el ST.

Finalmente, se debe recordar que es importante realizar la valoración de los diámetros aórticos indexados a la superficie corporal de forma sistemática, principalmente en este grupo de pacientes, dada su estatura baja.

## Conclusión

En el síndrome de Turner las complicaciones cardiovasculares marcan el pronóstico del paciente. Para su seguimiento las técnicas de imagen cardiovascular juegan un papel fundamental. Los hallazgos histopatológicos y hemodinámicos sugieren un comportamiento muy similar a los observados en el síndrome de Marfan. No existe un consenso amplio de cómo debería realizarse el seguimiento de estos pacientes, por lo que todos los casos deben individualizarse e, idealmente, discutirse en un *Heart Team*.

## Ideas para recordar

- El síndrome de Turner se asocia a afecciones cardiovasculares potencialmente graves.
- Tiene una prevalencia de válvula aórtica bicúspide del 30% y de coartación aórtica en el 12% de los casos.
- El seguimiento debe ser clínico y con técnicas de imagen (ecocardiografía y tomografía).
- Es mandatorio indexar los diámetros aórticos a la superficie corporal.

## Bibliografía

1. Bondy C. Congenital cardiovascular disease in Turner syndrome. *Congenital Heart Disease* 2008; 3 (1): 2-15.
2. Bondy C. Aortic dissection in Turner syndrome. *Current Opinion in Cardiology* 2008; 23 (6): 519-526.
3. Donato B, Ferreira M. Cardiovascular risk in Turner syndrome. *Revista Portuguesa de Cardiologia* 2018; 37 (7): 607-621.
4. Kim H, Gottliebson W, Hor K, et al. Cardiovascular anomalies in Turner syndrome: Spectrum, prevalence, and cardiac MRI findings in a pediatric and young adult population. *American Journal of Roentgenology* 2011; 196 (2): 454-460.
5. Turtle E, Sule A, Bath L, et al. Assessing and addressing cardiovascular risk in adults with Turner syndrome. *Clinical Endocrinology* 2013; 78 (5): 639-645.
6. Kozłowska-Wojciechowska M, Jez W, Zdrojewski T, Chwojnicki K. Are young women with Turner syndrome at greater risk of coronary artery disease? *European Journal of Cardiovascular Prevention & Rehabilitation* 2006; 13 (3): 467-469.
7. Trolle C, Hjerrild B, Cleemann L, et al. Sex hormone replacement in Turner syndrome. *Endocrine* 2011; 41 (2): 200-219.
8. Pees C, Heno J, Häusler G, et al. Aortic elasticity deterioration proves intrinsic abnormality of the ascending aorta in pediatric Turner syndrome unrelated to the aortic valve morphology. *Heart and Vessels* 2018; 33 (11): 1350-1357.



# Un curioso hallazgo extracardiaco en un paciente con pericarditis aguda

Mireia Codina Prat  
Arantza Manzanal Rey  
Nora García Ibarrondo  
Garazi Ramírez-Escudero Ugalde  
Lara Ruiz Gómez

## Correspondencia

Mireia Codina Prat  
mireiacodina7@gmail.com

Departamento de Cardiología. Unidad de Imagen Cardíaca. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. País Vasco. España

Recibido: 21/03/2020

Aceptado: 31/05/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Codina-Prat M, Manzanal-Rey A, García-Ibarrondo N, Ramírez-Escudero-Ugalde G, Ruiz-Gómez L. Un curioso hallazgo extracardiaco en un paciente con pericarditis aguda. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 36-38. doi: 10.37615/retic.v3n2a11.

**Cite this as:** Codina-Prat M, Manzanal-Rey A, García-Ibarrondo N, Ramírez-Escudero-Ugalde G, Ruiz-Gómez L. A curious extracardiac finding in a patient with acute pericarditis. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 36-38. doi: 10.37615/retic.v3n2a11.

## Palabras clave

- ▷ Ecocardiografía
- ▷ Hallazgo extracardiaco
- ▷ Absceso hepático

## RESUMEN

Es relativamente frecuente encontrar hallazgos extracardiacos en la ecocardiografía transtorácica. Se presenta un caso clínico en el que la ecocardiografía "rutinaria" por pericarditis permitió hacer el diagnóstico de un absceso hepático y resolver el problema del paciente. Este caso demuestra la importancia de prestar atención a todo lo que se pueda ver en la imagen de la ecocardiografía.

## Keywords

- ▷ Echocardiography
- ▷ Extracardiac finding
- ▷ Liver abscess

## ABSTRACT

Extracardiac findings are relatively common on transthoracic echocardiography. We present a clinical case in which the "routine" echocardiography for pericarditis allowed to diagnose a liver abscess and solve the patient's problem. This case demonstrates the importance of paying attention to everything that can be seen in the echocardiogram image.

## Presentación del caso

Varón de 72 años, con historia previa de dislipidemia y fibrilación auricular (FA) paroxística, acudió a Urgencias por dolor torácico irradiado a hombro derecho que aumentaba con la inspiración profunda asociado a un cuadro de 10 días de evolución de malestar general y fiebre intermitente.

El paciente estaba normotenso y afebril. A la exploración física destacaba taquiarritmia y dolor a la palpación de hipocondrio derecho y epigastrio. Los análisis demostraron elevación de PCR (31 mg/dl), leucocitosis con desviación izquierda (12.500 con 68% neutrófilos), elevación de GGT y fosfatasa alcalina (224 U/l y 149 U/l) y una leve anemia (Hb 12 g/dl). El electrocardiograma (ECG) demostró una fibrilación auricular rápida con alteraciones secundarias de la repolarización. Se solicitó la valoración del cardiólogo de guardia para descartar pericarditis y para decidir el manejo del episodio de FA. Como parte de la valoración cardiovascular se realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT).

El estudio cardíaco fue bastante anodino con función sistólica biventricular preservada con leve dilatación de aurícula izquierda y sólo destacó un derrame pericárdico leve a moderado (Video 1, Video 2 y Video 3).

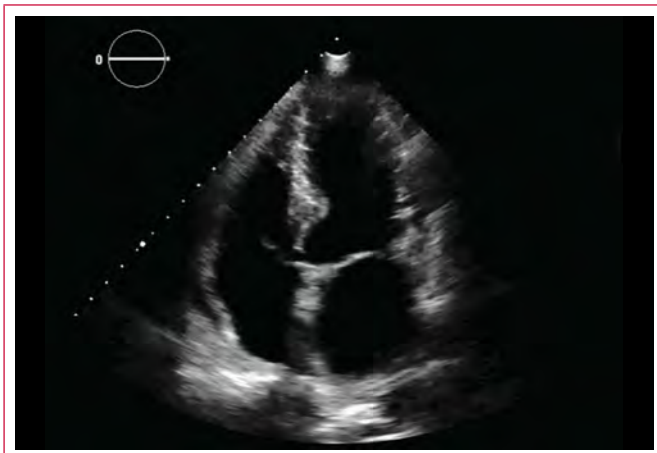
Sorprendentemente, en el plano subcostal se vio en el hígado una gran masa quística (de aproximadamente 13 cm), contigua a las cavidades derechas del corazón con contenido heterogéneo y tractos y tabiques mal visualizados (Video 4, Video 5 y Video 6) compatible con un quiste hepático complicado.

Se realizó una tomografía computarizada (TC) abdominal (Figura 1) que mostró una gran lesión quística en el lóbulo hepático izquierdo con reacción inflamatoria locoregional y evidencia de inflamación y derrame pericárdico (Figura 2).

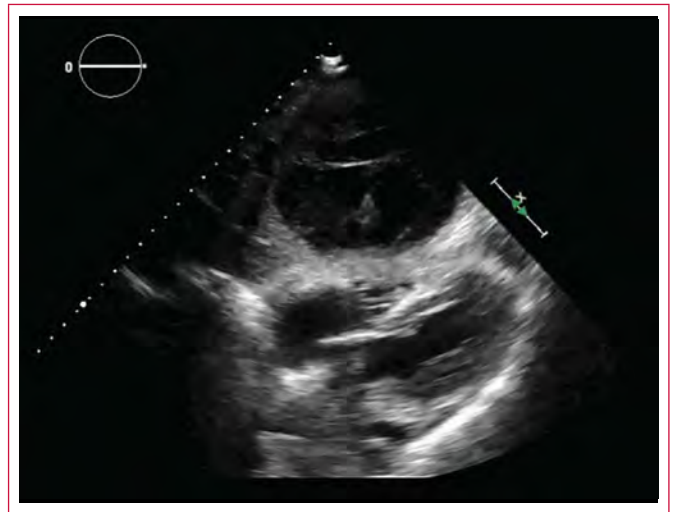
El paciente fue ingresado con el diagnóstico de quiste hepático complicado en la planta de Cirugía General y fue tratado inicialmente con antibióticos y antiinflamatorios intravenosos. Sin embargo, no mejoró y presentó fiebre recurrente, por lo que se decidió el drenaje del quiste, inicialmente percutáneo (Figura 3) y, finalmente, mediante laparoscopia. La anatomía patológica sugirió el diagnóstico final de absceso hepático. A pesar de haber obtenido material purulento, los hemocultivos y las serologías fueron negativos, hallazgo que se justificó con la toma de antibiótico oral previo al ingreso hospitalario. Tras el drenaje, el paciente presentó buena evolución y fue dado de alta.

El derrame pericárdico desapareció en las ETT seriadas y el paciente recuperó el ritmo sinusal de forma espontánea.

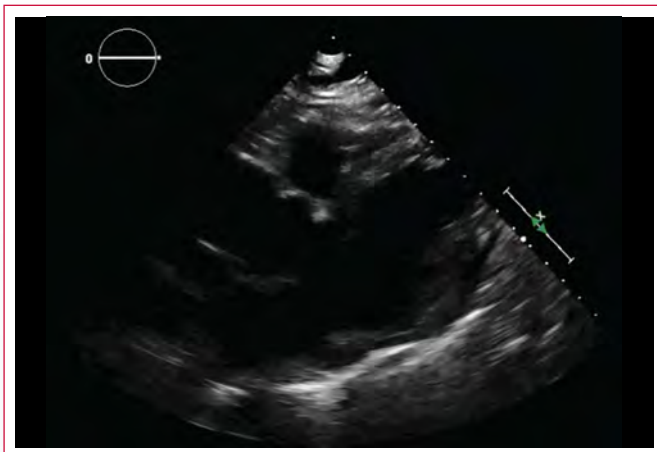
## Estudio por imagen



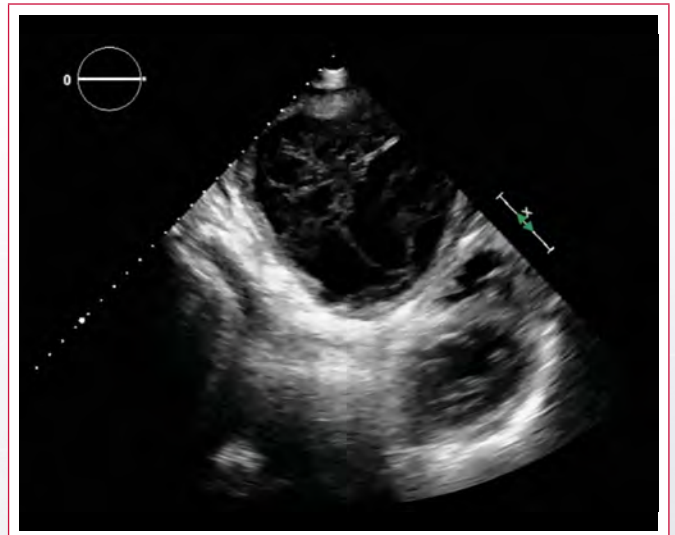
**Vídeo 1.** ETT, plano apical de cuatro cámaras. Bastante anodino salvo por una dilatación leve de la aurícula izquierda y el derrame pericárdico que se intuye en ambos surcos auriculoventriculares



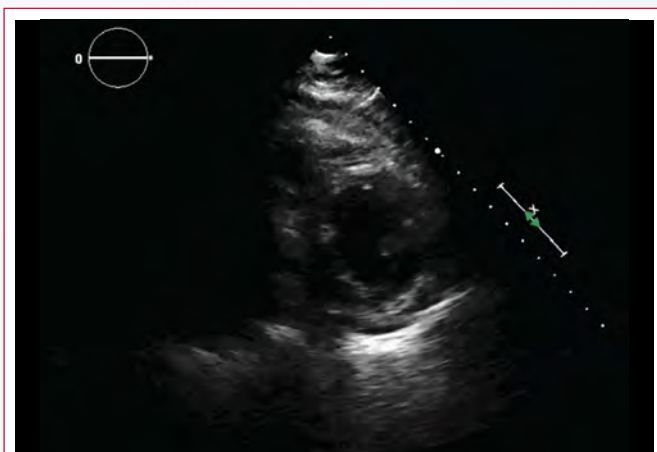
**Vídeo 4.** ETT, plano subcostal de eje largo. Destaca una masa quística de gran tamaño en el hígado contigua a las cavidades cardíacas derechas



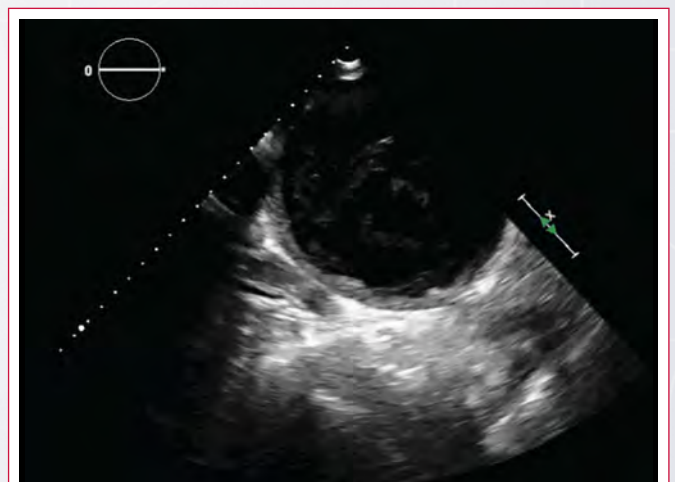
**Vídeo 2.** ETT, plano paraesternal de eje largo



**Vídeo 5.** ETT, plano subcostal de eje corto



**Vídeo 3.** ETT, plano paraesternal de eje corto. En este plano es más sencillo apreciar que hay derrame pericárdico



**Vídeo 6.** ETT, plano subcostal con la imagen centrada en la masa hepática

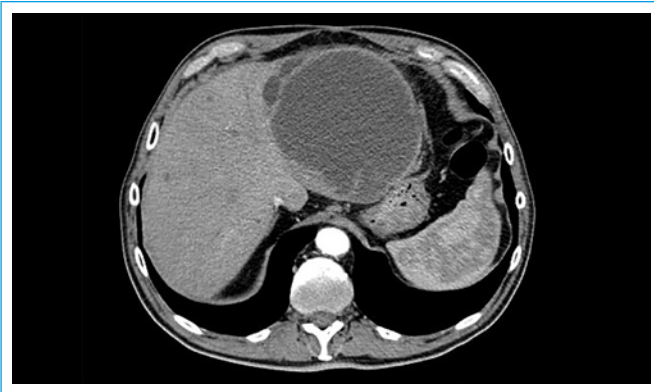


Figura 1. TC. Imagen axial que muestra el gran absceso hepático

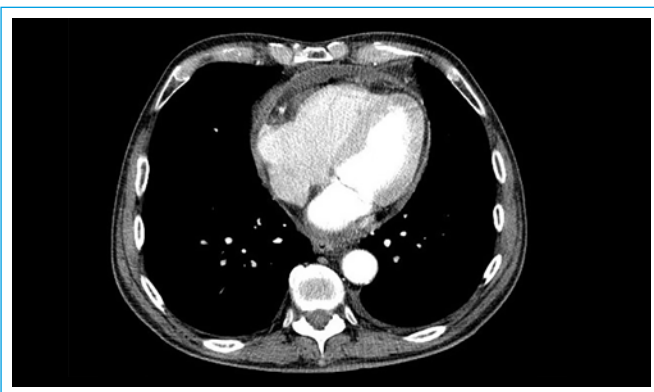


Figura 2. TC. Imagen axial que muestra engrosamiento y derrame pericárdico

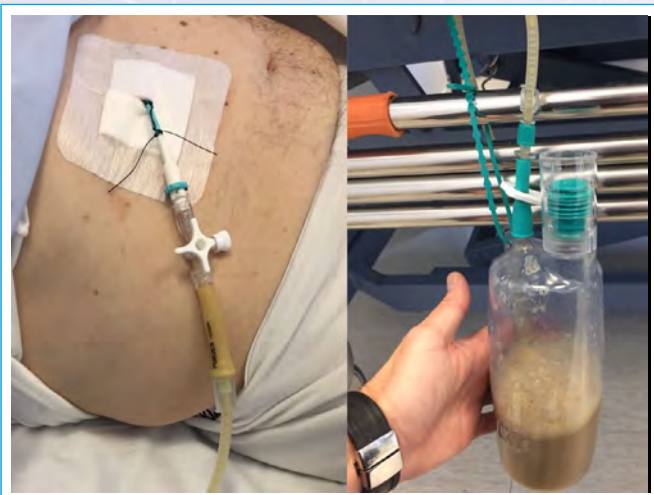


Figura 3. Drenaje percutáneo

## Discusión

La adquisición sistemática de todas las proyecciones ecocardiográficas y la valoración de las estructuras extracardiácas es importante en el estudio de los pacientes con pericarditis aguda. Por su proximidad anatómica al corazón, el cardiólogo debería saber identificar con la ecocardiografía las patologías más frecuentes del pulmón, hígado y vesícula biliar. La correcta valoración de los hallazgos extracardiácas puede ser importante para el diagnóstico.

Los quistes hepáticos se dividen en simples, cuando son anecogénicos, de pared fina y lisa con refuerzo acústico posterior, o complejos, cuando son de pared gruesa e irregular, con nódulos murales, septos o contenido ecogénico y/o calcificaciones. Los quistes hidatídicos y abscesos son ejemplos típicos de lesiones quísticas complejas.

Un absceso hepático es una colección de pus rodeado de cápsula fibrosa que puede tener tres etiologías diferentes: piógenos, amebianos o fúngicos<sup>(1,2)</sup>. Aproximadamente el 78% de los abscesos hepáticos se localizan en el lóbulo derecho y aproximadamente un 16% en el lóbulo izquierdo. Entre el 10-20% de los pacientes presentan complicaciones relacionadas con la extensión a estructuras vecinas o con la rotura del absceso. Las más frecuentes son las pleuropulmonares, como el derrame pleural y/o empiema<sup>(3)</sup>. Otras menos comunes son el absceso subfrénico, la peritonitis y, finalmente, la pericarditis.

La pericarditis secundaria a un absceso hepático es poco frecuente (< 2%) y es secundaria a una inflamación-irritación pericárdica, generalmente de un absceso grande del lóbulo hepático izquierdo<sup>(4)</sup>. En casos excepcionales puede producir taponamiento cardíaco y/o pericarditis purulenta debido a la rotura del absceso al pericardio, con un pronóstico infausto. Los abscesos grandes del lóbulo hepático izquierdo generalmente requieren drenaje, dado el riesgo de rotura al pericardio o peritoneo.

## Conclusión

Se presenta un caso infrecuente y curioso de pericarditis aguda, cuya etiología fue diagnosticada por el Departamento de Cardiología, tras el hallazgo extracardiaco de un gran absceso hepático. La valoración ecocardiográfica de los pacientes con pericarditis aguda debería incluir la adquisición sistemática de todos los planos y la valoración de estructuras extracardiácas. Un absceso hepático en el lóbulo hepático izquierdo es una causa poco frecuente de pericarditis aguda y derrame pericárdico ocasionados por la inflamación-irritación pericárdica por contigüidad.

## Ideas para recordar

- Los abscesos hepáticos, sobre todo a nivel del lóbulo izquierdo, pueden causar irritación e inflamación pericárdica, excepcionalmente, pericarditis purulenta y/o taponamiento cardíaco.
- Los cardiólogos deberían estar familiarizados también con la valoración de las estructuras extracardiácas cercanas al corazón.

## Bibliografía

1. Torre Delgadillo A. Enfermedades hepáticas infecciosas. Abscesos hepáticos. *GH continuada* 2006; 5 (5).
2. Carrillo-Ñañez L, Cuadra-Urteaga JL, Pintado-Caballero S, et al. Absceso hepático: características Clínicas, imagenológicas y manejo en el Hospital Loayza en 5 años. *Rev. Gastroenterol Perú* 2010; 30 (1): 46-51.
3. Cho E, Park SW, Jun CH, et al. A rare case of pericarditis and pleural empyema secondary to transdiaphragmatic extension of pyogenic liver abscess. *BMC Infectious Diseases* 2018; 18: 40.
4. Martín-Garre S. Hígado y enfermedad cardiovascular: lo que el cardiólogo debería conocer de los hallazgos ecográficos. *Rev Esp Cardiol* 2017; 70 (5): 399-401.

# Un caso de CIA compleja: ¿dónde están los bordes del *septum* interauricular?

Miguel Amor\*  
María Graciela Rouse\*\*  
Sergio Veloso\*\*\*

Víctor Darú\*\*\*\*  
Jorge A. Lowenstein\*\*\*\*\*

## Correspondencia

Miguel Amor  
miguelamor68@gmail.com

\* Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Hospital Municipal de Agudos Ramos Mejía. Buenos Aires. Argentina

\*\* Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Hospital Municipal de Agudos Carlos A Durand. Buenos Aires. Argentina

\*\*\* Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Hospital Universitario de Clínicas Gral. José de San Martín. Buenos Aires. Argentina

\*\*\*\* Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Sanatorio Finochietto. Buenos Aires. Argentina

\*\*\*\*\* Departamento de Cardiología. Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

Recibido: 29/05/2020

Aceptado: 12/06/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Amor M, Rouse MG, Veloso S, Darú V, Lowenstein JA. Un caso de CIA compleja: ¿dónde están los bordes del *septum* interauricular? Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 39-41. doi: 10.37615/retic.v3n2a12.

**Cite this as:** Amor M, Rouse MG, Veloso S, Darú V, Lowenstein JA. A complex ASD case: Where are the edges of the interatrial septum? Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 39-41. doi: 10.37615/retic.v3n2a12.

## Palabras clave

- ▷ Defecto del tabique interauricular
- ▷ Hipertensión pulmonar
- ▷ CIA *ostium secundum*
- ▷ Función diastólica biventricular
- ▷ Hiperflujo derecho

## Keywords

- ▷ Atrial septal defect
- ▷ Pulmonary hypertension
- ▷ Atrial septal defect (ASD) *ostium secundum*
- ▷ Biventricular diastolic function
- ▷ Increased pulmonary blood flow

## RESUMEN

La comunicación interauricular (CIA) *ostium secundum* es la cardiopatía congénita más frecuente en la edad adulta. Se presenta el caso de un varón de 45 años, asintomático, con gran sobrecarga de cavidades derechas al que se detecta una CIA de gran tamaño. Debido a su gran tamaño y la ausencia de bordes suficientes, es dificultosa la clasificación del tipo de defecto, revisando el diagnóstico diferencial con el tipo seno venoso inferior. Se discuten también las dificultades de valoración no invasiva de la presión pulmonar ante un reflujo tricúspide de escasa magnitud y pobre representación espectral.

## ABSTRACT

*Atrial septal defect (ASD) ostium secundum is the most frequent congenital heart defect in adults. We present the clinical case of a 45-year-old, asymptomatic male with a very large ASD causing severe right chambers overload. Due to its large size and absent borders, the classification of the defect was difficult. In this case we review the differential diagnosis of ostium secundum versus inferior sinus venous ASD and discuss the challenges to calculate pulmonary artery systolic pressure when Doppler signals of tricuspid regurgitation are weak.*

## Presentación del caso

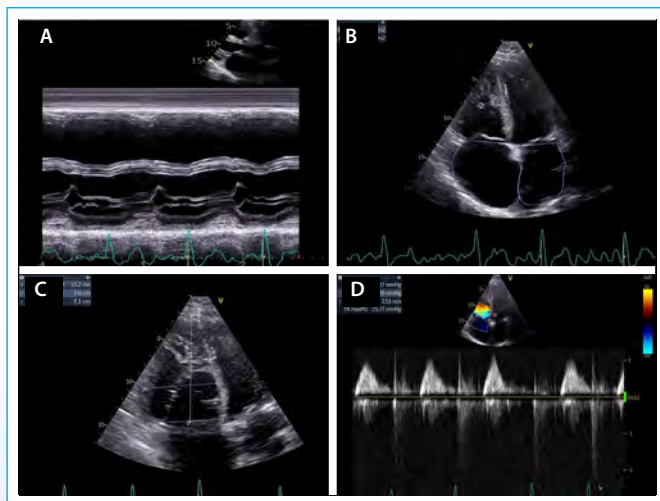
Paciente varón de 45 años al que se detecta en un chequeo rutinario fibrilación auricular en el electrocardiograma de base. El paciente estaba completamente asintomático y realizaba de forma regular actividades normales de esfuerzo físico moderado a importante (levantar carga, cambio de neumáticos, fútbol recreativo). Fue sometido a ecocardiografía transtorácica (ETT) donde se apreció dilatación de cavidades derechas y una comunicación interauricular (CIA) tipo *ostium secundum* de amplias dimensiones, por lo que el paciente fue referido a nuestro centro para la realización de una ecocardiografía transesofágica (ETE) para evaluar los bordes y descartar defectos asociados.

Se realizó una nueva ETT en la que se apreció un ventrículo izquierdo de tamaño y grosor normal, con fracción de eyección en límites normales y con movimiento septal paradójico (Figura 1A). La aurícula izquierda estaba moderadamente dilatada, 29 cm<sup>3</sup> (Figura 1B). No había alteraciones valvulares de

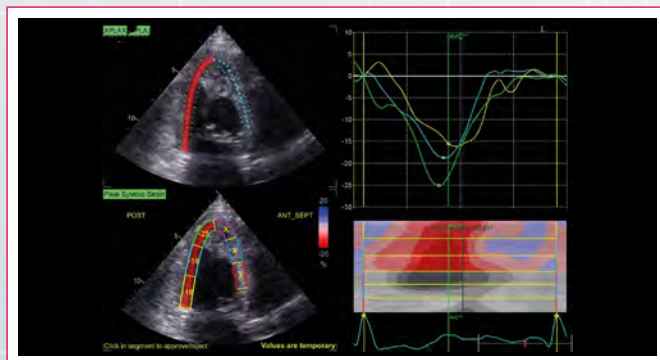
tipo estructural. Destacaba una dilatación severa de cavidades derechas con aurícula derecha con área de 42 cm<sup>2</sup> (Figura 1B) y un ventrículo derecho (VD) con diámetros y longitud incrementados (Figura 1C). La función sistólica del VD está levemente deprimida con fracción de acortamiento de área del 30%, excursión sistólica del anillo tricúspide de 19 mm, onda S del Doppler tisular (13 cm/s), índice de TEI de 0,49 (VN ≥ 0,55) y deterioro leve del *strain* longitudinal de la pared libre (-20%) (Video 1). Se observa un *jet* de insuficiencia tricúspide de pobre representación espectral, que no permite determinar la presión sistólica en arteria pulmonar (Figura 1D). Se estimó un gradiente ventriculoauricular de 35 mmHg, al que se suma 15 mmHg de presión en aurícula derecha (por una cava inferior dilatada sin colapso), estimando una sistólica pulmonar de 50 mmHg. En el flujo del tracto de salida del VD no había acortamiento del tiempo de aceleración. Como se comentó, la vena cava inferior (VCI) estaba dilatada levemente (23 mm) con colapso inspiratorio menor al 50%. Se observa un *shunt* de izquierda a derecha desde las ventanas apical y subcostal a través de un defecto amplio del *septum* interauricular (Video 2) y se calculó un Qp/Qs de 5:1.

En la ETE se detecta un gran defecto del septo interauricular con forma elíptica de 5 x 3,5 cm medido con modo bidimensional; y con un área de 14 cm<sup>2</sup> en la reconstrucción tridimensional (Figura 2 y Vídeo 3). El defecto no tenía bordes adecuados para el procedimiento percutáneo con ausencia total del borde aórtico (Vídeo 4), esbozo (rodete) de borde inferior (Vídeo 5) y borde postero-aórtico (Vídeo 4), esbozo (rodete) de borde inferior (Vídeo 5) y borde postero-aórtico menor de 4 mm. Existía un *shunt* amplio a través del defecto en el Doppler color (Vídeo 6). Se descartó la presencia de retorno venoso anómalo parcial y *ductus*, así como otras anomalías asociadas a nivel de la válvula mitral.

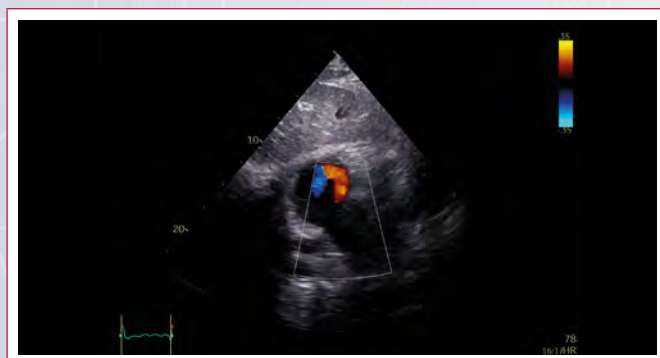
## Estudio por imagen



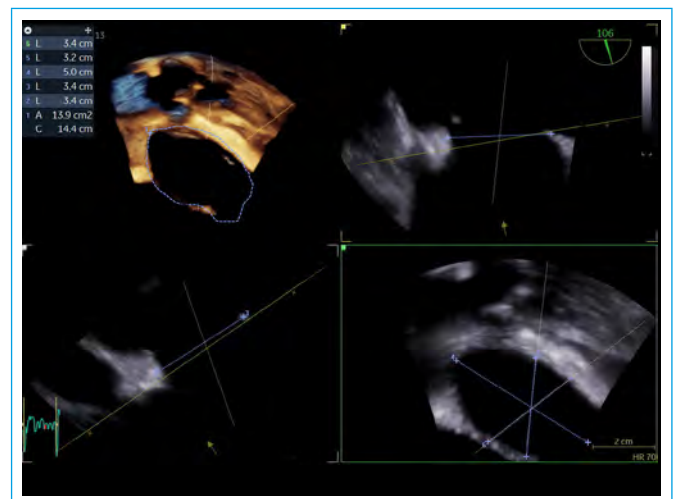
**Figura 1. A:** modo M que muestra dilatación del VD y *septum* paradójico; **B:** dilatación biatrial, severa; **C:** diámetros del VD en plano de cuatro cámaras; **D:** insuficiencia tricúspide leve en el Doppler continuo



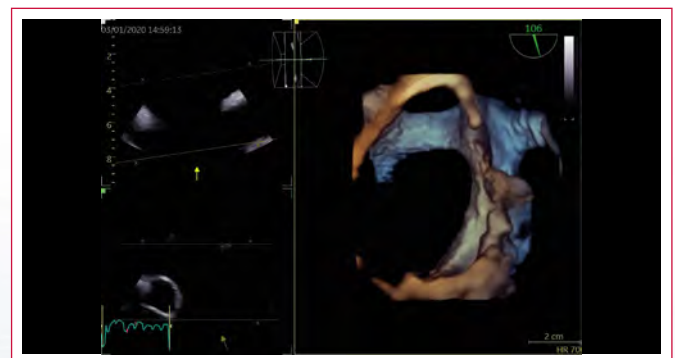
**Vídeo 1.** Strain de pared libre del VD en plano de cuatro cámaras



**Vídeo 2.** Imagen subcostal, flujo de AI a AD a través de CIA amplio con Doppler color



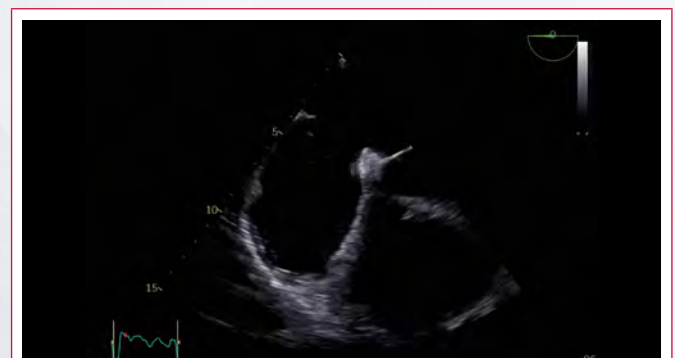
**Figura 2.** Reconstrucciones multiplanares a partir de la ETE tridimensional



**Vídeo 3.** Reconstrucción tridimensional del amplio defecto del septo interauricular



**Vídeo 4.** ETE, plano de 40° que muestra ausencia total del borde aórtico



**Vídeo 5.** ETE, plano de 0° que muestra borde inferior escaso



**Video 6.** ETE plano a 106° en vista bicava con Doppler color que muestra el *shunt* amplio a través del defecto

## Discusión

Se trata del caso de un varón de 45 años con una CIA tipo *ostium secundum*, con un defecto amplio, curiosamente asintomático, sin signos aparentes de HTP y con función sistólica del VD levemente comprometida.

Es sabido que en una CIA grande se igualan las presiones entre ambas aurículas, y la distensibilidad de ambos ventrículos determinará el grado de hiperflujo. La HTP puede desarrollarse en respuesta a una sobrecarga crónica de la circulación pulmonar causada por una CIA de izquierda a derecha, con la consiguiente sobrecarga de volumen, aumento del gasto cardíaco derecho y una sobrecarga de las presiones pulmonares, lo que llevaría a un remodelado vascular pulmonar<sup>(1,2)</sup>. Pueden encontrarse diferentes valores de PSAP a pesar de similares sobrecargas de volumen. En un extremo del espectro hay adultos con enfermedad vascular pulmonar leve o nula y una derivación grande, y viceversa. También se sabe que sólo entre un 15% y un 25% de las CIA grandes desarrollan HTP, por lo que además del hiperflujo se postulan otros factores responsables del remodelado arteriolar, como por ejemplo genéticos, enfermedad vascular pulmonar, trombosis arterial pulmonar, anorexígenos, entre otros<sup>(3,4)</sup>. Son también predictores de HTP, además del tamaño del defecto, la edad, la superficie corporal baja (SC) y el sexo femenino.

Las CIA de evolución crónica están asociadas con remodelado de la aurícula izquierda, caracterizado por el incremento de sus dimensiones (longitud, área y volumen), y con inestabilidad eléctrica que favorece la instalación de una fibrilación auricular. El comportamiento fisiopatológico va a ser diferente cuando se asocie:

- Una cardiopatía isquémica o hipertensiva con incremento del cortocircuito izquierda-derecha debido al aumento de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo.
- Una HTAP que favorece la aparición de insuficiencia cardíaca derecha y al comprometer la función diastólica del ventrículo izquierdo se incrementa el flujo venoso pulmonar que predispone a procesos infecciosos de las vías respiratorias, además de una limitación a la actividad física.

Se presentó cierta dificultad en clasificar esta CIA de enormes dimensiones, con ausencia de bordes aptos para su cierre percutáneo. No todas las CIA corresponden a un defecto septal. Las únicas que son verdaderos defectos septales son las comunicaciones tipo foramen oval, también conocidas como comunicaciones tipo *ostium secundum*. El verdadero septo auricular está constituido por la valva del foramen oval y la parte inferior del borde muscular. En el sector posterosuperior el borde corresponde a una invaginación de la pared de la aurícula, que también se conoce como *septum secundum*.

El sector anterosuperior se relaciona con la raíz aórtica que tiene una posición central en el corazón, profundamente acuñada entre las válvulas auriculoventriculares.

Se reconocen cuatro tipos de CIA. El más frecuente es el defecto a nivel del septo interauricular, es decir la CIA tipo foramen oval o también llamada *ostium secundum*. Las otras CIA son los defectos tipo seno venoso (superior e inferior), los defectos tipo seno coronario y los defectos tipo *ostium primum*, que tienen una unión auriculoventricular común como los demás defectos del septo atrioventricular<sup>(5, 6, 7)</sup>. En el paciente de este caso, el defecto es tan grande que podría considerarse que se ha extendido al seno venoso inferior<sup>(8)</sup>. Sin embargo, el hecho de tener un esbozo de borde posterosuperior descarta el diagnóstico de CIA tipo seno venoso de cava inferior y apoya al diagnóstico de CIA amplia tipo *ostium secundum*.

## Conclusión

El paciente de este caso debe ir a cirugía para cierre con parche del defecto, ya que el abordaje percutáneo no es factible.

Se plantea la necesidad del estudio hemodinámico (cateterismo derecho, para determinar PSAP por este método) al fin de evitar subestimar el cálculo por Doppler de la presión pulmonar, sobre todo por la presencia de una función sistólica ventricular derecha levemente por debajo de los límites fisiológicos.

## Ideas para recordar

- No siempre hay relación entre el tamaño del defecto y la PSAP.
- Medir todos los bordes es fundamental para la decisión de cierre percutáneo frente a cierre con parche.
- Siempre se deben descartar anomalías asociadas.
- Se debe comprobar siempre el valor de la presión pulmonar por cateterismo derecho, que permitirá también hacer el cálculo de las resistencias vasculares pulmonares.

## Bibliografía

1. Lange, *et al.* Association between pulmonary hypertension and an atrial septal defect. *Neth Heart J* 2013; 21: 331-332.
2. Le Gloan L, *et al.* Patophysiology and natural history of atrial septal defect. *Journal of Thoracic Disease* 2018; 10 (Suppl 24): S 2854-S 2863.
3. Gabriels C, *et al.* A different view on predictors of pulmonary hypertension in secundum atrial defect. *International Journal of Cardiology* 2014; 176: 833-840.
4. Martin SS, *et al.* Atrial Septal Defects. Clinical manifestations, echo assessment and intervention. *Clinical Medicine Insights: Cardiology* 2014; 8 (S 1).
5. Anderson RH, *et al.* Development and structure of the atrial septum. *Heart BMJ* 2002; 88: 104-110.
6. Mori S, Anderson RH, *et al.* Demonstration on living anatomy clarifies the morphology of interatrial communications. *Heart BMJ* 2018; 313-378.
7. Anderson RH, Brown NA, *et al.* Insights regarding the normal and abnormal formation of the atrial and ventricular septal structures. *Clinical Anatomy* 2016; 29: 290-304.
8. Snarr BS, Liu MY, Zuckerberg JC, *et al.* The paraesophageal short axis view improves diagnostic accuracy for inferior sinus venous type of atrial septal defect by transthoracic echo. *Journal of the American Society of Echocardiography* 2017; 30 (3): 209-215.

# Masa septal interauricular: más allá de la hipertrofia lipomatosa

Álvaro Riesgo García\*  
Javier Ibero Valencia\*  
José Gavira Gómez\*

Agnes Díaz Dorronsoro\*  
Gorka Bastarrika Alemañ\*\*

## Correspondencia

Álvaro Riesgo García  
ariesgo@unav.es

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

\*\* Servicio de Radiología. Clínica Universidad de Navarra. España

Recibido: 25/03/2020

Aceptado: 12/06/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Riesgo-García A, Ibero-Valencia J, Gavira-Gómez J, Díaz-Dorronsoro A, Bastarrika-Alemañ G. Masa septal interauricular: más allá de la hipertrofia lipomatosa. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 42-44. doi: 10.37615/retic.v3n2a13.

**Cite this as:** Riesgo-García A, Ibero-Valencia J, Gavira-Gómez J, Díaz-Dorronsoro A, Bastarrika-Alemañ G. Interatrial septal mass: beyond lipomatous hypertrophy. Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 42-44. doi: 10.37615/retic.v3n2a13.

## Palabras clave

- ▷ Mieloma múltiple
- ▷ Plasmocitoma
- ▷ Hiperplasia septal lipomatosa

## Keywords

- ▷ Multiple myeloma
- ▷ Plasmacytoma
- ▷ Lipomatous septal hyperplasia

## RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente con antecedente de mieloma múltiple con abundante enfermedad extramedular, en el que se produce un hallazgo incidental de una masa interauricular. Tras un estudio mediante resonancia cardíaca se descarta su comportamiento benigno y, dentro del contexto clínico del paciente, se diagnostica de plasmocitoma cardíaco extramedular.

## ABSTRACT

We report a case of a patient with past history of multiple myeloma with a great amount of extramedullary disease. The patient had an interatrial mass as an incidental finding. After completion of study with cardiovascular magnetic resonance there was evidence of malignant characteristics. Thus the interatrial mass was probably a cardiac extramedullary plasmacytoma.

## Presentación del caso

Varón de 56 años, exfumador, con antecedentes de hipertensión arterial, hiperuricemia y tromboembolismo pulmonar incidental, en tratamiento anticoagulante. Diagnosticado de mieloma múltiple tipo IgG *lambda* en mayo de 2009, recibió hasta seis líneas de tratamiento quimioterápico y trasplante autólogo de sangre periférica. En 2018, se constata analíticamente progresión de su enfermedad, realizándose tomografía computarizada de baja dosis que objetiva múltiple infiltración de partes blandas, costillas y huesos largos, compatibles con plasmocitomas extramedulares. Es remitido al Servicio de Cardiología para valoración, encontrándose en clase funcional I, con electrocardiograma en ritmo sinusal y sin alteraciones electrocardiográficas a excepción de patrón S1Q3T3, ya conocido.

Se le realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT) de control postratamiento con antraciclinas (Figura 1), documentándose engrosamiento llamativo de septo interauricular. No se observaron otras alteraciones.

Dados los hallazgos ecocardiográficos se decide realizar una resonancia cardíaca (Figura 2). Se observó una masa lobulada que infiltraba el septo interauricular y que se extendía a la pared inferior de la aurícula izquierda (Video 1). La masa presentaba una intensidad de señal heterogénea respecto al miocardio. Era ligeramente hiperintensa en secuencias T1. Presentaba aumento de

la intensidad de señal en secuencias STIR-T2 y tiempos prolongados en los mapas paramétricos: T2 post de 71 ms (Figura 3 y Figura 4). En su crecimiento obstruía parcialmente la desembocadura de la vena cava inferior en aurícula derecha y contactaba ampliamente con el suelo de la aurícula izquierda (Video 2), sin infiltración evidente de la misma. Medía unos 46 x 22 x 22 mm. No mostraba anulación en las secuencias de supresión grasa y, durante la perfusión, presentaba una curva de captación de contraste de características malignas (Video 3). La captación de contraste por parte de la masa en las secuencias de realce tardío era evidente y heterogénea (Figura 5). No se objetivó captación tardía de gadolinio sugestiva de enfermedad miocárdica, ni trombos intracavitarios en realce precoz. El volumen extracelular del miocardio calculado en los mapas T1 para un hematocrito del 35,2% era del 29%. En la lesión estudiada era del 54%. Además, se observaron múltiples nódulos pulmonares bilaterales, el mayor de ellos en LII de 23 mm, en relación con su proceso neoplásico (Video 4). Dado el contexto clínico y el comportamiento sugestivo de malignidad en la resonancia, se diagnosticó la masa de plasmocitoma cardíaco.

Asimismo, se le realizó una tomografía de emisión de positrones con 18-fluorodeoxiglucosa (PET-18FDG) de estadificación oncológica (Figura 6) que documentó infiltración de septo interauricular (SUV máx = 11,5), además de abundante infiltración plasmocítica de partes blandas, compatible con enfermedad extramedular extensa.

Estudio por imagen

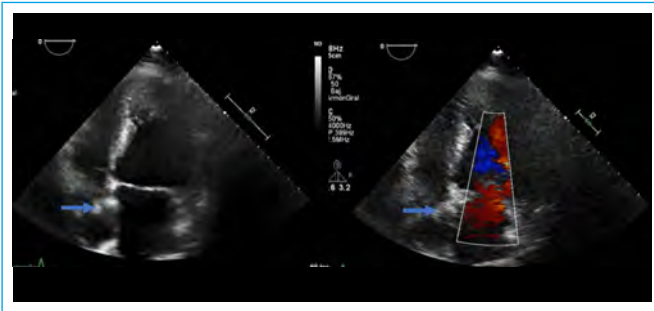


Figura 1. ETT, plano apical de cuatro cámaras con y sin Doppler color. La flecha azul señala la zona de engrosamiento del septo interauricular

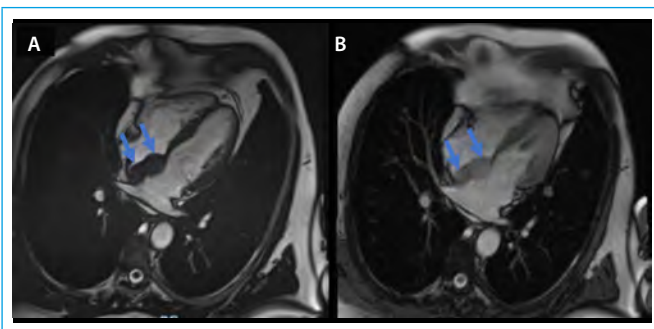


Figura 2. RM de corazón. A: secuencia de cine de cuatro cámaras; B: secuencia de realce precoz. Las flechas azules señalan la zona de engrosamiento del septo interauricular



Vídeo 1. RM de corazón secuencias de cine en planos de cuatro y dos cámaras. Se observa una masa lobulada (círculo amarillo) que infiltra el septo interauricular y se extiende a la pared inferior de la aurícula izquierda

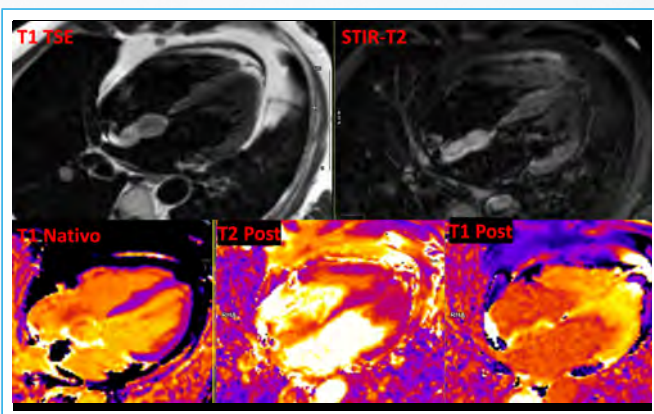


Figura 3. RM de corazón. Secuencias potenciada en T1 (arriba a la izquierda), secuencia T2-STIR (arriba a la derecha), secuencias paramétricas (abajo)

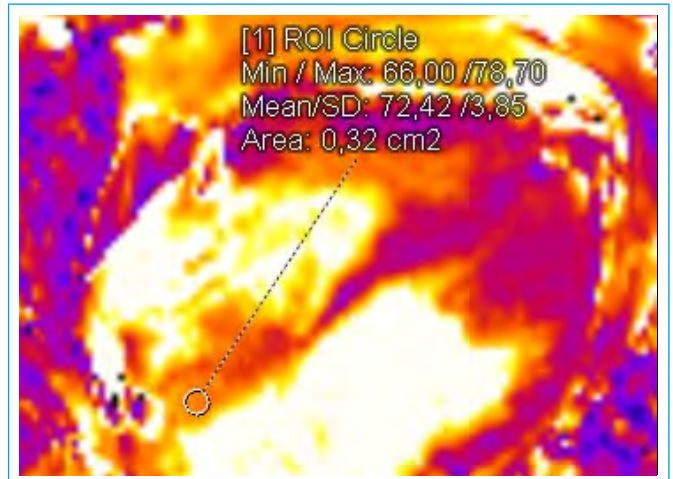
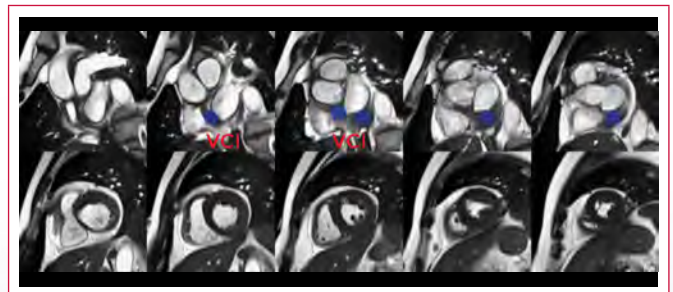
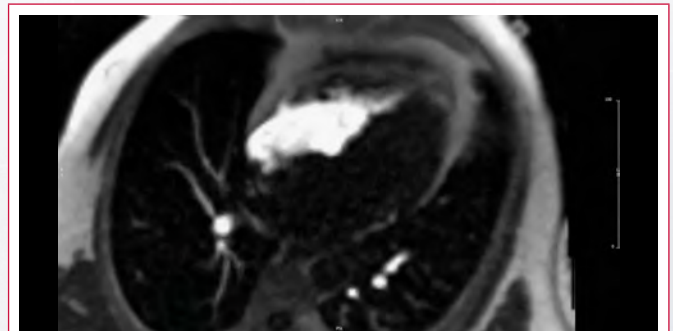


Figura 4. Secuencia paramétrica T2 post-contraste (72 ms)



Vídeo 2. RM de corazón secuencia de cine eje corto. En azul se destaca la masa (VCI: vena cava inferior)



Vídeo 3. RM de corazón secuencia de perfusión. Se observa captación de contraste difusa y heterogénea por parte de la masa (indica que está vascularizada)

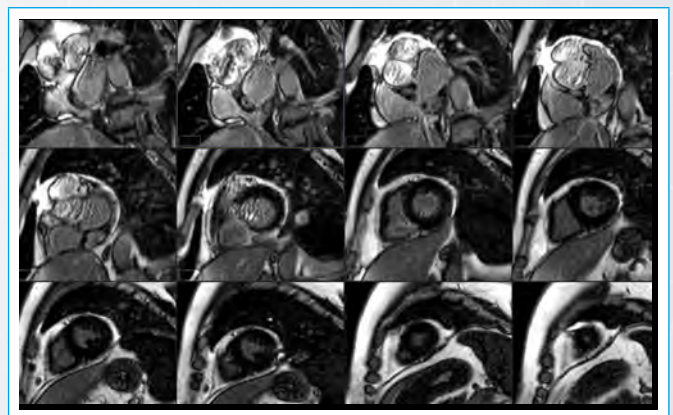
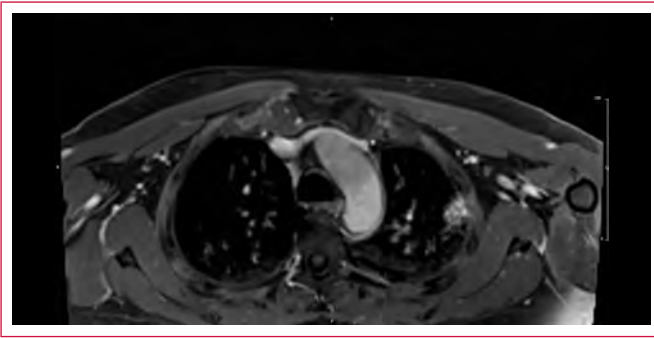
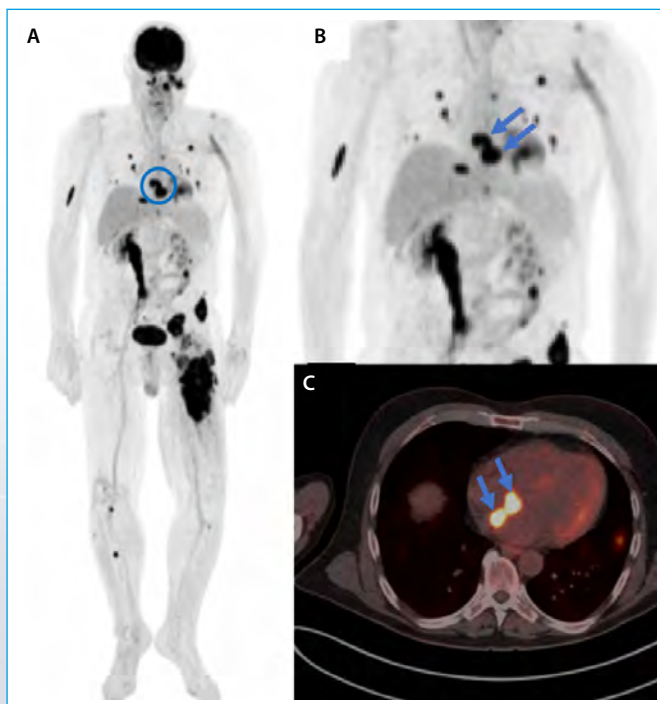


Figura 5. Secuencia de realce tardío en eje corto. Se observa una captación de contraste por parte de la masa evidente y heterogénea





**Video 4.** RM de corazón secuencia VIBE: anatomía torácica después de la administración de contraste. Afectación pulmonar de características malignas: múltiples nódulos pulmonares bilaterales, el mayor de ellos en LII de 23 mm



**Figura 6.** PET-TC. **A:** plano coronal infiltración de partes blandas, costillas y huesos largos, compatible con plasmocitomas extramedulares; **B:** detalle del plano coronal; **C:** imagen de fusión PET-TC, corte axial. El engrosamiento del septo interauricular se destaca mediante un círculo azul (**A**) y flechas azules (**B** y **C**)

## Discusión

El mieloma múltiple se caracteriza por la proliferación de células plasmáticas en la médula ósea, resultando en una producción clonal de inmunoglobulinas. La enfermedad extramedular plasmocítica constituye el 4% del total de las neoplasias de células plasmáticas, siendo la afectación cardíaca extremadamente inusual<sup>(1)</sup>. Su presentación como hallazgo incidental en pacientes asintomáticos también es infrecuente, siendo habitual que debuten con clínica de insuficiencia cardíaca congestiva o afectación pericárdica variable. Se localizan habitualmente en la aurícula derecha o en el septo interauricular, causando frecuentemente obstrucción de los vasos venosos de dichas cámaras<sup>(2)</sup>.

La enfermedad plasmocítica cardíaca conlleva un pronóstico reservado, con una supervivencia del 50% a los 15 meses desde el diagnóstico<sup>(3)</sup>.

Asimismo, presenta una respuesta variable e irregular a los regímenes quimioterápicos, que incluyen fármacos utilizados en el tratamiento de mieloma múltiple, como antraciclinas, melfalán, bortezomib, lenalidomida y corticosteroides, con resultados pobres en cuanto a la supervivencia libre de progresión<sup>(4)</sup>.

En su diagnóstico diferencial, por su preferencia por invadir la región del septo interauricular, se debe excluir la presencia de hipertrofia septal lipomatosa. Esta última se presenta ecocardiográficamente como un tabique interauricular de aspecto brillante, que de forma característica respeta la zona de la fosa oval. En la resonancia cardíaca muestra aspectos típicos de infiltración grasa como hiperintensidad en T1, pérdida de señal con supresión grasa y ausencia de realce tras administración de gadolinio<sup>(5)</sup>.

El plasmocitoma cardíaco es una entidad muy rara, en la que son fundamentales el contexto clínico y la imagen cardíaca multimodal, especialmente la resonancia cardíaca y la PET, reservándose la realización de biopsia cardíaca para aquellos casos que presentan una etiología y un curso clínico inciertos.

## Conclusión

La afectación plasmocítica cardíaca es altamente inusual y requiere un alto índice de sospecha en un contexto clínico compatible.

Para su diagnóstico es imprescindible la resonancia cardíaca y pruebas de medicina nuclear, así como la ecocardiografía para descartar compromiso hemodinámico.

En su diagnóstico diferencial debe incluirse especialmente la hiperplasia lipomatosa del septo, por su localización típica, siendo la resonancia cardíaca la prueba de imagen idónea para discernir ambas entidades.

## Ideas para recordar

- El plasmocitoma cardíaco es una neoplasia rara que tiende a localizarse en la aurícula derecha y septo interauricular.
- Para su diagnóstico es fundamental un alto índice de sospecha, además de la imagen cardíaca multimodal, especialmente la resonancia cardíaca.

## Bibliografía

1. Coakley M, Yeneneh B, Rosenthal A, *et al.* Extramedullary cardiac multiple myeloma-A case report and contemporary review of the literature. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk* 2016; 16: 246-252.
2. Nam JH, Shim CY, Kim D, *et al.* A solitary cardiac plasmacytoma: features in multimodality imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017; 18 (8): 941.
3. Toocheck C, Pinkhas D. Treatment of relapsed multiple myeloma complicated by cardiac extramedullary plasmacytoma with D-PACE chemotherapy. *BMJ Case Rep* 2018; 2018: bcr2017223611.
4. Alexiou C, Kau RJ, Dietzfelbinger H, *et al.* Extramedullary plasmacytoma: tumor occurrence and therapeutic concepts. *Cancer* 1999; 85: 2305-2314.
5. Maleszewski JJ, Bois MC, Bois PJ, *et al.* Neoplasia and the heart: pathological review of effects with clinical and radiological correlation. *J Am Coll Cardiol* 2018; 72 (2): 202-227.

# Estenosis aórtica severa: ¿qué ves cuando me ves?

Víctor H. Abregu\*  
Martín R. González\*\*  
Alma S. Arrijo Salazar\*\*\*

## Correspondencia

Víctor H. Abregu  
1victorabregu@gmail.com

\* Técnico en Prácticas Cardiológicas, sonografista no médico. Sanatorio Trinidad Palermo y San Isidro. Buenos Aires. Argentina

\*\* Licenciado en Producción de Bioimágenes, sonografista no médico. Sanatorio Trinidad San Isidro. Buenos Aires. Argentina

\*\*\* Cardiólogo-ecocardiografista. Clínica Dávila. Santiago de Chile. Chile

Recibido: 31/05/2020

Aceptado: 31/05/2020

En línea: 31/08/2020

Citar como: Abregu VH, González MR, Arrijo Salazar AS. Estenosis aórtica severa: ¿qué ves cuando me ves? Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 45-47. doi: 10.37615/retic.v3n2a14.

Cite this as: Abregu VH, González MR, Arrijo Salazar AS. Echocardiographic evaluation of aortic stenosis. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 45-47. doi: 10.37615/retic.v3n2a14.

## Palabras clave

- ▷ Estenosis valvular aórtica
- ▷ Válvula aórtica

## Keywords

- ▷ Aortic valve stenosis
- ▷ Aortic valve

## RESUMEN

La estenosis aórtica es la valvulopatía más frecuente en el mundo y su incidencia se incrementa con el envejecimiento de la población. El ecocardiograma es una herramienta útil para la evaluación no invasiva de pacientes con estenosis valvular aórtica en todas sus fases de evolución.

## ABSTRACT

*Aortic stenosis is the most frequent valve disease in the world and its incidence increases with the aging of the population. The echocardiogram is a useful tool for the non-invasive evaluation of patients with aortic valve stenosis in all its stages of evolution.*

## Introducción

Actualmente, la estenosis aórtica es la valvulopatía más frecuente en el mundo y su incidencia va incrementando con el envejecimiento de la población. La enfermedad degenerativa con calcificación valvular aórtica es la etiología más frecuente, seguida por las enfermedades congénitas y la afección reumática. La disminución progresiva del área valvular aórtica hasta un punto crítico genera incapacidad para incrementar el gasto cardíaco y, en determinadas condiciones, una caída neta del volumen latido con las consecuencias clínicas subsecuentes (síncope, disnea, etc.). La ecocardiografía es una herramienta útil para la evaluación no invasiva de pacientes con estenosis valvular aórtica en todas sus fases de evolución.

## Técnica para la evaluación

La ecocardiografía transtorácica (ETT) es la herramienta de estudio de primera línea, quedando la ecocardiografía transesofágica (ETE) y otras técnicas como la tomografía cardíaca reservadas para cardiólogos entrenados en el área.

Antes de comenzar con el estudio transtorácico, se deberán obtener los signos vitales del paciente, incluyendo presión arterial, ritmo y frecuencia cardíaca, porque si están alterados, se puede sobreestimar o subestimar la valoración

de la severidad de la estenosis aórtica (EAO). En el caso de la hipertensión arterial no controlada, por ejemplo, suelen obtenerse valores infraestimados de velocidad y gradientes anterógrados a través de la válvula aórtica (VAo), con la consiguiente sobreestimación del área valvular aórtica (AVA) y subestimación de la severidad real<sup>(1)</sup>.

El siguiente paso es ajustar todos los parámetros técnicos del equipo antes de comenzar el estudio (profundidad, escala de color, velocidad de barrido, PRF, etc.) con la finalidad de obtener las imágenes de mayor calidad posible para emisión de conclusiones.

Para la valoración de la severidad de la EAO hay que usar múltiples parámetros. Las guías de cuantificación valvular<sup>(2)</sup> recomiendan obtener la velocidad anterógrada transvalvular, gradiente medio y AVA efectiva obtenida por ecuación de continuidad (EC). A pesar de no estar recomendado de primera línea en las guías mencionadas, es recomendable comenzar siempre con la valoración cualitativa de la apertura valvular por modo bidimensional o tridimensional, y utilizar, como se mencionará más adelante, varios parámetros que están en relación con el estudio de la morfología de flujo transvalvular aórtico. La medición directa del área por planimetría (AVA anatómica) en la ETT se debe reservar sólo para los casos con buena definición de los bordes de coaptación y sin alta carga de calcio valvular que deforme la apertura valvular.

Hay que tener en cuenta que deben explotarse todas las ventanas y vistas ecocardiográficas para valorar la VAo, incluyendo la ventana paraesternal derecha,

subcostal y supraesternal, que no suelen ser rutinarias en algunos laboratorios. Ello se debe a que en muchas ocasiones y dependiendo de la posición anatómica de la VAo y aorta ascendente, los registros Doppler del gradiente pueden quedar subestimados si sólo se valoran las vistas apicales.

El paso en el estudio del paciente se realiza desde la ventana paraesternal izquierda en sus ejes largo y corto (**Vídeo 1 y Vídeo 2**), donde se valora cualitativamente la morfología de la VAo, la apertura valvular y, con el modo M (**Figura 1**) se estudia la movilidad y separación de los velos aórticos, que cuando es menor a 8 mm tiene alta especificidad para EAo severa. La valoración tridimensional con reconstrucción multiplanar (MPR, por sus siglas en inglés) permite obtener una mejor aproximación del AVA anatómica (**Figura 2**), si bien se reserva para la ETE, donde la imagen valvular es de calidad superior.

En la misma vista de eje largo paraesternal izquierdo se realiza la medición del diámetro del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), por debajo del plano valvular aórtico y lo más adyacente al mismo según las últimas recomendaciones, en mesosístole y guiado por electrocardiograma (**Figura 3**). Es necesario buscar (si se tiene modo tridimensional es muy útil la herramienta de *X-plane*) el diámetro mayor del TSVI, ya que una medida incorrecta en el TSVI va a producir errores acumulativos en el cálculo del AVA y, por tanto, un AVA irreal.

Posteriormente, deben evaluarse la velocidad y gradientes transvalvulares aórticos con Doppler continuo (**Figura 4**), como se mencionaba, en todas las ventanas ecocardiográficas. Se debe tener en cuenta que una incorrecta alineación con el Doppler podría subestimar o sobreestimar las mediciones, por lo que el posicionamiento del transductor y la colocación adecuada de la muestra de volumen del Doppler, así como la experiencia del operador serán de vital importancia para las conclusiones. Debe documentarse en el informe el plano donde se obtuvo el gradiente máximo para facilitar la comparación con estudios posteriores. En el caso de que el ritmo cardíaco del paciente no sea regular se debe obtener un promedio de al menos 10 medidas para tener una cuantificación precisa de una estenosis.

Del espectro transvalvular aórtico obtenido con Doppler continuo se miden la velocidad máxima y media, el gradiente máximo y medio y la integral tiempo-velocidad (ITV). Otros parámetros útiles pueden ser el tiempo de aceleración (TA, tiempo al pico) y el tiempo eyectivo (tiempo que dura el flujo, TE). Se debe recordar que el Doppler continuo obtiene siempre el máximo registro de velocidad y gradientes en el trayecto explorado independientemente del lugar donde se produce la mayor aceleración. En el caso de que existan estenosis seriadas en el TSVI se debe valorar con cuidado el lugar donde se produce la mayor obstrucción. Esta valoración de lesiones seriadas puede ser muy difícil o imposible con la ETT y muchas veces obliga a hacer un estudio transesofágico.

Las recomendaciones de cuantificación de valvulopatías<sup>(2)</sup> consideran que una EAo es severa cuando la velocidad máxima es mayor a 4 m/s, el gradiente medio superior a 40 mmHg y el área valvular menor a 1,0 cm<sup>2</sup>. Al trazar el contorno del flujo transvalvular aórtico se obtiene el gradiente máximo, el gradiente medio y la integral velocidad-tiempo. Otros parámetros indicativos de severidad pueden ser el espectro redondeado con ausencia de *clicks* eyectivos, aumento del TA por encima de 100 ms (94 ms ofrece mayor especificidad) y el incremento de la relación entre el TA y TE por encima de 0,35<sup>(3)</sup>.

Una vez obtenido el espectro transvalvular aórtico, en la ventana apical de cinco o tres cámaras, se evalúa con Doppler pulsado el flujo en TSVI. Trazando el contorno del flujo se obtendrá la velocidad máxima y media, gradientes máximo y medio, e ITV del TSVI (**Figura 5**).

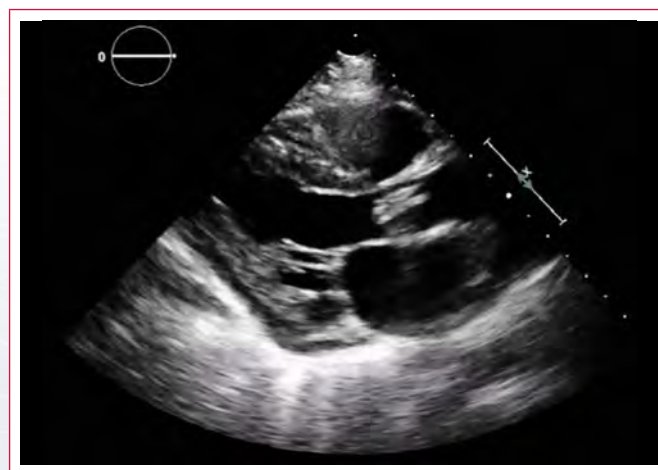
Con el diámetro del TSVI, ITV aórtico e ITV del TSVI es posible obtener el AVA mediante la EC (AVA efectiva). El cálculo viene incorporado en el *software* de análisis y se muestra en el equipo automáticamente al obtener las tres medidas mencionadas. El AVA puede calcularse manualmente con la siguiente fórmula:

$$\text{Área valvular aórtica} = 0,785 \times \text{Diámetro del TSVI}^2 \times \frac{\text{ITV TSVI}}{\text{ITV VAo}}$$

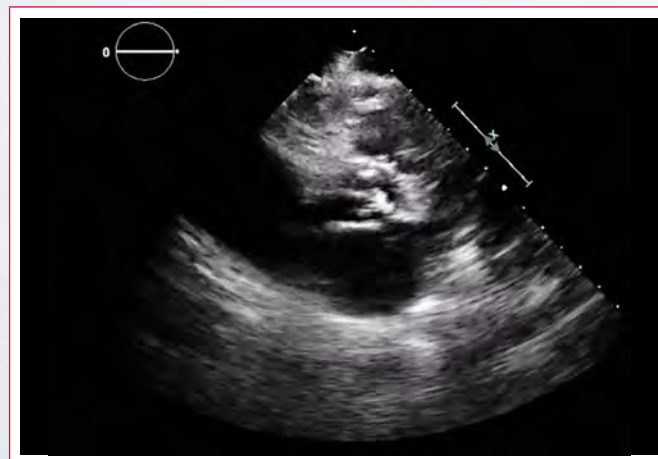
Un AVA inferior a 1 cm<sup>2</sup>, una velocidad máxima transvalvular superior a 4 m/s y un gradiente medio superior a 40 mmHg indican severidad de la EAo. Adicionalmente, se suele calcular el AVA o cociente adimensional, dividiendo la integral velocidad-tiempo del TSVI entre la ITV del flujo transvalvular aórtico. Un valor menor a 0,25 se correlaciona muy bien con una EAo severa<sup>(2)</sup>.

Finalmente, es imperativo realizar un análisis global, tomando en consideración todas las variables obtenidas y las condiciones de carga bajo las que fueron estudiadas.

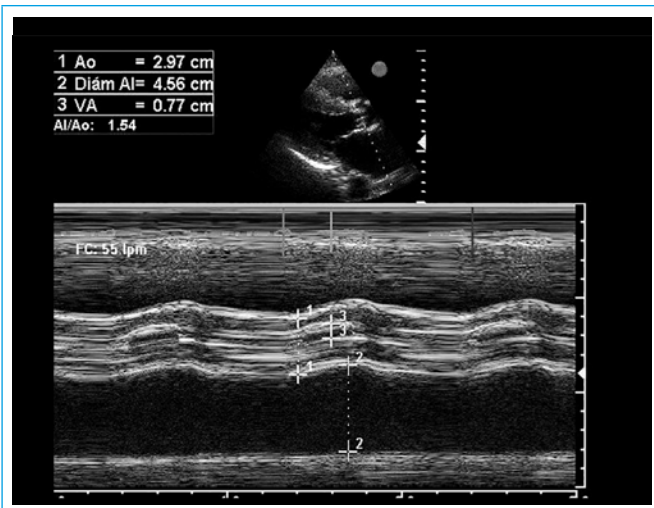
## Estudio por imagen



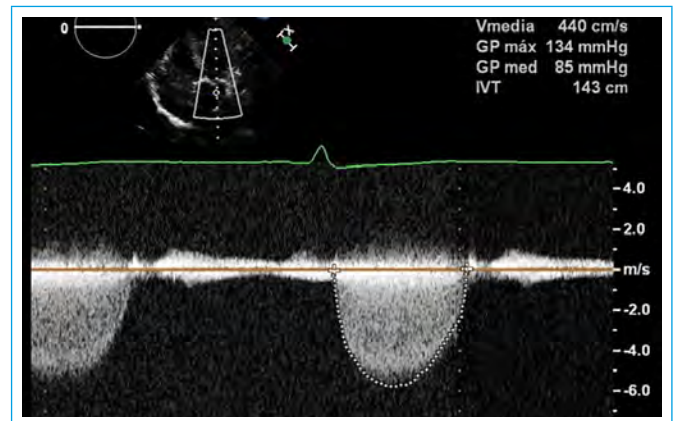
**Vídeo 1.** ETT, eje largo paraesternal, donde se puede ver la válvula aórtica severamente calcificada con estenosis degenerativa y con limitación importante para su apertura por modo bidimensional



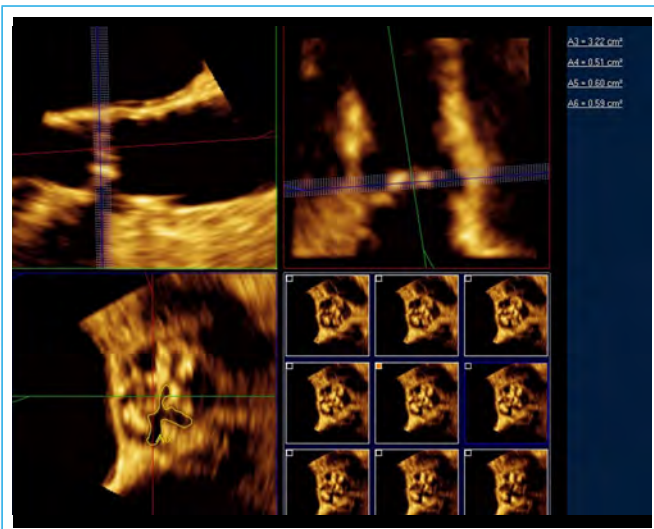
**Vídeo 2.** ETT, eje corto paraesternal a nivel de grandes vasos. La imagen muestra calcificación avanzada de la válvula aórtica con velos con escaso movimiento



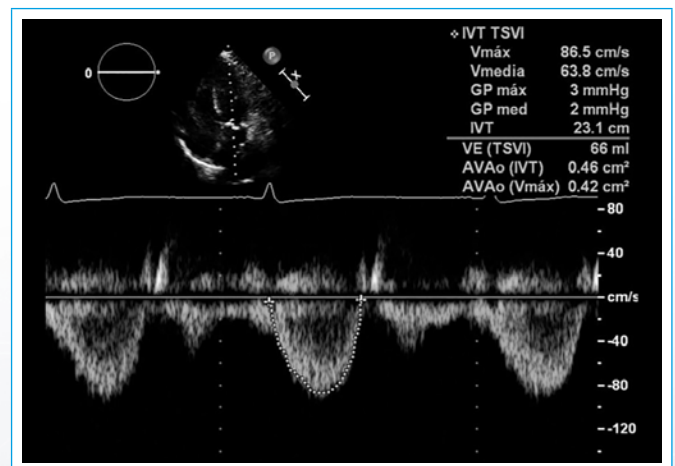
**Figura 1.** Estudio con modo M del movimiento de los velos aórticos. Una separación inferior a 8 mm sugiere estenosis importante



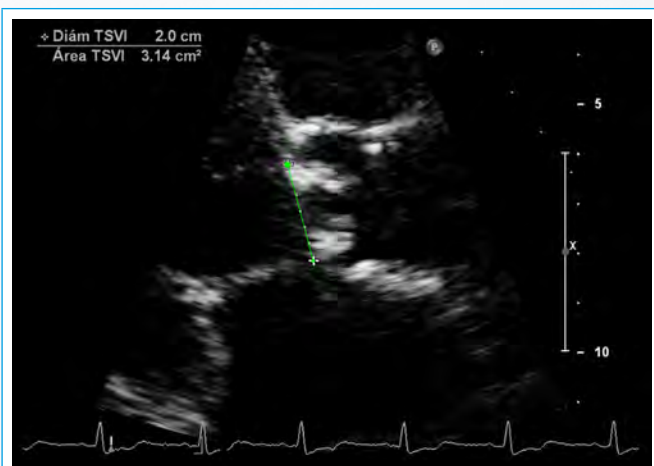
**Figura 4.** Medida del flujo transvalvular aórtico. Se obtiene la integral tiempo-velocidad, velocidad máxima y gradientes máximo y medio. Las velocidades y gradientes sugieren estenosis severa



**Figura 2.** Ejemplo de la medición directa del área valvular aórtica anatómica por planimetría con ecocardiografía tridimensional



**Figura 5.** Medida del flujo en TSVI. Se obtiene la integral tiempo-velocidad, velocidad máxima y gradientes máximo y medio. Como ya se tenía hecho el resto de las medidas, el equipo también ha dado automáticamente el área valvular aórtica



**Figura 3.** Medida del TSVI. Una medida precisa es más sencilla cuando se tiene una imagen bien centrada y con zoom del área de interés. La medida se debe hacer en mesosístole

## Ideas para recordar

- La cuantificación de la severidad de la EAo tiene importancia pronóstica y está basada en la ecocardiografía.
- Existen múltiples parámetros que pueden ser útiles, pero que también pueden tener limitaciones debido a múltiples problemas como los puntos de corte establecidos para definir la severidad, los errores en las mediciones y las asunciones geométricas.
- El ecocardiografista debe ser muy cuidadoso para valorar todos los parámetros y poder obtener una impresión global de la situación del paciente.

## Bibliografía

1. Kodem L, Dumesnil JG, Rieu R, *et al.* Impact of systemic hypertension on the assessment of aortic Stenosis. *Heart* 2005; 91: 354-361.
2. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, *et al.* EAE/ASE Recommendations. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2009; 10: 1-25.
3. Gamaza-Chulián S, Díaz-Retamino E, Camacho-Freire S, *et al.* Acceleration time and ratio of acceleration time to ejection time in aortic stenosis: New echocardiographic diagnostic parameters. *JASE* 2017; 30 (10): 947-955.

## ¿Qué patrón de Doppler se puede encontrar en la miocardiopatía hipertrófica?

Roberto Flórez Gómez\*  
Laura López Maldonado\*\*

\* Técnico Imagen Cardíaca. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España

\*\* Técnico Imagen Cardíaca. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España

### Correspondencia

Roberto Flórez Gómez  
florezomezroberto@gmail.com

Recibido: 30/05/2020

Aceptado: 30/05/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Flórez-Gómez R, López-Maldonado L. ¿Qué patrón de Doppler se puede encontrar en la miocardiopatía hipertrófica? Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 48-50. doi: 10.37615/retic.v3n2a15.

**Cite this as:** Flórez-Gómez R, López-Maldonado L. Doppler pattern in hypertrophic cardiomyopathy. What we must look at? Rev Ecar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 48-50. doi: 10.37615/retic.v3n2a15.

### Palabras clave

- ▷ Miocardiopatía hipertrófica
- ▷ Doppler
- ▷ Ecocardiografía

### Keywords

- ▷ Hypertrophic cardiomyopathy
- ▷ Doppler
- ▷ Echocardiography

### RESUMEN

Se describirá brevemente el método más aceptado para el diagnóstico ecocardiográfico en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Es importante distinguir entre los diferentes patrones de Doppler que se pueden encontrar en la práctica ecocardiográfica diaria.

### ABSTRACT

In the following article we will briefly describe the most accepted method for echocardiographic diagnosis in patients with hypertrophic cardiomyopathy. It will be important to distinguish between the different Doppler patterns that we can find in daily echocardiographic practice.

La miocardiopatía hipertrófica (MCH) se define por la presencia de un aumento del grosor de la pared del ventrículo izquierdo (VI) que no se puede explicar únicamente por condiciones de carga anómalas.

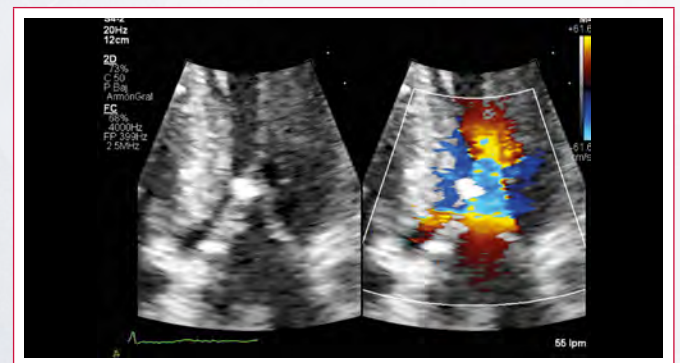
En un paciente adulto, la MCH se define por un grosor de la pared mayor o igual a 15 mm en uno o más segmentos miocárdicos del VI determinados por cualquier técnica de imagen<sup>(1)</sup>.

La ecocardiografía es una de las técnicas de referencia en el diagnóstico, seguimiento y pronóstico de esta enfermedad. Los puntos clave en este sentido son los siguientes<sup>(2)</sup>:

- **Grosor de la pared del VI.** Se debe medir en telediástole. Es esencial que se evalúen todos los segmentos desde la base hasta el ápex<sup>(3)</sup>, asegurándose de que se registran los grosores a nivel de la válvula mitral (segmentos 1 a 6), nivel medioventricular (segmentos 7 a 12) y apical en los planos de eje corto (segmentos 13 a 16).  
En los planos apicales se puede evaluar el grosor del segmento 17 (ápex).
- **Tamaño de la aurícula izquierda.** Su tamaño aporta importante información pronóstica. Suele encontrarse dilatada debido a la insuficiencia mitral relacionada con el movimiento sistólico anterior y las presiones de llenado elevadas.
- **Función diastólica.** Incluyendo imagen miocárdica (Doppler tisular), velocidades del flujo de las venas pulmonares y presión sistólica de la arteria pulmonar.
- **Valoración del ápex,** y cribado de trombos apicales.

Aproximadamente un tercio de los pacientes tiene en reposo movimiento sistólico anterior de las valvas de la válvula mitral que produce obstrucción del tracto de salida del VI, mientras que otro tercio tiene la obstrucción sólo durante las maniobras que cambian las condiciones de carga y contractilidad del ventrículo (Valsalva).

Este movimiento puede producirse por varios factores, entre los cuales se encuentran el engrosamiento-hipertrofia del septo basal, la inserción o disposición anormal de los músculos papilares y anomalías intrínsecas de las valvas mitrales (Video 1).



**Video 1.** Imagen comparativa de un plano de cinco cámaras con color para visualizar el artefacto de *aliasing* por el aumento de velocidad en el tracto de salida del ventrículo izquierdo

Para valorar mejor el tracto de salida del VI, se debe visualizar anatómicamente la imagen bidimensional. Se puede utilizar la caja de color ajustada al VI, y rastrear (desde el ápex hasta la base) con el Doppler pulsado para situar el punto exacto donde dicha obstrucción se está produciendo (Figura 1). Se utilizará el Doppler continuo para medir el gradiente de obstrucción.

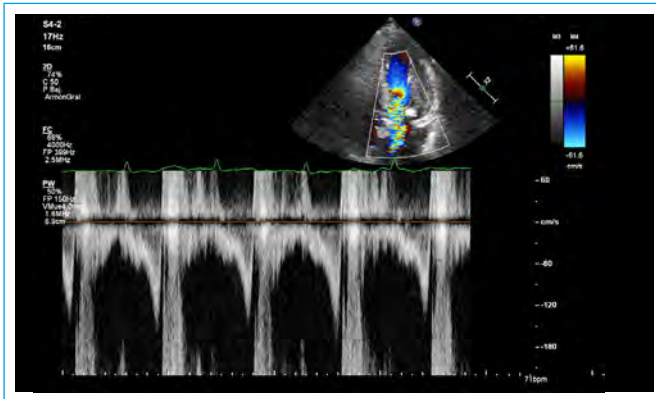


Figura 1. Imagen de Doppler pulsado, a nivel del VI, para identificar a qué nivel se encuentra la obstrucción. Flujo con forma de daga. También se puede utilizar el Doppler color

El patrón de Doppler continuo a través del tracto de salida del VI tiene forma de daga, esto es porque a medida que avanza la sístole va aumentando la presión (gradiente dinámico) (Figura 2). Esta forma hace que se diferencie fácilmente del patrón de estenosis aórtica, que como la estrechez es constante a lo largo de la sístole el patrón de Doppler es simétrico (Figura 3).

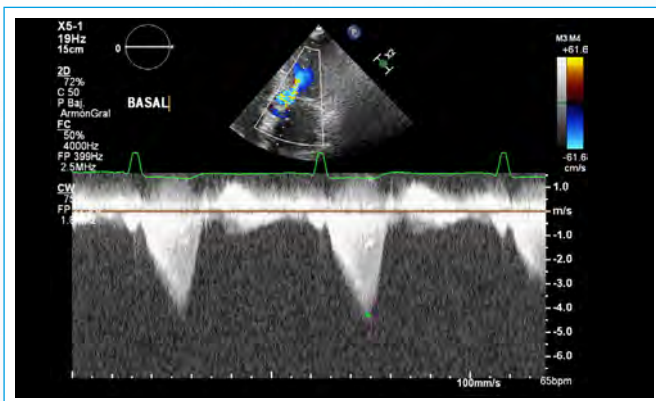


Figura 2. Imagen de Doppler continuo a través del tracto de salida del VI, con forma de daga y un gradiente máximo de 73 mmHg, alcanzando el pico máximo al final de la sístole

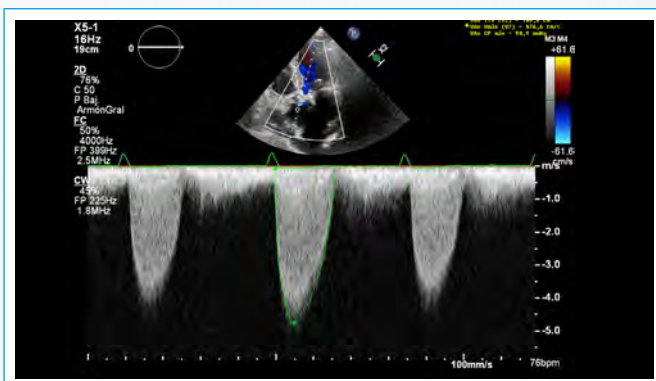


Figura 3. Imagen de Doppler continuo sobre la válvula aórtica, donde se visualiza el patrón de estenosis aórtica, pudiendo calcular un gradiente máximo de 90 mmHg y un gradiente medio de 54 mmHg

Por convención, se define gradiente de obstrucción dinámico al mayor de 30 mmHg en reposo o durante la provocación fisiológica en la maniobra de Valsalva, al ponerse de pie o con el ejercicio. Cuando el gradiente supera los 50 mmHg se considera hemodinámicamente significativo (Figura 4).

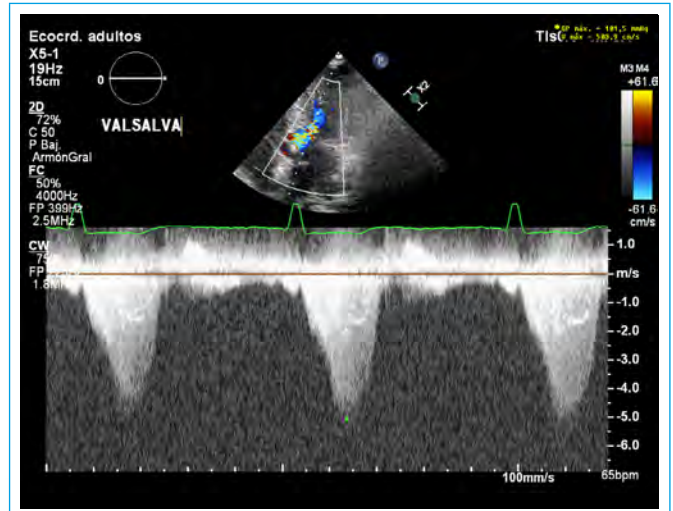
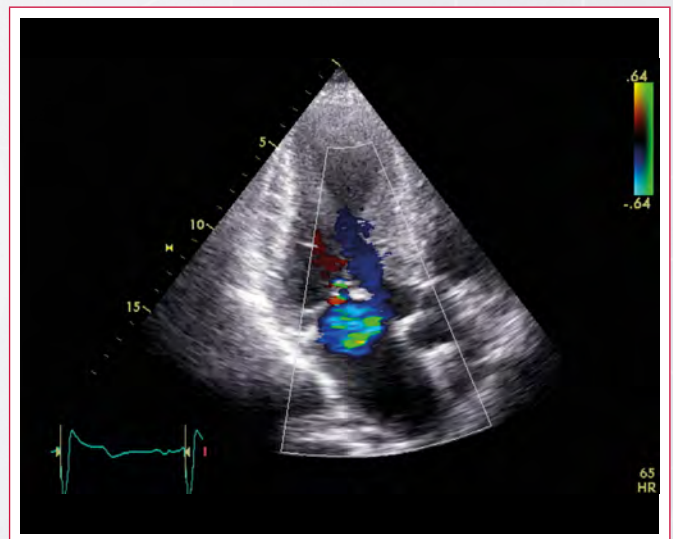


Figura 4. Imagen de Doppler continuo a través del tracto de salida del VI del mismo paciente de la Figura 2, tras solicitarle que realice la maniobra de Valsalva. El gradiente aumenta hasta 101 mmHg

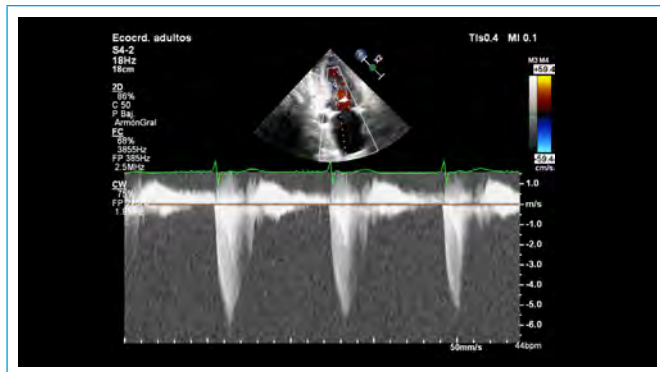
Es importante diferenciar la presencia de obstrucción no relacionada con el movimiento sistólico anterior, incluyendo las membranas subaórticas, las anomalías de las valvas de la válvula mitral y la obstrucción medioventricular, sobre todo cuando se prevé una cirugía.

Normalmente, cuando existe el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, se suele producir un fallo de coaptación de las valvas e insuficiencia mitral, que es típicamente de meso-telestisólica (Video 2).

Es importante diferenciar la velocidad y el tiempo de chorro mitral, de la turbulencia por la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (Figura 5).

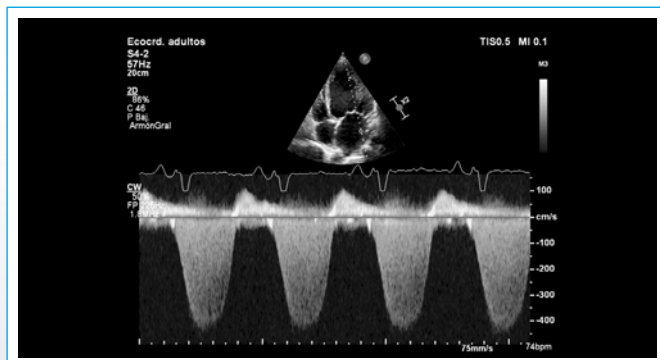


Video 2. Imagen del plano de tres cámaras con color, donde se visualiza el aliasing por aumento de velocidad a nivel del tracto de salida del VI, y la insuficiencia mitral excéntrica con jet posterolateral debido al movimiento sistólico anterior de la válvula mitral (SAM)



**Figura 5.** Imagen de Doppler continuo sobre el plano de cámaras donde se representan en el mismo espectro de Doppler las dos señales de flujo. Gradiente con forma de daga (con velocidad más baja en forma de daga) y gradiente de flujo de insuficiencia mitral (protosistólico)

La insuficiencia mitral es de naturaleza dinámica y su intensidad y duración a lo largo de la sístole varía con el grado de severidad (**Figura 6**).



**Figura 6.** Imagen de Doppler continuo sobre válvula mitral con el patrón del flujo de insuficiencia mitral severa holosistólica

## Ideas para recordar

- Es importante evaluar todos los segmentos del ventrículo izquierdo para evaluar el engrosamiento del miocardio utilizando el eje corto y los planos apicales.
- Rastrear el tracto de salida del ventrículo izquierdo para localizar mejor el máximo gradiente basal y con maniobra de Valsalva utilizando el Doppler continuo, ajustando la escala de velocidad.
- El gradiente de obstrucción será mayor al final de la sístole, debido al aumento de presión, y por eso adquiere una forma de daga.

## Bibliografía

1. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, *et al.* Guía de práctica clínica de la ESC 2014 sobre el diagnóstico y manejo de la miocardiopatía hipertrófica. *Rev Esp Cardiol* 2015; 68: 63.e1-e52.
2. Martín J, Solís J, Cruz I, *et al.* *Manual de Imagen en Cardiología*. ISBN: 13: 978-84-86671-83-9.
3. Cerqueira MD, Weissman NJ, Dilsizian V, *et al.* Standardized myocardial segmentation and nomenclature for tomographic imaging of the heart. *Circulation* 2002; 105: 539-542.

# Cómo hacer un estudio enfocado en pacientes con COVID-19, una experiencia con sonografistas cardíacos

Paula Andrea Cuartas González

Hospital Universitario Mayor MÉDERI. Bogotá DC. Colombia

Recibido: 31/05/2020

Aceptado: 01/06/2020

En línea: 31/08/2020

**Citar como:** Cuartas-González PA. Cómo hacer un estudio enfocado en pacientes con COVID-19, una experiencia con sonografistas cardíacos. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 51-54. doi: 10.37615/retic.v3n2a16.

**Cite this as:** Cuartas-González PA. How to do a focus cardiac ultrasound to patients with COVID-19, an experience of cardiac sonographers. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 51-54. doi: 10.37615/retic.v3n2a16.

## Correspondencia

Paula Andrea Cuartas González  
pauliscuartis@gmail.com

## Palabras clave

- ▷ Ecocardiografía
- ▷ Estudio enfocado
- ▷ Infección por COVID-19
- ▷ Elementos de protección personal

## Keywords

- ▷ Echocardiography
- ▷ Focused study
- ▷ COVID-19 infection
- ▷ Personal protective equipment

## RESUMEN

En el contexto de la pandemia por el nuevo coronavirus COVID-19, la ecocardiografía, por sus características, versatilidad y costo-efectividad es una herramienta básica para la monitorización cardiovascular de pacientes críticamente enfermos. Sin embargo, el contacto estrecho con el paciente que implica la realización de la ecocardiografía puede asociarse con riesgo de contagio. Por esta razón las sociedades científicas han publicado estrategias de prevención para evitar la infección por coronavirus del personal sanitario durante la realización de pruebas de imagen cardíaca. En estas recomendaciones, destaca el uso del "estudio enfocado" como estrategia para limitar el tiempo de exposición del personal de salud y el uso de equipos de protección personal específicos que brinden una adecuada protección durante la realización de los estudios.

## ABSTRACT

*In the context of the pandemic due to the new coronavirus COVID-19, the echocardiogram, due to its characteristics, versatility and cost effectiveness, is a basic tool for cardiovascular monitoring of critically ill patients. However, close contact with the patient that involves the performance of the echocardiogram may be associated with risk of infection. For this reason, several scientific societies have published prevention strategies to avoid coronavirus infection in healthcare personnel during the performance of these cardiac imaging tests. These recommendations highlight the use of the "focused study" as a strategy to limit the exposure time of health personnel and the use of specific personal protective equipment that provides adequate protection during the studies*

## Condiciones técnicas y recomendaciones durante la realización de un estudio enfocado

La ecocardiografía es una técnica diagnóstica versátil y ampliamente utilizada en diferentes contextos como la unidad de cardiología, el área de urgencias, hospitalización y las unidades de cuidado intensivo, sin embargo durante su realización el operador tiene un contacto estrecho con el paciente (menor a 1 metro de distancia). De acuerdo con el mecanismo de propagación del nuevo coronavirus, esta característica hace que la ecocardiografía se asocie con un alto riesgo de contagio por COVID-19, ya que no se puede garantizar una distancia entre personas mayor a 1 metro de distancia. Por ello, los profesionales de la salud que utilizan el ultrasonido cardíaco (ecocardiografistas y sonografistas cardíacos) se encuentran en primera línea de batalla, exponiéndose a un alto riesgo de infección por COVID-19 cuando realizan ecocardiografías en pacientes con sospecha o con infección confirmada por este virus.

Las diferentes sociedades académicas (ASE<sup>(1)</sup>, SISIAC<sup>(2)</sup>, SEIC<sup>(3)</sup>, SEC) han recomendado el uso de "estudios enfocados" o "POCUS" (*point of care ultrasound*) para la valoración ecocardiográfica de pacientes con sospecha o confirmación de infección por COVID-19, en los que se sospeche compromiso cardíaco. Estos estudios se podrían definir como estudios abreviados en los que se adquiere la información ecocardiográfica básica que permite valorar la estructura y función cardíaca del corazón con una menor cantidad de imágenes bidimensionales y registros Doppler y en los que se omite el uso de registro electrocardiográfico simultáneo. Este tipo de estudio permite limitar el tiempo de exposición del profesional de la salud a menos de 15 minutos, disminuyendo el riesgo de infección por COVID-19.

Por las características que tiene el "estudio enfocado", el sonografista cardíaco debe adquirir imágenes diagnósticas de calidad óptima, que cumplan con los criterios técnicos establecidos para la ecocardiografía (profundidad, *frame rate*, ganancia, orientación, número de latidos, velocidad de barrido, línea de base, escala, etc.). Durante la realización de los estudios se deben tener en cuenta las condiciones



técnicas encontradas en las unidades de aislamiento como la adquisición de imágenes de pie y con luz encendida, la limitación en la ventana acústica en pacientes con obesidad, la ventilación invasiva y el decúbito supino. Las imágenes deben permitir contestar a la pregunta o indicación del estudio y, así, evitar volver a ingresar a las unidades de aislamiento para obtener imágenes adicionales aumentando el tiempo de exposición y aumentando el riesgo de infección.

Las sociedades académicas también recomiendan la asignación de un profesional de la salud con amplia experiencia en adquisición de imágenes ecocardiográficas para hacer los estudios enfocados en este tipo de pacientes, utilizar elementos de protección personal adecuados de acuerdo con el tipo de exposición, asignar un solo ecógrafo para realizar estos procedimientos y protegerlo con dispositivos contra salpicaduras; utilizar jeringas prellenadas con gel de ultrasonido y realizar todas las mediciones *off-line* directamente en la unidad de cardiología.

## Aspectos técnicos para destacar durante la realización de un estudio enfocado en pacientes con sospecha o con infección confirmada por COVID-19

La realización de los estudios enfocados en realidad requiere mayor tiempo que una valoración ecocardiográfica convencional, ya que hay que planificar el ingreso en las zonas de aislamiento y el ecocardiografista debe colocarse su equipo de protección personal. La realización de esta fase previa de planificación es vital para garantizar las condiciones de seguridad ideales para los profesionales de la salud y los pacientes; orientadas hacia la prevención de infección por COVID-19 y el uso adecuado de recursos en los hospitales y unidades de cardiología.

### Verificación de condiciones de seguridad para la realización del procedimiento

Este paso es previo al ingreso en la zona de aislamiento y fundamental para realizar un procedimiento con indicación apropiada bajo condiciones de seguridad:

1. Identificar la indicación del estudio o la pregunta a responder, obtener información demográfica básica del paciente, revisar si tiene ecocardiografías previas, y otro tipo de estudios (radiografía de tórax, tomografía computarizada de tórax, etc.), identificar los antecedentes patológicos, confirmar el estado de infección por COVID-19 y presencia de ventilación invasiva.
2. Identificar la zona de aislamiento en donde se encuentra el paciente para definir los elementos de protección personal a utilizar.
3. Presentar el caso al ecocardiografista que está asignado en la lectura de estudios para determinar si la indicación del estudio es apropiada. Una vez revisados estos aspectos se verifica que el paciente no se encuentre pronado para la realización del estudio.

### Planificación de la realización del procedimiento

En este paso se verifica el flujo de trabajo de acuerdo con la zona de aislamiento, con el objetivo principal de evitar la contaminación cruzada de los pacientes y el personal de salud:

1. Se determina el número de procedimientos a realizar en cada zona de aislamiento, por recomendación de epidemiología se hacen primero los casos sospechosos y al finalizar se hacen los casos positivos. Se verifica previamente que no existan procedimientos de urgencia vital.
2. Se marca el equipo asignado para hacer los procedimientos en zonas de aislamiento (equipo de aislamiento) con los datos de los pacientes a realizar en la unidad de ecocardiografía antes de ingresar a la zona de aislamiento.

3. Se prepara el kit para procedimientos de acuerdo con la zona de aislamiento de los pacientes (Figura 1). Este kit contiene traje quirúrgico institucional, traje de bioseguridad completo, mascarilla KN95/FFP2, gorro, monogafas, careta de seguridad, polainas (calzas), dos pares de guantes, bata antifluidos.
4. Finalmente se verifica que todos los elementos de protección personal estén completos y se procede a ingresar a la zona de aislamiento.



Figura 1. Kit de elementos de protección personal para la zona de aislamiento de pacientes con sospecha de infección o con infección confirmada por COVID-19

## ¿Qué debe permitir el estudio enfocado?

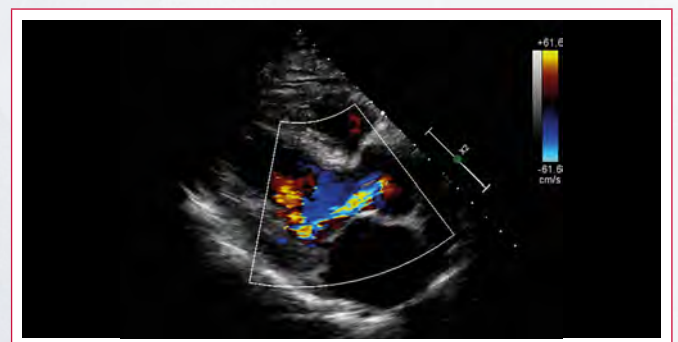
El estudio enfocado debe permitir:

- Realizar una valoración general de la anatomía y función cardíaca.
- Valorar el tamaño y función de las cavidades cardíacas.
- Evaluar con cuidado la función ventricular izquierda. Se debe hacer una valoración de la función global y la presencia de alteraciones de la contracción segmentaria que hagan sospechar cardiopatía isquémica.
- Valorar la función ventricular derecha. Determinar si hay signos que sugieran hipertensión y tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo.
- Identificar la presencia de alteraciones de la función valvular.
- Valorar el pericardio y determinar si existe derrame pericárdico y su posible repercusión hemodinámica.

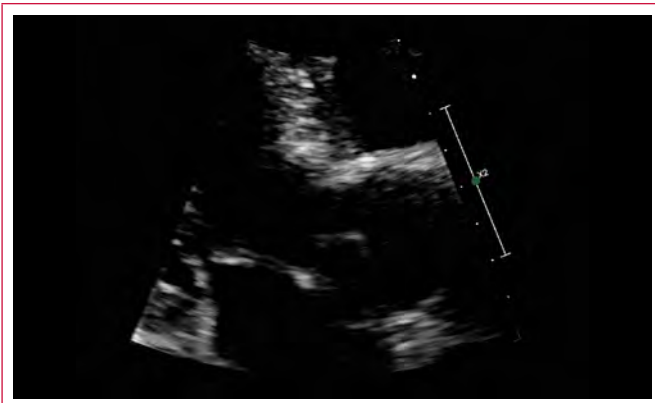
## Ejemplos de ecocardiografía enfocada en pacientes con COVID-19

### Caso 1

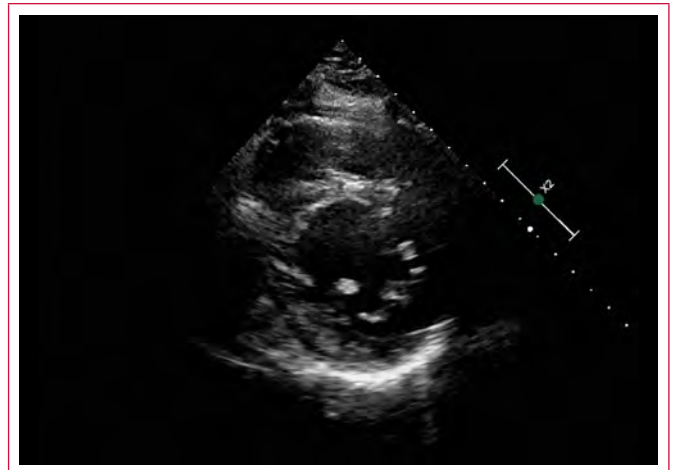
Varón de edad avanzada con infección confirmada sin ventilación invasiva. Se identifica insuficiencia aórtica importante (Video 1, Video 2 y Video 3).



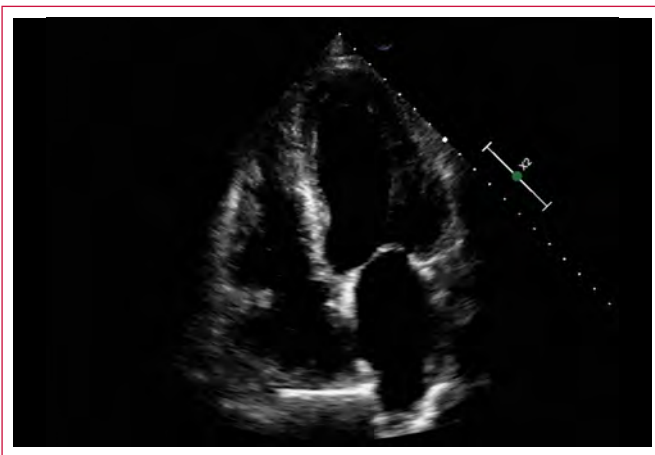
Video 1. Plano paraesternal eje largo Doppler color que muestra insuficiencia aórtica



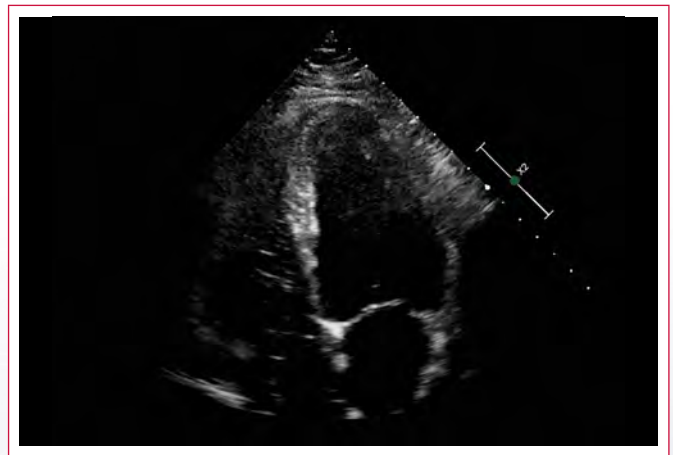
**Vídeo 2.** Plano paraesternal eje largo, zoom bidimensional de la válvula aórtica. Imagen filiforme adherida al borde libre de la válvula aórtica



**Vídeo 5.** Plano paraesternal eje corto a nivel de músculos papilares



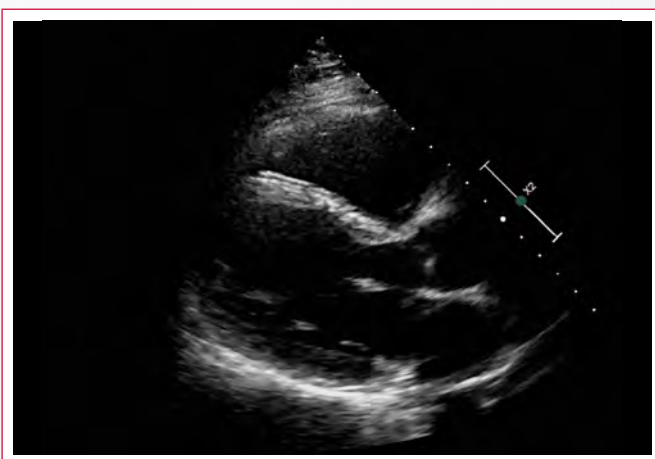
**Vídeo 3.** Plano apical de cuatro cámaras. Se observa adecuada función biventricular



**Vídeo 6.** Plano apical de cuatro cámaras

## Caso 2

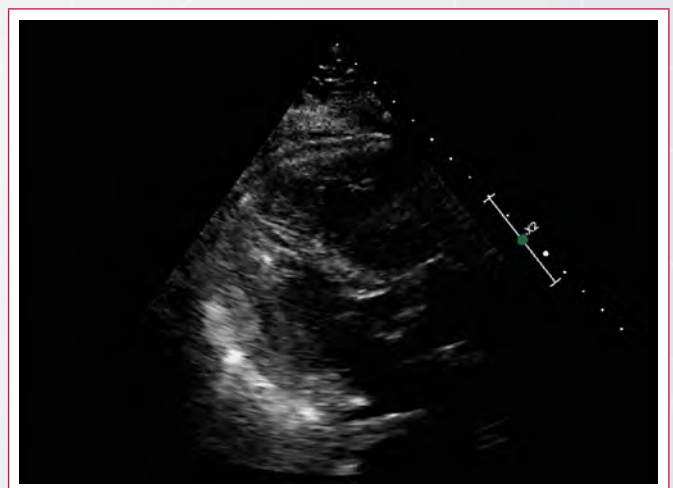
Varón joven, con infección confirmada y ventilación invasiva, se identifica alteración de la función ventricular izquierda con disfunción sistólica leve (**Vídeo 4**, **Vídeo 5** y **Vídeo 6**).



**Vídeo 4.** Plano paraesternal eje largo

## Caso 3

Mujer anciana con infección confirmada, ventilación invasiva y diagnóstico de TEP segmentario (**Vídeo 7**, **Vídeo 8** y **Vídeo 9**).



**Vídeo 7.** Plano paraesternal eje largo



**Video 8.** Plano apical de cuatro cámaras. Se observa aumento de tamaño del ventrículo derecho, movimiento paradójico del *septum* interventricular, desplazamiento hacia la izquierda del *septum* interauricular



**Video 9.** Plano apical de cuatro cámaras centrado en el ventrículo derecho. Se observa dilatación de cavidades derechas, disfunción del ventrículo derecho

## Ideas para recordar

- El uso del "estudio enfocado" durante la pandemia por el COVID-19 permite hacer una adecuada valoración ecocardiográfica en pacientes que tienen indicación apropiada.
- La ecocardiografía enfocada limita el tiempo de exposición de los profesionales de la salud, por lo que disminuye el riesgo de contagio.
- Este procedimiento debe ser guiado por un protocolo específico en cada institución.
- Como para cualquier técnica ecocardiográfica, se debe desarrollar una curva de aprendizaje para una adecuada realización.

## Bibliografía

1. Johri AM, Galen B, Kirkpatrick JN, et al. ASE statement on Point of care Ultrasound (POCUS) during the 2019 Novel Coronavirus Pandemic. American Society of Echocardiography. Disponible en: [https://www.asecho.org/wp-content/uploads/2020/04/POCUS-COVID\\_FINAL2\\_web.pdf](https://www.asecho.org/wp-content/uploads/2020/04/POCUS-COVID_FINAL2_web.pdf)
2. BOARD SISIAC. Estudio ecocardiográfico focalizado SISIAC para pacientes portadores o sospechosos de COVID-19. Marzo 2020. Disponible en: <http://www.sisiac.org/ECO.Focalizado.SISIAC.COVID19.pdf>
3. García Fernández MA, Azcarate Agüero P, Cabrera Schulmeyer MC, et al. Actualización de las recomendaciones sobre la logística de uso de la ecocardiografía durante la pandemia de COVID-19. Sociedad Española de Imagen Cardíaca. 2 de Mayo de 2020. Disponible en: <https://ecocardio.com/documentos/covid-19/2125-actualizacion-recomendaciones-logistica-uso-ecocardiografia-pandemia-covid19.html>

# Pautas ecocardiográficas de la vista de cuatro cámaras para el diagnóstico prenatal del retorno venoso pulmonar anómalo

Esteban Vázquez\*  
Alberto Sosa Olavarría\*\*  
Natalia Soria Nóbrega\*

\* Hospital Interzonal General de Agudos "San Marín" de La Plata. Buenos Aires. Argentina

\*\* Universidad de Carabobo. Valencia. Venezuela

Recibido: 30/05/2020

Aceptado: 12/06/2020

En línea: 31/08/2020

Citar como: Vázquez E, Sosa-Olavarría A, Soria-Nóbrega N. Pautas ecocardiográficas de la vista de cuatro cámaras para el diagnóstico prenatal del retorno venoso pulmonar anómalo. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 55-57. doi: 10.37615/retic.v3n2a17.

Cite this as: Vázquez E, Sosa-Olavarría A, Soria-Nóbrega N. Echocardiographic guidelines of the 4-chamber view for the prenatal diagnosis of Abnormal Pulmonary Venous Return. Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Ago); 3 (2): 55-57. doi: 10.37615/retic.v3n2a17.

## Correspondencia

Esteban Vázquez  
esteban.cardiologiainfantil@gmail.com

## Palabras clave

- ▷ Ecocardiografía fetal
- ▷ Retorno venoso pulmonar anómalo

## Keywords

- ▷ Fetal echocardiography
- ▷ Abnormal pulmonary venous return

## RESUMEN

Se presenta un resumen práctico de los hallazgos más frecuentes al hacer un diagnóstico prenatal de retorno venoso pulmonar anómalo. Se describe cómo es importante visualizar el área retrocardíaca de manera rutinaria, sobre todo mediante el plano de corte de cuatro cámaras. Conocer las características ecocardiográficas prenatales de esta anomalía es importante por la dificultad que presenta su diagnóstico.

## ABSTRACT

A practical summary of the most frequent findings are presented when making a prenatal diagnosis of abnormal pulmonary venous return. It is described how it is important to visualize the retrocardiac area routinely, especially using the 4-chamber cut-off plane. Knowing the prenatal echocardiographic characteristics of this anomaly is important due to the difficulty of its diagnosis.

## Retorno venoso pulmonar anómalo

El retorno venoso pulmonar anómalo (RVPA) puede clasificarse como total<sup>(1)</sup> o parcial. Se distinguen los siguientes tipos:

- Supracardíaco-I.
- Cardíaco-II.
- Infradiafragmático-III o mixto.

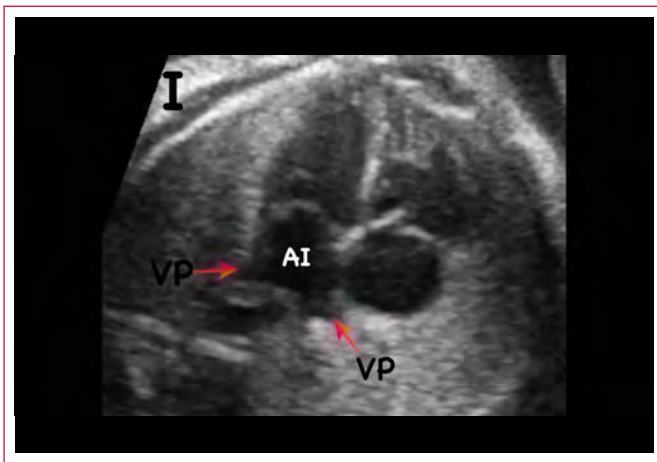
El área retrocardíaca debe ser interrogada de manera rutinaria.

La visualización de las VsPs ingresando a la pared posterior y lateral de la aurícula izquierda (Video 1) se indican en numerosas guías de cribado y aun así el RVPA sigue siendo, quizá, la cardiopatía congénita con mayor subdiagnóstico.

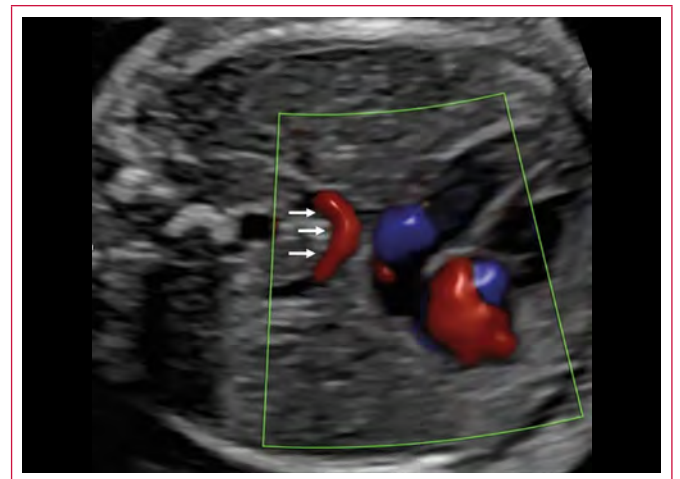
Los signos ecocardiográficos presentados en el estudio del corte de cuatro cámaras pueden ayudar a aumentar la detección de esta cardiopatía:

1. **Drenaje VsPs.** La falta de visualización de las VsPs ingresando en la aurícula izquierda (Video 2) otorga una forma "lisa" a la pared posterior de la aurícula (Figura 1).
2. **Colector o vena confluente.** La presencia de una estructura vascular puede detectarse en el área retrocardíaca en modo bidimensional, pero se recomienda el uso del Doppler-color. Cuando su trayecto es horizontal, se ha descrito como signo de "la ramita"<sup>(2)</sup> (Video 3). En cambio el RVPA III mostrará el colector en un eje axial (Video 4).
3. **Índice del espacio posterior a la AI.** "Post-LA space index"<sup>(3)</sup> es un marcador potencial de RVPA total aislado. El aumento de la distancia entre la pared anterior de la aorta torácica y la pared posterior de la AI en los casos de RVPA total (Figura 2).
4. **Dilatación del seno coronario (SC).** Este signo cobra importancia en ausencia de visualización de vena cava superior izquierda persistente. La detección de las venas pulmonares desembocando en el SC confirma RVPA tipo II.
5. **Asimetría de cavidades cardíacas (ACC).** No es un signo constante ni patognomónico. A medida que avanza la edad gestacional, el RVPA puede presentar dominancia de cavidades derechas (Figura 3).

## Estudio por imagen



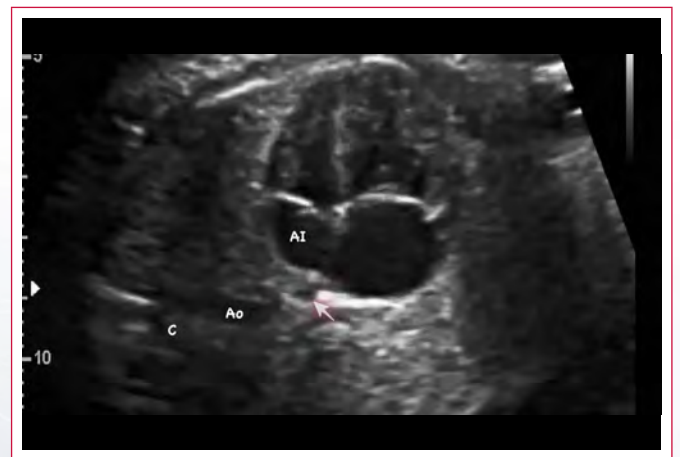
**Video 1.** VsPs inferiores (AI: aurícula izquierda; flechas: VsPs inferiores)



**Video 3.** RVPA total tipo I supracardiaca. Flechas: colector. Signo de "la ramita"



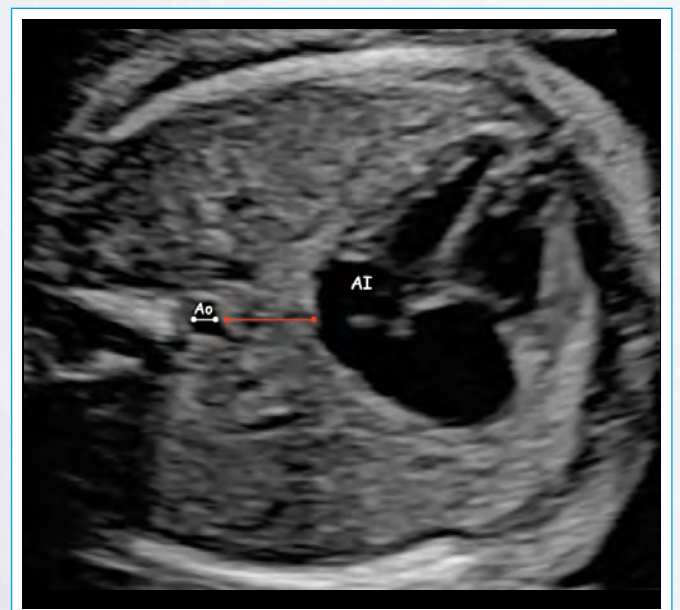
**Video 2.** RVPA total tipo III. Ausencia del ingreso de las VsPs inferiores a la AI



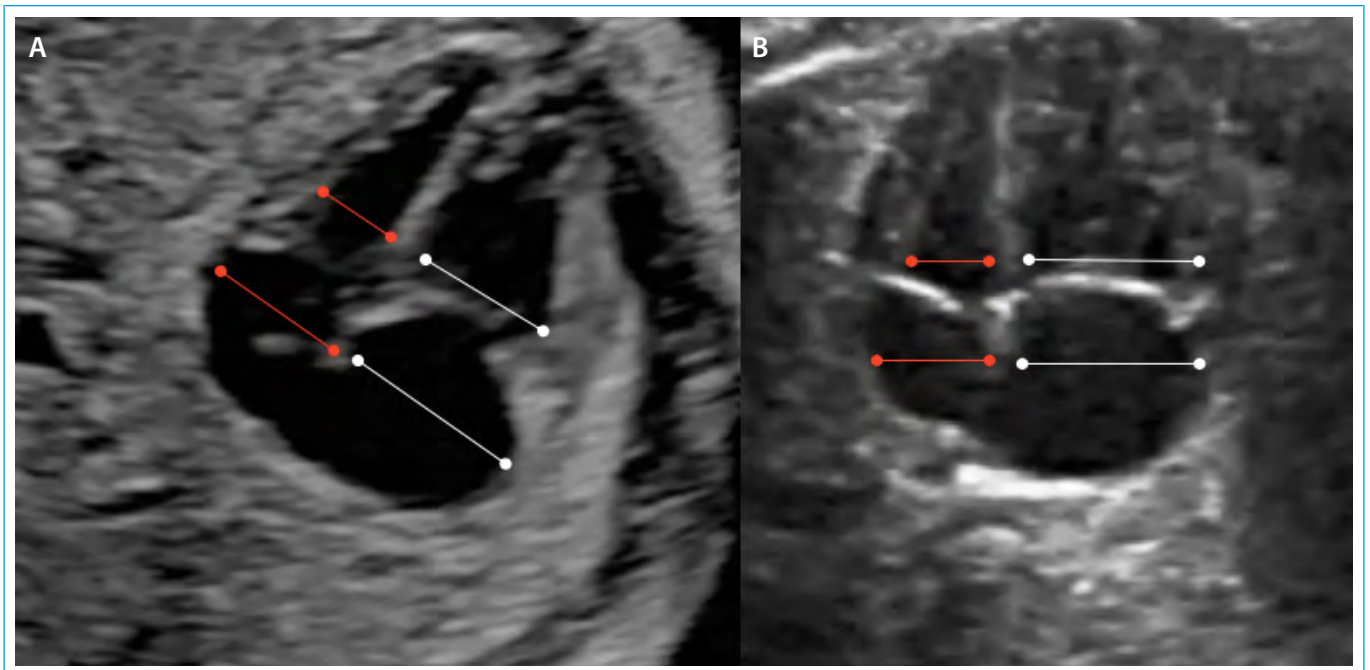
**Video 4.** RVPA total tipo III. Flecha: colector



**Figura 1.** RVPA total tipo III. Flechas: ausencia de venas pulmonares ingresando a la AI y forma lisa de la pared posterior de la cámara



**Figura 2.** RVPA total tipo I. La distancia entre la cara anterior de la aorta torácica y la pared posterior de la AI (rojo) es mayor al diámetro de la aorta torácica (blanca)



**Figura 3.** ACC con dominancia derecha. **A:** RVPA total tipo I. **B:** RVPA total tipo III. *Líneas rojas:* cavidades izquierdas; *líneas blancas:* cavidades derechas

### Ideas para recordar

- La sospecha y el diagnóstico del RVPA continúa siendo un desafío permanente para el operador, con las tasas más bajas de detección prenatal.
- Se presentan hallazgos del cribado de cardiopatías congénitas compatibles con dicha patología: drenaje VsPs, colector o vena confluyente, índice del espacio posterior a la AI, dilatación del seno coronario y asimetría de cavidades cardíacas.

### Bibliografía

1. Seale A, Carvalho JS, Gardiner HM, *et al.* Total anomalous pulmonary venous connection: impact of prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 40 (3): 310-318.
2. Olsen R, Doyle Z, Levy D, *et al.* Anomalous pulmonary venous return. Insights into prenatal detection. *J Ultrasound Med* 2016; 35 (6): 1193-1206.
3. Ishido H, Masutani S, Hishitani T, *et al.* 'Post-LA space index' as a potential novel marker for the prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 46 (6): 747-748.