

Síndrome de Cantrell

Cantrell's Syndrome

JESÚS M. DAMSKY BARBOSA, MIGUEL A. GRANJA, ANA DE DIOS^{MTSAC}

El síndrome de Cantrell se caracteriza por:

- Onfalocele,
- disrupción del esternón distal,
- defecto anterior del diafragma,
- ectopia cordis toracoabdominal,
- defectos intracardíacos.

Su incidencia es de 5 a 8 casos por un millón de nacidos vivos. Es provocado por fallas del mesodermo en etapas tempranas del período embrionario. Existen dos formas de presentación: completa e incompleta.

La forma incompleta es cuando el corazón está cubierto de piel, pericardio o ambos. En la forma completa, el esternón está ausente o tiene un defecto amplio, no hay pericardio parietal y el corazón se encuentra totalmente fuera del tórax con el ápex hacia arriba e importante reducción del tamaño de la cavidad torácica. Generalmente, se acompaña de onfalocele. El 80% de los casos de la forma incompleta presenta cardiopatía congénita y en la forma completa, este porcentaje es del 100%, siendo las malformaciones troncoconales las más habituales.

El caso que nos ocupa tenía una comunicación interventricular (CIV) medioventricular y resultaba difícil observar la emergencia de los grandes vasos.



Fig. 1. Catéter en VD. Posición anteroposterior. La conexión ventriculoarterial es concordante.

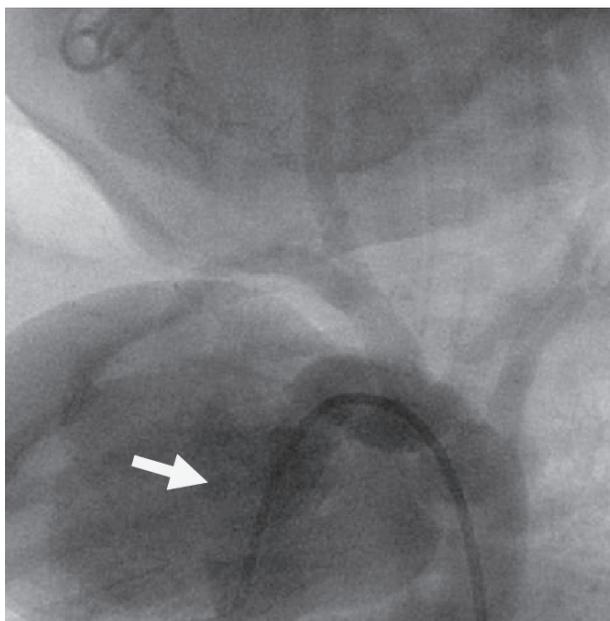


Fig. 2. Catéter en VI. Posición anteroposterior. La conexión ventriculoarterial es concordante. Se observa una CIV muscular medioventricular

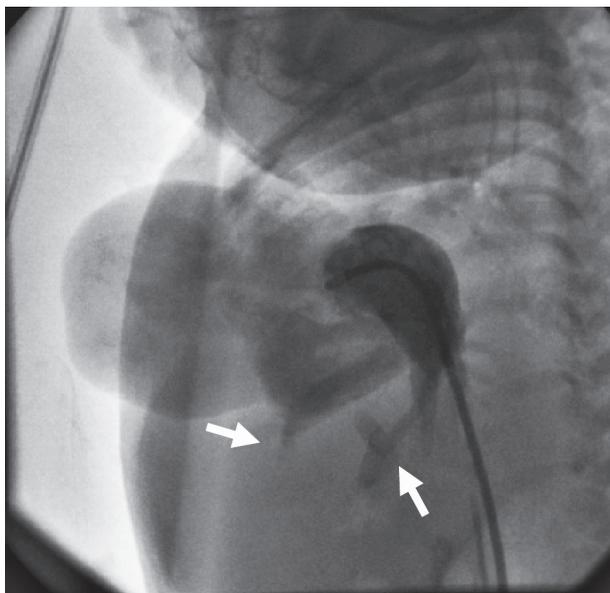


Fig. 3. Catéter en AD. Posición perfil izquierdo. La conexión AV es concordante. Se observa doble sistema de venas suprahepáticas ingresando en AD.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lilje C, Weiss F, Lacour-Gayet F, Ntalakoura K, Rázek V, Weil J. Images in cardiovascular medicine. Complete ectopia cordis. *Circulation* 2006;113:e757-8.
2. Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villareal RL, Simpson JW. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann Thorac Surg* 2000;70:111-4.
3. Cabrera A, Rodrigo D, Luis MT, Pastor E, Galdeano JM, Esteban S. Ectopiacordis and cardiac anomalies. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:1209-12.
4. Quiroga HG. Ectopia Cordis. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2004;69:372-5.

Megaorejuela de aurícula izquierda con taquicardia auricular

Giant Left Atrial Appendage with Atrial Tachycardia

EMILIO A. LOGARZO¹, JUAN P. MONTES¹, NICOLÁS MANGANI², DANIEL ORTEGA^{3,MTSAC}, LUIS BARJA^{4,MTSAC}

INTRODUCCIÓN

El conocimiento anatómico real es de suma importancia en la electrofisiología actual, para el éxito del tratamiento curativo, no solo de arritmias complejas sino también de aquellas que, siendo más sencillas, pueden asociarse a alteraciones estructurales que podrían complicar el procedimiento o hacerlo fracasar. Actualmente, es muy importante tener la posibilidad de realizar una resonancia magnética (RM) o una tomografía computarizada (TC) multicorte, sobre todo ante la sospecha de arritmias izquierdas. Estos procedimientos permiten ubicar las estructuras y orientar, adecuadamente el tratamiento. La asociación a los sistemas de navegación permite evitar complicaciones al realizar movimientos en estructuras no conocidas.

Presentamos una paciente de 53 años, con antecedentes de fibrilación auricular focal, para la cual realizó aislamiento de venas pulmonares con técnica convencional en otro centro. Es derivada por su médico de cabecera por persistencia de síntomas, en el contexto de episodios de taquiarritmia regular no registrada en electrocardiograma. Se realiza un ecocardiograma bidimensional que informó diámetros del ventrículo izquierdo dentro de límites normales con función ventricular conservada, aurícula izquierda de tamaño normal y válvula mitral mixomatosa con prolapso valvular típico.

Inicia el tratamiento con atenolol 25 mg/día y anticoagulación con acenocumarol. Las hormonas tiroideas se encuentran en valores normales. Se realiza Holter de 24 hs que informa ritmo sinusal, frecuencia cardíaca media de 66 lpm, extrasístoles ventriculares monofor-

mas poco frecuentes (194 en 24 horas) y extrasístoles supraventriculares frecuentes (1311 en 24 hs).

Continúa con episodios de palpitaciones de corta duración, por lo cual, consulta a la guardia donde se constata una taquicardia auricular a 110 lpm que, por la morfología de onda P, negativa en AvL con eje superior, permite sospechar una localización izquierda. Se decide, entonces, solicitar RM para evaluar la anatomía ante la posibilidad de realizar una nueva ablación de dicho foco y también, para evaluar el estado actual de

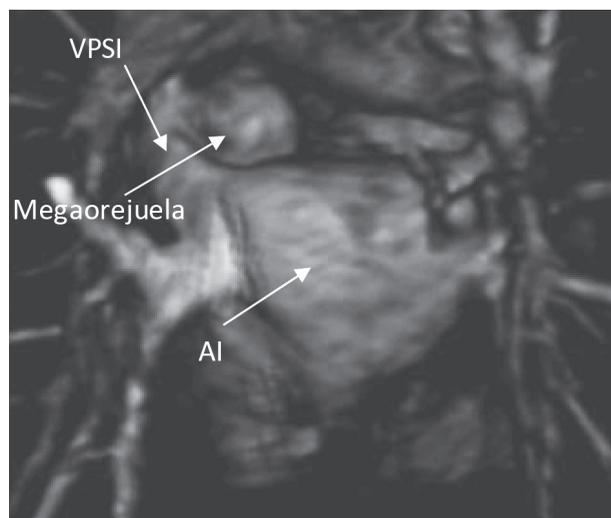


Fig. 1. Imagen 3D volume rendering, en plano coronal, vista posterior de RM de aurícula Izquierda (AI); venas pulmonares que desembocan en la misma. Se puede visualizar megaorejuela izquierda en relación a la vena pulmonar superior izquierda (VPSI).

Servicio de Electrofisiología Hospital Universitario Austral, Pilar.

¹ Staff de Electrofisiología

² Técnico en Cardiología

³ Jefe de Dispositivos Implantables

⁴ Jefe del Servicio de Electrofisiología

Correspondencia: barja@arnet.com.ar

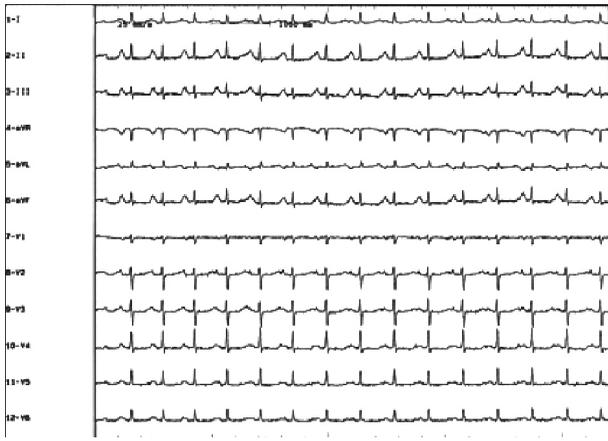


Fig. 2. Ecocardiograma de taquicardia auricular; ondas P negativas en aVL, y positivas en cara inferior.

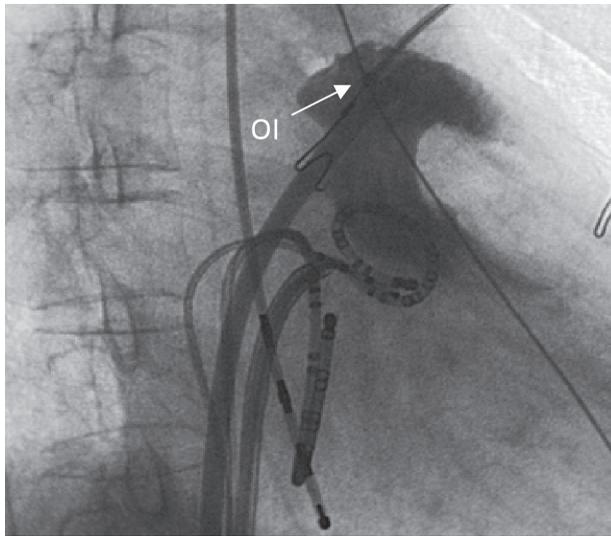


Fig. 3. Angiografía de la orejuela izquierda (OI). Inyección de contraste dentro de la orejuela izquierda a través de la vaina de punción transeptal. Catéter duodecapolar en ostium de la orejuela izquierda por la segunda vaina, catéter cuadripolar en esófago, catéter duodecapolar en seno coronario

las venas pulmonares posablación. En el corte posteroanterior, se observa una grave dilatación a nivel de la orejuela de aurícula izquierda próxima a la desembocadura de la vena pulmonar superior izquierda, con crecimiento hacia atrás y arriba (Figura 1).

Se realiza, además, un estudio electrofisiológico, y se induce taquicardia auricular de igual morfología que la observada en el ecocardiograma durante el episodio clínico (Figura 2).

Debido al posible origen izquierdo y superior de la taquicardia auricular, se realiza punción transeptal y se comprueba foco automático que se origina dentro de la orejuela de la aurícula izquierda. En relación a la anatomía descrita en la RM, se realiza inyección de contraste en la orejuela izquierda para ubicar correctamente el mapeo en relación a su característica anatómica especial (Figura 3). Guiado con un catéter lazo, se realiza la ablación del foco en forma exitosa y sin complicaciones. La paciente evoluciona totalmente asintomática sin nuevos registros de arritmias.

Discusión: las alteraciones en la morfología habitual de la orejuela izquierda pueden ser el origen de focos ectópicos. El ecocardiograma de superficie nos aproxima a la localización de los mismos, pero no nos aporta información específica. (1,2) El uso de nuevos métodos de diagnóstico por imágenes como la RM (3,4) o la TC multicorte, (5) nos permiten conocer la anatomía real de la aurícula en su totalidad y además aportan información para orientar la terapéutica con radiofrecuencia en forma precisa. La RM, además, permite relacionar las diferentes estructuras del mediastino con el corazón y posibilita un análisis más detallado de las alteraciones anatómicas de la aurícula. (6) Constituye un elemento de gran importancia en la evaluación de arritmias de localización no habitual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wang YL, Li XB, Quan X, Ma JX, Zhang P, Xu Y, Zhang HC, Guo JH. Focal atrial tachycardia originating from the left atrial appendage: electrocardiographic and electrophysiologic characterization and long-term outcomes of radiofrequency ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2007;18:459-64.
2. Kistler PM, Roberts-Thomson KC, Haqqani HM, Fynn SP, Singarayay S, Vohra JK, et al. P-wave morphology in focal atrial tachycardia: development of an algorithm to predict the anatomic site of origin. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:1010-7.
3. Gold JP, Affifi HY, Ko W, Horner N, Hahn R. Congenital giant aneurysms of the left atrial appendage: diagnosis and management. *J Card Surg* 1996;11:147-50.
4. Heist EK, Refaat M, Danik SB, Holmvang G, Ruskin JN, Mansour M. Analysis of the left atrial appendage by magnetic resonance angiography in patients with atrial fibrillation. *Heart Rhythm* 2006;3:1313-8.
5. Niinuma H, George RT, Arbab-Zadeh A, Lima JA, Henrikson CA. Imaging of pulmonary veins during catheter ablation for atrial fibrillation: the role of multi-slice computed tomography. *Europace* 2008;10:iii14-21.
6. Hauser TH, Peters DC, Wylie JV, Manning WJ. Evaluating the left atrium by magnetic resonance imaging. *Europace* 2008;10:iii22-7.