

Endocarditis infecciosa mitroaórtica nativa secundaria a brucelosis

La brucelosis es una zoonosis de distribución mundial que muy raramente causa endocarditis. La endocarditis infecciosa por *Brucella* (EB) es una entidad de presentación subaguda que se caracteriza por una extensa destrucción valvular y la producción de abscesos miocárdicos, que habitualmente hacen necesario el tratamiento combinado médico y quirúrgico. Sin tratamiento oportuno, evoluciona hacia la insuficiencia cardíaca y la muerte. (1) Se describe a continuación un caso de endocarditis infecciosa secundaria a *Brucella*.

Paciente de sexo masculino, de 40 años, trabajador rural, tabaquista, que ingresa en el servicio de cardiología por disnea progresiva de una semana de evolución asociada con fiebre persistente. Al ingreso se encontraba febril (38,5 °C), con una tensión arterial de 110/70 mm Hg, buena perfusión periférica, taquipneico (35 por minuto), con frecuencia cardíaca de 95 latidos por minuto. A la auscultación presentaba soplo diastólico 4/6 en foco aórtico y soplo sistólico 3/6 en foco mitral y estertores crepitantes en ambas bases pulmonares. A la palpación se objetivaba hepatomegalia y en ambos miembros inferiores se apreciaba edema maleolar. El electrocardiograma presentaba ritmo sinusal con sobrecarga ventricular izquierda, mientras que en la radiografía de tórax se apreciaban cardiomegalia y signos de redistribución de flujo en ambos campos pulmonares. El laboratorio detectó como datos positivos una eritrosedimentación elevada (55 mm) y glóbulos blancos 12.100/mm³, con hemocultivos inicialmente negativos. Se realizó un ecocardiograma transtorácico que mostró incremento de los diámetros del ventrículo izquierdo (VI) (diámetro diastólico 61 mm, diámetro sistólico 33 mm) y de la válvula aórtica tricúspide y, a nivel del tracto de salida, una vegetación muy móvil de 25 × 11 mm que se encontraba adherida a la cara ventricular de la valva coronariana izquierda y con prolapso amplio en el tracto de salida del VI. Se observó insuficiencia aórtica grave sin estenosis. La válvula mitral presentaba un *jet* de insuficiencia grave que nacía en la porción media de la valva anterior mitral, a nivel del nacimiento de la fibrosa intermitroaórtica e imagen compatible con vegetación sésil de 10 × 9 mm en la cara auricular de la valva anterior mitral (Figuras 1 y 2). En el seguimiento se obtuvo serología positiva para *Brucella abortus* con una prueba de Rosa de Bengala positiva, aglutinaciones positivas para *Brucella* a 1/640 y un título de 1/1024 por inmunofluorescencia indirecta. Se inició tratamiento con doxiciclina, estreptomina y rifampicina.

Ante la persistencia en insuficiencia cardíaca se decidió tratamiento quirúrgico, en el que se realizó el reemplazo de la válvula aórtica con prótesis mecánica número 21 y una plástica mitral.

El cultivo del material resecado en la intervención fue positivo para *Brucella abortus*. La evolución posoperatoria resultó libre de eventos, con mejoría

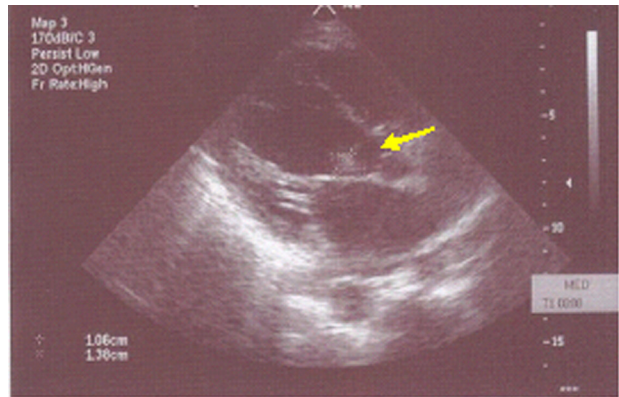


Fig. 1. Ecocardiograma transtorácico. Ventana del eje largo paraesternal. Se observa vegetación adherida a la cara ventricular, de 1,0 × 1,3 cm de diámetro, próxima al tracto de salida del ventrículo izquierdo.

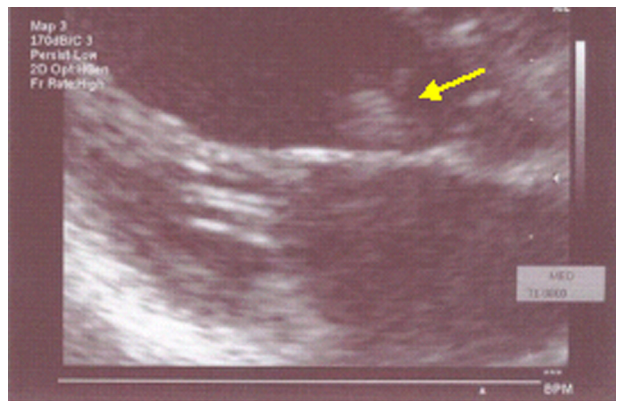


Fig. 2. Ecocardiograma transtorácico. Ventana del eje largo paraesternal con zoom sobre formación previamente descrita, donde se aprecia la menor ecorrefringencia en relación con la estructura valvular y la vegetación que ocupa cerca del 50% del diámetro del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

clínica, ausencia de fiebre y descenso de los títulos de anticuerpos contra *Brucella*, completando 6 semanas de tratamiento antibiótico por indicación del servicio de infectología debido a su buena evolución y continuando actualmente en su seguimiento.

Si bien resulta una enfermedad poco frecuente, la brucelosis está presente en países de Asia, Medio Oriente y Sudamérica. Es una infección sistémica debida al bacilo gramnegativo del género *Brucella*, que en el caso de la afección en humanos por lo general se debe a *Brucella melitensis*. Habitualmente constituye una enfermedad leve o asintomática que en su evolución puede comprometer múltiples órganos, con un período de incubación de 2 a 6 semanas, aunque ocasionalmente puede resultar muy prolongado. (2)

La endocarditis representa una complicación rara pero grave de la brucelosis, que afecta al 2% de los casos y resulta la principal causa de mortalidad (80%) en estos pacientes. Afecta mayormente válvulas del corazón izquierdo con predominio sobre

la aórtica (29%) y puede además causar abscesos en la aorta ascendente. La morbilidad es elevada, con complicaciones focales en el 30-40% de los casos. Como en nuestro paciente, es habitual el antecedente ocupacional en un medio rural, el contacto con alimentos (especialmente leche) no pasteurizados o con animales infectados. (3)

Aun con un alto grado de sospecha, la confirmación diagnóstica puede ser dificultosa. Las pruebas serológicas son más sensibles que los hemocultivos, pero no resultan específicas, son difíciles de interpretar en áreas endémicas y pueden ser negativas en etapas tempranas de la enfermedad. Las más utilizadas son las de Huddleson, Rosa de Bengala, de Wright, aglutinación con 2-mercaptoetanol y fijación del complemento. Como consecuencia del lento crecimiento de la bacteria y el requerimiento de medios específicos de cultivo, la tasa de hemocultivos negativos suele ser mayor en comparación con otros tipos de endocarditis bacteriana. (4) Debido al alto grado de destrucción provocado en el endocardio valvular, el tratamiento infrecuentemente se limita al uso exclusivo de antibióticos y requiere procedimientos quirúrgicos. (5)

Las indicaciones reconocidas de cirugía incluyen la insuficiencia cardíaca refractaria, la sepsis con punto de partida en un absceso cardíaco, la insuficiencia valvular grave y las embolias. El reemplazo valvular con desbridamiento agresivo de tejidos es la parte más importante del tratamiento, el cual debe complementarse con el empleo preoperatorio y posoperatorio de antibióticos. (6)

La endocarditis infecciosa por *Brucella* es una entidad poco frecuente, pero con una elevada morbilidad, que representa, además, la causa de muerte más frecuente en pacientes con brucelosis. Es necesario un alto índice de sospecha para el diagnóstico en pacientes potencialmente expuestos en áreas endémicas. En nuestro país constituye una enfermedad de notificación obligatoria.

Ulises Godoy, Ricardo Levin^{MTSAC},

Gabriel Pérez Baztarrica, Emmanuel Corvalán,

Flavio Salvaggio^{MTSAC}, Rafael Porcile^{MTSAC}

Departamento de Cardiología y Cirugía Cardiovascular
Hospital Universitario, Universidad Abierta Interamericana,
Facultad de Medicina
Cátedra de Fisiología. Buenos Aires, Argentina
e-mail:ulisesgodoy31@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

- Jacobs F, Abramowicz D, Vereerstraeten P, Le Clerc JL, Zech F, Thys JP. *Brucella* endocarditis: the role of combine medical and surgical treatment. *Rev Infect Dis* 1990;5:740-4. <http://doi.org/dntx5z>
- Pappas G, Akritidis N, Bosilkovski M, Tsianos E. Brucellosis. *N Engl J Med* 2005;352:2325-36. <http://doi.org/cx6jdw>
- Leandro J, Roberto H, Antunes M. *Brucella* endocarditis of the aortic valve. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;13:95-7. <http://doi.org/b96wrr>
- Kose S, Kilic S, Ozbek Y. Short Note Identification of *Brucella* species isolated from proven brucellosis patients in Izmir, Turkey. *J Basic Microbiol* 2005;45:323-7. <http://doi.org/bj44bm>
- Bashore TM, Cabell C, Fowler V. Update on infective endocarditis. *Curr Probl Cardiol* 2006;31:274-352. <http://doi.org/bj44bm>
- Olaison L, Pettersson G. Current best practices and guidelines: Indications for surgical intervention in infective endocarditis. *Cardiol Clin* 2003;21:235-51. <http://doi.org/dkzdvjg>

REV ARGENT CARDIOL 2014;82:446-447. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v82.i5.3209>

Crioablación epicárdica de taquicardia ventricular en la enfermedad de Chagas: tratamiento híbrido de emergencia

Las taquicardias ventriculares (TV) asociadas con cardiopatía estructural de origen no isquémico presentan escaras de mayor área en el epicardio, comparadas con el área endocárdica. A su vez, la densidad de canales de conducción lenta dentro de la escara a nivel del epicardio es mayor que en el endocardio. (1) La ablación combinada (epicárdica y endocárdica) de la TV logra una tasa mayor de éxito y menores recurrencias; (2) sin embargo, evitar lesiones de las arterias coronarias durante la ablación epicárdica representa un gran desafío.

Se describe un caso de enfermedad de Chagas y tormenta eléctrica, donde se fusionó el mapa de voltaje epicárdico y endocárdico del ventrículo izquierdo con una angiogramografía cardíaca multicorte (ATCMC), con el fin de visualizar en forma directa la relación de la escara y las arterias coronarias. Se utilizó un tratamiento híbrido con radiofrecuencia y crioenergía, con el fin de minimizar riesgos.

Un paciente de 69 años de edad, portador de una miocardiopatía dilatada de origen chagásico (fracción de eyección 28%), fue derivado a nuestra institución por un cuadro de tormenta eléctrica. Había recibido un cardiodesfibrilador implantable (CDI) hacía 12 meses como prevención primaria de muerte súbita.

Presentó una TV monomorfa sostenida (TVMS) incitante, sin descompensación hemodinámica, con múltiples choques del CDI, refractaria al tratamiento con amiodarona. El electrocardiograma (ECG) de superficie cumplía criterios de TV epicárdica (3) (Figura 1).

Se efectuó una ablación por catéter de emergencia. El abordaje del espacio pericárdico se realizó con la técnica de Sosa. (4) El mapa de voltaje determinó un área de escara epicárdica anterolateral extensa, en segmentos basales y mediales. El sitio de salida de la TV se localizó mediante un mapa de activación en la región anterolateral basal. A este nivel se visualizaron potenciales ventriculares fraccionados y mediodiastólicos, lográndose localizar la zona de conducción lenta del circuito de la taquicardia (istmo) con maniobras de *entrainment*. Previamente se obtuvo una ATCMC para ser fusionada con el mapa de voltaje epicárdico. De esta forma se logró determinar la relación exacta entre las arterias coronarias y la escara. La aplicación de radiofrecuencia sobre ese sitio logró interrumpir la arritmia en pocos segundos (3,4 seg), como se puede observar en la Figura 2, arriba.

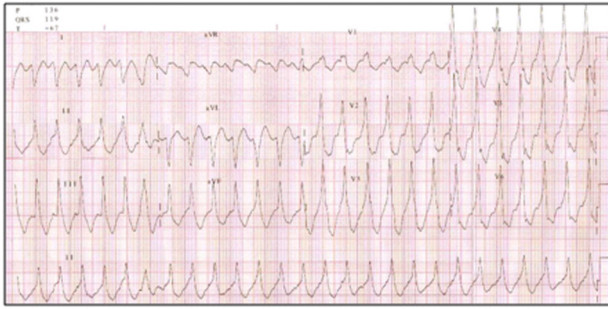


Fig. 1. Taquicardia ventricular monomorfa con criterios de origen epicárdico: ausencia de ondas Q en derivaciones inferiores; onda pseudodelta > 75 ms; MDI > 0,59.

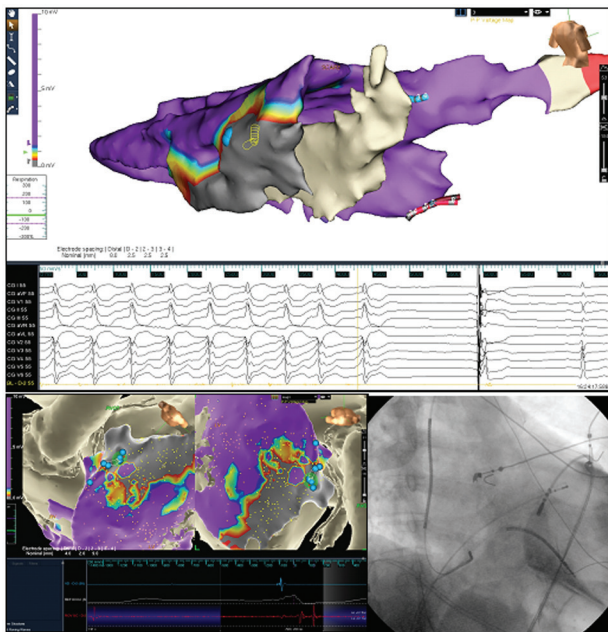


Fig. 2. Arriba: Mapa de voltaje epicárdico delimitando un área de escara anterolateral. Los puntos azules corresponden al sitio de ablación efectiva (istmo del circuito). Abajo: Potenciales mediodiastólicos registrados por el catéter de ablación situado en el istmo del circuito durante la taquicardia ventricular sostenida (amarillo). Nótese la prolongación del ciclo de la taquicardia ventricular antes de interrumpirse. Abajo, izquierda: Fusión entre la angiografía cardíaca multicorte y el mapa de voltaje epicárdico. Los puntos azules corresponden a un canal de conducción lenta desde el borde hacia el interior de la escara (electrograma ventricular doble en rojo: ROV SC D2). Se realizó la crioablación focal de cada punto hasta eliminar la conducción hacia adentro de la escara. Abajo, derecha: Proyección oblicua anterior derecha. Abordaje subxifoideo y posición fluoroscópica del catéter situado a nivel epicárdico, sobre el sitio de ablación efectiva en la pared lateral del ventrículo izquierdo. Referencias color: véase la edición en color en la web.

Luego se procedió al tratamiento del sustrato de la TV mediante la técnica de *dechanneling* con un catéter de crioablación focal de 8 mm para reducir el riesgo de lesión de vasos coronarios (Figura 2, abajo) hasta lograr la eliminación de los electrogramas anómalos, descriptos por Haissaguerre (5) (LAVA's).

Una segunda taquicardia ventricular, de origen endocárdico, fue inducida. El abordaje del ventrículo izquierdo fue realizado por vía transmtral. Un mapa de voltaje demostró un área de escara anterolateral. Se localizó una zona de conducción lenta (istmo) a nivel endocárdico, sobre un canal de voltaje que separaba la escara en dos. La aplicación de radiofrecuencia logró interrumpir la TV en 3,9 seg (Figura 3).

Sobre este punto se aplicaron varias lesiones de consolidación para cerrar el canal de voltaje. (5) No se indujo ninguna TV mediante diferentes protocolos de estimulación ventricular programada. El CDI fue reprogramado y el paciente fue dado de alta a las 72 horas, sin complicaciones. Durante el seguimiento de 3 meses no volvió a repetir episodios de TV ni se constataron descargas del desfibrilador.

Aproximadamente el 25% de los pacientes con CDI desarrollan tormentas eléctricas en el transcurso de 4 a 5 años, con aumento de la mortalidad aun en presencia de un CDI. La ablación de TV por catéter debe realizarse como procedimiento de emergencia en pacientes con tormenta eléctrica, tanto en cardiopatías de origen isquémico como no isquémico. Dicho procedimiento puede efectuarse en forma electiva en casos de TVMS, incluso en los episodios registrados por el CDI. La ablación de TV es un método complementario al implante de un CDI, por lo que debe plantearse en forma temprana para reducir el número de episodios de arritmia ventricular, así como el número de choques.

Existen diferentes signos sugestivos del origen epicárdico de una TV. En este caso utilizamos los criterios

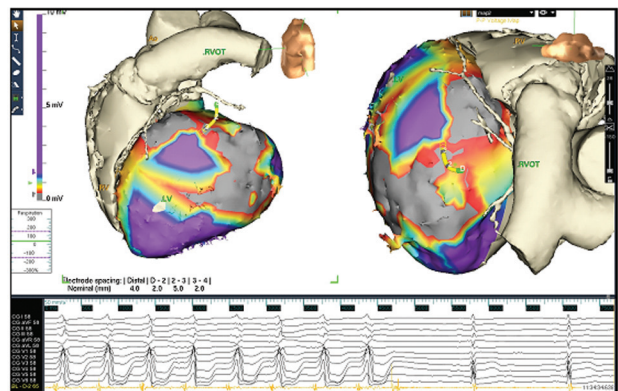


Fig. 3. Arriba: Mapa de voltaje endocárdico. Se delimita un área de escara anterolateral extensa (gris), separada por un canal de voltaje intermedio (rojo), en donde se encuentra posicionado el catéter de ablación. Abajo: Aplicación de radiofrecuencia en el canal de voltaje e interrupción de la taquicardia ventricular. Las maniobras de *entrainment* a este nivel fueron consistentes con la localización del istmo del circuito. Nótese el electrograma registrado por el catéter de ablación, sin conducción hacia el miocardio ventricular en el momento del corte. Referencias color: véase la edición en color en la web.

propuestos por el grupo de Marchlinsky: ausencia de ondas Q en cara inferior; seudoonda delta > 75 ms; MDI > 0,59 (intervalo entre el comienzo del QRS hasta el punto de mayor amplitud/duración del QRS); onda Q en D1. Estos criterios presentan el 96% de sensibilidad y el 93% de especificidad.

La cinecoronariografía se utiliza para correlacionar la posición del catéter de ablación y los vasos coronarios; sin embargo, este método solo ofrece información bidimensional, que puede dar lugar a errores. En este caso se optó por realizar una ATCMC, que se fusionó con la carta de voltaje pericárdica, permitiendo la visualización tridimensional de la relación entre la escara, las arterias coronarias y la posición del catéter de ablación. (6)

Terapia híbrida

En áreas críticas del circuito (istmo) epicárdico se utilizó la radiofrecuencia como método de ablación. Para efectuar la técnica de *dechanneling* como tratamiento del sustrato (escara epicárdica), se decidió utilizar un catéter de crioablación focal, dado su mejor perfil biofísico. La crioenergía permite conservar la integridad endotelial, disminuye la formación de trombos superficiales, genera lesiones homogéneas, sin extensión más allá de la superficie del electrodo de ablación y reduce la incidencia de lesiones a estructuras vasculares debido al efecto de convección o "lavado térmico" producido por el mismo flujo coronario. Estas características la posicionan como una técnica atractiva para la ablación por catéter de arritmias epicárdicas con riesgo de lesión coronaria. Si bien aún no contamos con estudios clínicos prospectivos que validen estos resultados, el perfil biofísico de la crioablación posee ventajas claras sobre sustratos arritmogénicos epicárdicos. Esto se debe a que la formación de lesión es limitada por el efecto de calentamiento por convección, generado por el mismo flujo coronario. Este método podría aplicarse también en otras técnicas de tratamiento de sustrato, como ablación de los bordes de la escara, transección de la escara y homogeneización de la escara.

La ablación por catéter debería considerarse siempre como método terapéutico de emergencia en casos de tormenta eléctrica. El empleo de métodos de imágenes como la angiografía cardíaca multicorte y crioenergía para complementar las técnicas de ablación convencionales en sustratos arritmogénicos complejos podría reducir riesgos intraoperatorios. La efectividad de estos métodos deberá evaluarse mediante protocolos prospectivos.

Santiago Rivera^{MTSAC}, María de la Paz Ricapito,
Diego Conde^{MTSAC}, Gastón Albina^{MTSAC}, Alberto
Giniger^{MTSAC}, Fernando Scuzzuso^{MTSAC}
Instituto Cardiovascular de Buenos Aires
Av. Del Libertador 6302
(C1428ART) CABA, Argentina
riv.santiago@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Arenal A, Del Castillo S, González-Torrecilla E, Atienza F, Ortiz M, Jiménez J, et al. Tachycardia-related channel in the scar tissue in patients with sustained monomorphic ventricular tachycardias:

influence of the voltage scar definition. *Circulation* 2004;110:2568-74. <http://doi.org/brj65d>

2. Berrueto A, Mont L, Nava S, Chueca E, Bartholomay E, Brugada J. Electrocardiographic recognition of the epicardial origin of ventricular tachycardias. *Circulation* 2004;109:1842-7. <http://doi.org/dtc278>

3. Valles E, Bazán V, Marchlinski FE. ECG criteria to identify epicardial ventricular tachycardia in nonischemic cardiomyopathy. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;3:63-71. <http://doi.org/cqsfhj>

4. Sosa E, Scanavacca M, D'Avila A, Pilleggi F. A new technique to perform epicardial mapping in the electrophysiology laboratory. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1996;7:531-6. <http://doi.org/dzc5pw>

5. Jais P, Maury P, Khairy P, Sacher F, Nault I, Komatsu Y, et al. Elimination of local abnormal ventricular activities. A new end point for substrate modification in patients with scar-related ventricular tachycardia. *Circulation* 2012;125:2184-96. <http://doi.org/s2t>

6. Valdígem BP, da Silva NJ, Dietrich CO, Moreira D, Sasdeli R, Pinto IM, et al. Accuracy of epicardial electroanatomic mapping and ablation of sustained ventricular tachycardia merged with heart CT scan in chronic chagasic cardiomyopathy. *J Interv Card Electrophysiol* 2010;29:119-25. <http://doi.org/b6b9bj>

REV ARGENT CARDIOL 2014;82:447-449. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v82.i5.4105>

Hipoplasia aórtica, una causa extremadamente rara de hipertensión arterial

En el estudio de la hipertensión arterial (HTA) refractaria queda bien establecida la importancia de las pruebas de imagen para identificar su etiología. Presentamos el caso de un paciente al que se le realizó un ecocardiograma transtorácico y posteriormente una angio-TC torácica, con lo que se llegó al diagnóstico definitivo de la causa extremadamente rara de su HTA.

Varón de 49 años con antecedentes de episodios de amaurosis fugaz (TC cerebral sin alteraciones). En el seno de estudio por HTA refractaria se realiza un ecocardiograma transtorácico donde se visualiza válvula aórtica bicúspide con rafe entre el velo coronario derecho e izquierdo, no se detecta gradiente transvalvular aórtico significativo, con reflujo aórtico excéntrico en grado ligero. Anillo valvular de 25 mm. Aorta ascendente dilatada (44 mm), cayado aórtico de 32,6 mm; tras la salida de troncos supraaórticos presenta estrechamiento justo antes del inicio de la aorta torácica descendente (diámetro a este nivel de 15,6 mm) con aceleración telesistólica del flujo a dicho nivel pero sin gradiente significativo (Figura 1 A y B). Ventrículo izquierdo de dimensiones y grosores normales, con función sistólica conservada.

Ante los hallazgos, se solicita una angio-TC torácica que muestra dilatación aneurismática de la aorta torácica ascendente (diámetro anteroposterior de 44 mm), apreciándose cambio de calibre en la región del cayado aórtico, presentando un diámetro de 18 mm a este nivel, con aorta descendente de 22 mm (Figura 2).

Todos los hallazgos son compatibles con hipoplasia de la aorta torácica que, como consecuencia, origina la HTA refractaria del paciente.

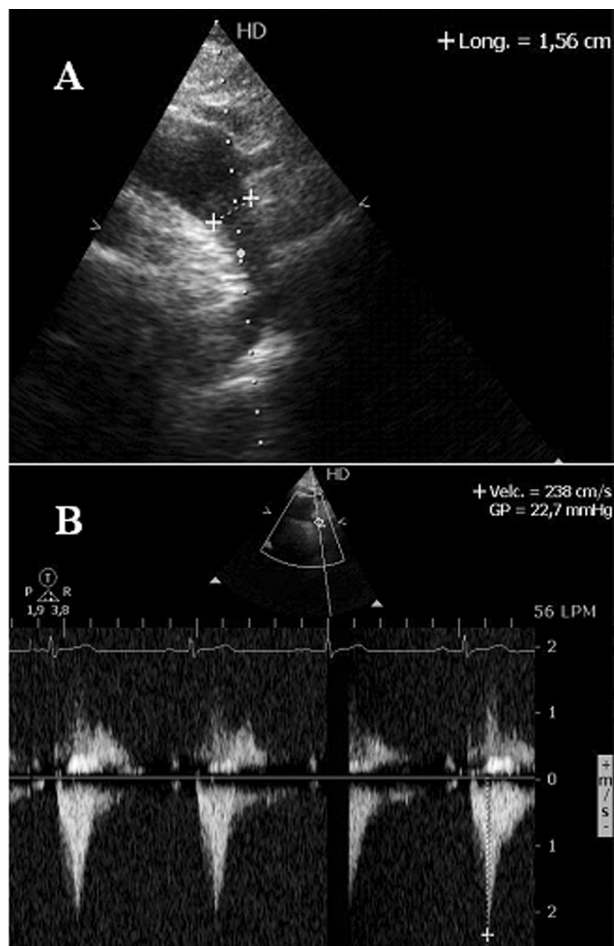


Fig. 1. Ecocardiograma transtorácico. **A.** Plano supraesternal en el que se visualizan el cayado y la aorta torácica descendente; muestra cambio de diámetro evidente y tras la salida de troncos supraaórticos presenta estrechamiento justo antes del inicio de la aorta torácica descendente (diámetro a dicho nivel de 15,6 mm). **B.** Plano supraesternal con Doppler continuo al inicio de la aorta torácica descendente; presenta aceleración telesistólica del flujo a ese nivel pero sin gradiente significativo.

La coartación de la aorta se define como un estrechamiento luminal significativo de la aorta que produce obstrucción importante del flujo de sangre. Este proceso afecta a un corto segmento aislado de la aorta.

La ubicación más común para la coartación de la aorta está en la unión del *ductus* arterioso a la aorta torácica, que representa el 98% de todas las coartaciones de la aorta.

Cuando el estrechamiento de la aorta afecta a porciones más extensas de ella, se conoce con el nombre de hipoplasia tubular de la aorta, anomalía considerada extremadamente rara (1) y sobre la que existen pocos informes en la bibliografía asociándola con HTA secundaria. (2)

Descrita por primera vez por Quain, (3) la etiología de esta patología no es muy conocida y se han propuesto



Fig. 2. Tomografía computarizada torácica con contraste que muestra dilatación aneurismática de la aorta torácica ascendente (diámetro anteroposterior de 44 mm); se aprecia cambio de calibre en la región del cayado aórtico, nivel al que presenta un diámetro de 18 mm, con aorta descendente de 22 mm.

causas congénitas y adquiridas, (4, 5) aunque la mayoría de los autores se inclinan por una causa congénita.

En nuestro caso, al diagnóstico de hipoplasia de la aorta torácica se le asocia la presencia de válvula aórtica bicúspide.

Los síntomas suelen ocurrir en las tres primeras décadas de la vida e incluyen HTA, claudicación de extremidades inferiores e isquemia mesentérica.

Una de las complicaciones graves es la que se produce como consecuencia de la HTA que se genera en esta patología. La HTA suele ser grave y, si no se trata, puede originar complicaciones potencialmente mortales, como los accidentes cerebrovasculares y la insuficiencia cardíaca o la insuficiencia renal. En nuestro caso, el paciente tiene antecedentes de amaurosis fugaz, sin evidencia de alteraciones en la TC cerebral realizada.

El diagnóstico se realiza con técnicas de imagen, como el ecocardiograma o la angio-TC.

La reparación quirúrgica es el método óptimo de tratamiento y debe adaptarse en función de las particularidades de la enfermedad. La dilatación con balón se ha usado para la coartación aórtica. Sin embargo, en pacientes con hipoplasia aórtica, con segmentos largos afectados, este método no ha logrado resultados favorables. (6)

**Miguel Martínez-Marín, Eva Moreno Esteban,
Javier Escota Villanueva, Isaac Lacambra Blasco,
Francisco Roncalés García-Blanco**

Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa"
Servicio de Cardiología

Dr. Miguel Martínez-Marín
Avda. San Juan Bosco, S/N. C.P. 50009, Zaragoza,
Aragón, España - Tel. (34) 676368781
e-mail: miguelmartinezmartin@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Terramani TT, Salim A, Hood DB, Rowe VL, Weaver FA, et al. Hypoplasia of the descending thoracic and abdominal aorta: a report of two cases and review of the literature. *J Vasc Surg* 2002;36:844-8. <http://doi.org/fccjcs>
2. Celik T, Kursaklioglu H, Iyisoy A, Turhan H, Amasyali B, Kocaoglu M, et al. Hypoplasia of the descending thoracic and abdominal aorta: a case report and review of literature. *J Thorac Imaging* 2006;21:296-9.
3. Quain R. Partial contraction of the abdominal aorta. *Trans Pathol Soc (London)* 1947;1:244-5.
4. Maycock WD. Congenital stenosis of the abdominal aorta. *Am Heart J* 1937;13:633-46. <http://doi.org/b23k5k>
5. Lande A. Takayasu's arteritis and congenital coarctation of the descending thoracic and abdominal aorta: a critical review. *AJR Am J Roentgenol* 1976;127:227-33. <http://doi.org/s2v>
6. Witsenburg M, The SH, Bogers AJ, Hess J. Balloon angioplasty for aortic coarctation in children: initial and follow up results and midterm effect on blood pressure. *Br Heart J* 1993;70:170-4. <http://doi.org/cwpxcf>

REV ARGENT CARDIOL 2014;82:449-451. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v82.i5.3868>

Síndrome carcinoide

Presentamos un caso de síndrome carcinoide con afectación cardíaca. Paciente de sexo femenino de 53 años con antecedentes de hipertensión arterial (mal controlada), eclampsia e insuficiencia renal crónica (IRC). Consulta al cardiólogo por comenzar con palpitaciones y disnea en clase funcional variable. Al interrogatorio dirigido, refería episodios de *flushing* de larga data y diarrea de dos años de evolución.

En el examen físico presentaba soplo sistólico 2/6 en mesocardio, ingurgitación yugular de 4 cm, hepatomegalia dolorosa de 4 cm por debajo del reborde costal, adenopatías inguinales duras, móviles e indoloras, telangiectasias en la cara, el tórax y los miembros inferiores y edemas infrapatelares leves.

Se realizó un ecocardiograma Doppler que reveló los siguientes datos patológicos: aurículas derecha e izquierda levemente dilatadas, ventrículo derecho con diámetro levemente aumentado y función sistólica conservada, derrame pericárdico posterior leve, válvula tricúspide con esclerosis, engrosamiento e hipomotilidad de las valvas con regurgitación grave (Figura 1), válvula pulmonar con esclerosis, aumento de velocidad transvalvular e insuficiencia leve (Figura 2).

Debido a las características de la afección cardíaca se planteó el diagnóstico presuntivo de síndrome carcinoide, por lo cual se solicitaron diversos estudios complementarios para identificar el tumor carcinoide. La tomografía axial computarizada (TAC) de tórax, abdomen y pelvis informaba imágenes redondeadas e hipodensas en el lóbulo hepático derecho, ligera cantidad de líquido perihepático, adenomegalias aisladas en el retroperitoneo prevertebral y cadenas linfáticas ilíacas internas. Se realizaron, además, una ecografía abdominal y una resonancia magnética cardíaca con gadolinio, las cuales fueron concordantes con la TAC y el ecocardiograma.

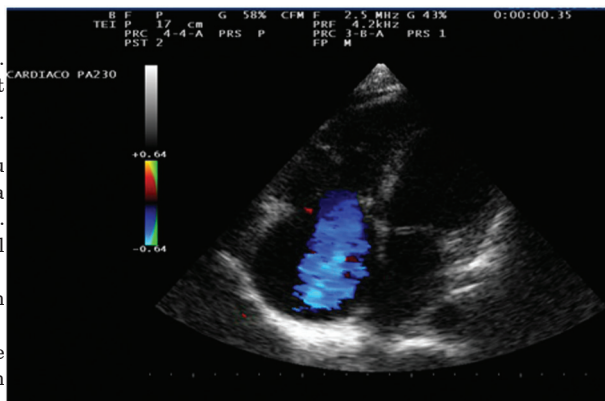


Fig. 1. Ecocardiograma Doppler transtorácico, vista apical de 4 cámaras. Aurículas levemente dilatadas, ventrículo derecho levemente aumentado, derrame pericárdico posterior leve, válvula tricúspide con esclerosis, engrosamiento e hipomotilidad de las valvas con regurgitación grave.

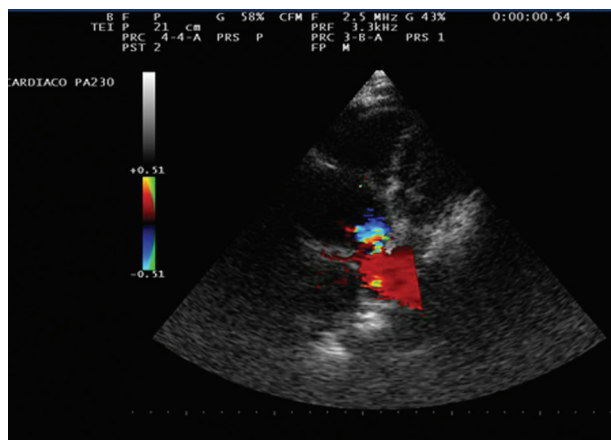


Fig. 2. Ecocardiograma Doppler transtorácico, vista paraesternal de la arteria pulmonar con esclerosis, aumento de velocidad transvalvular e insuficiencia leve.

Dos meses después de la primera consulta requirió internación por síndrome de impregnación. Presentaba anemia, dolor en el hipocondrio derecho e IRC reagudizada de causa prerrenal por uso de diuréticos y diarrea. Se realizó biopsia de la adenopatía retroperitoneal, que evidenció granulomas de tipo sarcoides, y de cuña del parénquima hepático marcada con CK7, enolasa, cromogranina, sinaptofisina y Ki67 que reveló un parénquima totalmente reemplazado por proliferación celular atípica que delimita nidos, cordones y trabéculas de células poligonales de pequeño tamaño con cromatina en grumos, trama fibroconectiva y vascular con vasos ectásicos sin necrosis; cuadro morfológico vinculable con carcinoma neuroendocrino bien diferenciado.

Se dosaron cromogranina y serotonina plasmáticas, y ácido 5-hidroxiindolacético urinario con resultados positivos, confirmando así el diagnóstico de síndrome carcinoide con tumor primario desconocido.

En búsqueda del tumor primario se realizó una tomografía por emisión de positrones corporal total que evidenció adenomegalias mediastínicas y hepatomegalia heterogénea con áreas hipodensas. La paciente se negó a la videoendoscopia digestiva alta y a la videocolonoscopia (VCC), por lo cual se realizó videoendocápsula que mostró signos de gastropatía no erosiva, hallazgo sin relevancia clínica.

El caso se presentó en Ateneo Multidisciplinario en el que, debido a la ausencia de tumor primario conocido, la presencia de múltiples metástasis hepáticas irresecables, comorbilidades y mala adherencia de la paciente, se decidió realizar tratamiento sintomático con octreótido. Durante la evolución de su enfermedad presentó cortos periodos de mejoría sintomática, pero el deterioro progresivo de la anemia, la IRC, la insuficiencia cardíaca y del estado general fue inevitable, como asimismo las recurrentes internaciones. En una de ellas se realizó una VCC en la que se evidenció un adenoma tubulovelloso de bajo grado en el colon ascendente, un hallazgo sin correlación con el síndrome carcinoide.

Finalmente, 30 meses luego de confirmado el diagnóstico de síndrome carcinoide, en anasarca y con IRC reagudizada, la paciente fallece.

El síndrome carcinoide es un conjunto de signos y síntomas causados por la metástasis del tumor carcinoide (rara neoplasia neuroendocrina) y por la circulación de sustancias humorales que este secreta. En el 60-90% de los casos se produce por tumores del íleon terminal y el apéndice cecal; el resto se debe a otros tumores del tubo digestivo y los bronquios.

La incidencia del tumor carcinoide es de 1 en 75.000 habitantes, de los cuales un 50% desarrolla síndrome carcinoide y, a su vez, el 50% de estos desarrolla cardiopatía carcinoide con las típicas alteraciones en las cavidades derechas del corazón.

Las alteraciones cardíacas son causadas por los efectos paraneoplásicos de las sustancias humorales que el tumor carcinoide produce, como serotonina, histamina, bradiquinina y prostaglandinas. Estas habitualmente serían inactivadas por el hígado, los pulmones y el cerebro, pero la presencia de metástasis hepáticas permite que grandes cantidades de estas sustancias alcancen las cavidades derechas del corazón.

Solo en el 5% al 10% de los casos puede haber afectación de las cavidades cardíacas izquierdas debido a que son alcanzadas por las sustancias vasoactivas en los casos en que existen múltiples metástasis hepáticas, tumor carcinoide bronquial o foramen oval permeable.

Los síntomas típicos son *flushing* o rubor cutáneo, diarrea, broncoespasmo e insuficiencia cardíaca derecha.

Muchos tumores carcinoides tienen un curso de enfermedad de hasta 20 años desde el desarrollo de los síntomas. Sin embargo, cuando se presenta con patología cardíaca, el deterioro es rápido y la sobrevida es mucho menor.

La regurgitación valvular es el fenómeno más frecuente; cerca del 95% de los pacientes presentan insuficiencia tricuspídea (IT) moderada a grave. Un poco menos frecuente es la insuficiencia pulmonar (IP). Ambas, responsables del cuadro de insuficiencia cardíaca derecha.

El diagnóstico de enfermedad carcinoide cardíaca se realiza a través del ecocardiograma Doppler y se confirma con el dosaje de serotonina plasmática y ácido 5-hidroxiindolacético urinario. Otros estudios complementarios son solo orientativos.

En los estadios tempranos de la enfermedad, la resección quirúrgica del tumor tiende a ser curativa. En algunos casos puede intentarse la resección o embolización de las metástasis hepáticas. En los pacientes con síndrome carcinoide el tratamiento suele ser paliativo, se utiliza octeótido, análogo de la somatostatina, que disminuye las sustancias vasoactivas y así se logra una mejoría sintomática. Una vez desarrollada la enfermedad cardíaca, el tratamiento es dirigido a la insuficiencia cardíaca.

En casos seleccionados de estenosis tricuspídea o pulmonar se puede realizar valvuloplastia con balón, aunque habitualmente los síntomas regresan luego de un tiempo. La cirugía de reemplazo valvular temprana es el único tratamiento definitivo para la insuficiencia cardíaca grave. Son preferibles las válvulas protésicas biológicas debido a que no requieren anticoagulación, lo cual aumentaría el riesgo de sangrado secundario a metástasis, y debido a que la vida útil de la prótesis supera la sobrevida del paciente. Los pacientes habitualmente mueren por insuficiencia tricuspídea grave más que por la carcinomatosis.

Finalmente, frente a esta patología nuestro trípo-de diagnóstico estará constituido por la anamnesis, el examen físico y el ecocardiograma Doppler; sin embargo, más importante aún es que los médicos cardiólogos tengamos presente el síndrome carcinoide como posible diagnóstico diferencial frente a valvulopatías tricuspídea y pulmonar debido a que es la única manera de brindarles un mejor pronóstico a nuestros pacientes.

Gisela Cirone, Natalia Lombardi

Complejo Médico Policial Churrucá Visca

BIBLIOGRAFÍA

- Abad C. Tumores cardíacos (II). Tumores primitivos malignos. Tumores metastásicos. Tumor carcinoide. Rev Esp Cardiol 1998;51:103-14. <http://doi.org/s22>
- Alegret JM, Subirana MT, Marcuello E, Bayés-Genís A, Ferrés P, Torner M. Afectación valvular tricuspídea y pulmonar en un caso de síndrome carcinoide. Rev Esp Cardiol 1997;50:532-4. <http://doi.org/s23>
- Bean WB, Olch D, Weingberg HB. The syndrome of carcinoid and acquired valve lesions of the right side of the heart. Circulation 1955;12:1-6. <http://doi.org/s2x>
- Bhattacharyya S, Davar J, Dreyfus G, Caplin ME. Carcinoid heart disease. Circulation 2007;116:2860-5. <http://doi.org/c4fvj4>

– Gabrielli L, Córdova S, Fasce F, Burotto M, Zalaquet R. Enfermedad cardíaca por carcinoide. *Rev Chil Cardiol* 2011;30:240-2. <http://doi.org/s2z>

– Møller JE, Connolly HM, Rubin J, Seward JB, Modesto K, Pellikka PA. Factors associated with progression of carcinoid heart disease. *N Engl J Med* 2003;348:1005-15. <http://doi.org/cvtjzj>

REV ARGENT CARDIOL 2014;82:451-453. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v82.i5.3922>

Accidente cerebrovascular isquémico cardioembólico asociado con calcificación del anillo mitral

La calcificación del anillo mitral (CAM) es un proceso crónico degenerativo de las estructuras fibrosas de soporte de la válvula, cuya presencia se ha asociado con un riesgo mayor de embolias sistémicas, entre ellas las cerebrales, dando lugar a un accidente cerebrovascular isquémico (ACVi). Se presenta el caso de un ACVi secundario a embolia cálcica posiblemente originada en una CAM.

Paciente de sexo femenino, de 78 años, medicada diariamente con eplerenona 25 mg, atorvastatina 10 mg, losartán 50 mg y broncodilatadores inhalables, que consulta por reiterados episodios de afasia de expresión de aproximadamente un minuto de duración. Presentaba comorbilidades: hipertensión arterial (HTA), dislipidemia (DLP) y enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Veinte días antes había sido admitida tras sufrir un politraumatismo en contexto de un accidente automovilístico; se le realizó entonces una tomografía axial computarizada (TAC) de cerebro que no evidenció anormalidades (Figura 1). A su ingreso, el examen neurológico era normal, así como los análisis de laboratorio. El electrocardiograma mostraba ritmo sinusal, sin alteraciones significativas. En la TAC de ingreso (Figura 2) se observaron secuelas microangio-

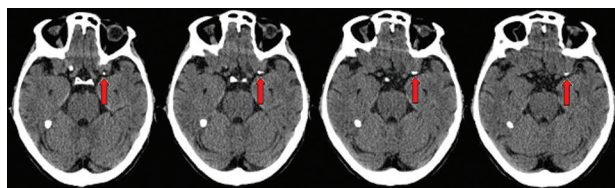


Fig. 1. Tomografía al ingreso. Las flechas señalan imagen hiperdensa de aspecto cálcico endoluminal en el segmento M1 de la arteria cerebral media izquierda.

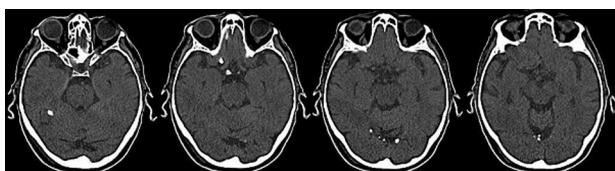


Fig. 2. Tomografía previa al ingreso: imágenes hiperdensas, con aspecto de calcificación difusa en relación con el borde libre del tentorio cerebeloso

páticas subcorticales bihemisféricas, discretos cambios involutivos e imágenes puntiformes calcificadas en la tienda cerebelosa y en el segmento M1 de la arteria cerebral media izquierda (ACM). Durante la internación la paciente repitió cuatro episodios de afasia similares con resolución *ad integrum*. Se realizó un electroencefalograma que reveló lentificación intermitente temporal izquierda, por lo que se indicó lamotrigina. La resonancia magnética (RM) de cerebro mostró en la secuencia de difusión múltiples lesiones de aspecto isquémico agudo a nivel temporal, lenticular y en la convexidad izquierda y la angiorresonancia (ARM) de vasos intracraneos evidenció ausencia de señal en la ACM izquierda. La ARM de vasos del cuello con contraste era normal. Se constataron niveles de colesterol total de 212 mg/dl, HDL 56 mg/dl, LDL 141mg/dl y triglicéridos 77 mg/dl. Se solicitó una ecografía Doppler de miembros inferiores y venas ilíacas, que resultó normal. Se efectuó un ecocardiograma transesofágico, que mostró CAM, reflujo mitral grave, dilatación auricular izquierda, ateromatosis aórtica difusa, y una imagen móvil calcificada de 7 × 5 mm asociada a la cara auricular del anillo mitral; los tabiques interauricular e interventricular se hallaban completos. Se efectuó una angiografía de vasos intracraneos que evidenció obstrucción parcial de la ACM izquierda en su segmento M1 por émbolo con componente cálcico. Se arribó al diagnóstico de ACVi de etiología cardioembólica por posible embolia cálcica. Fue evaluada por el servicio de Cirugía Cardiovascular, que desestimó una conducta quirúrgica. La paciente fue dada de alta, agregándose aspirina, atorvastatina, y lamotrigina al esquema terapéutico habitual.

La CAM, descrita en 1908, es una fibrocalcificación degenerativa del anillo mitral. Presumiblemente se origina a partir de la disrupción mecánica del endotelio, seguida por la migración de linfocitos T y macrófagos que generan una reacción inflamatoria crónica localizada, la cual origina remodelación de la matriz extracelular con fibrosis reactiva y posterior calcificación. Los factores de riesgo (FR) para el desarrollo de CAM son los mismos que para enfermedad cardiovascular: HTA, diabetes (DM), DLP, tabaquismo (TBQ), sedentarismo y edad. El principal FR no modificable es la edad (que aumenta la incidencia en forma proporcional) y el principal FR modificable es la HTA (algunos estudios la postulan como un FR independiente). (1) Se describió mayor prevalencia de CAM en enfermedades inflamatorias crónicas (como collagenopatías) y en enfermedades que alteran el metabolismo fosfocálcico (como la insuficiencia renal crónica). Fue recién en 1946 que Rytand y Lipsitch describieron un ACVi en un paciente que presentaba CAM. Furlan plantea en 1984 dos conclusiones acerca de la relación entre la CAM y el ACVi: 1) puede ser difícil establecer con certeza la relación entre ambos y 2) la CAM podría tratarse de un marcador de aterosclerosis más que de un mecanismo embolígeno. (2) El sistema de clasificación de mecanismo de ACVi SSS-TOAST (3) asignó a la CAM

un riesgo de embolia bajo o indeterminado, basándose en un trabajo de 1992, (4) donde el riesgo relativo de ACVi en presencia de CAM era de 2,2. En este estudio, Benjamin y colaboradores analizaron la población de la cohorte de Framingham y determinaron que la CAM es una causa independiente de ACVi cuando se realizan ajustes por edad, sexo, tensión arterial sistólica, DM, TBQ, fibrilación auricular, enfermedad coronaria e insuficiencia cardíaca congestiva (RR 2,10, IC 95% 1,24-3,57; $p = 0,006$). Sin embargo, la CAM es un marcador de enfermedad vascular generalizada: se encontró asociación entre la CAM y la estenosis carotídea mayor del 60%, (5) variable por la cual no se realizaron ajustes en el estudio de Benjamin y colaboradores. Kizer y colaboradores (6) analizaron retrospectivamente 2.723 pacientes de la cohorte del Strong Heart Study, libres de patología cardiovascular prevalente, y concluyeron que la CAM confería un riesgo elevado de ACVi (tasa de razón de incidencias, *rate ratio*, 3,12, IC 95% 1,77-5,25), habiendo ajustado el riesgo a la edad, sexo, obesidad, DLQ, creatinemia, HTA, DM y el TBQ. Asimismo, la CAM se asoció con un tiempo menor hasta el primer ACVi tras ajustar por las variables antes descritas y la concentración de proteína C reactiva, fibrinógeno (HR 2,42; IC 95% 1,39-4,21), y marcadores ecocardiográficos (hipertrofia ventricular izquierda, dilatación auricular izquierda; HR 1,89, IC 95% 1,04-3,41). En otros estudios, cuando se ajusta la CAM con otros FR conocidos para ACV el riesgo no aumenta. En el estudio de Boon y colaboradores, (7) tras ajustes por FR para enfermedad vascular generalizada, la CAM no se halló significativamente asociada con ACVi (HR 0,76%, IC 95% 0,42-1,36; $p = 0,3$) con y sin ajuste para FR como estenosis carotídea, fuente cardioembólica y fibrilación auricular; en este trabajo, la estenosis carotídea se identificó como posible confundidor que explicara comunicaciones previas de asociación entre CAM y ACVi. Un estudio publicado en 2003 demostró que la presencia de CAM predice eventos cardiovasculares, muerte por causa cardiovascular, y argumenta que la CAM es un marcador de enfermedad cardiovascular subclínica. (8) Si bien es controversial si la CAM aumenta el riesgo de ACV de manera independiente, abundan los trabajos que refieren ACVi en los que se propone una asociación causal con la CAM. (9, 10) En nuestro caso, la ausencia de la lesión cálcica en el segmento M1 de la ACM izquierda en la TC realizada 20 días antes de la internación por su ACVi nos sugiere una relación con la CAM. Proponemos entonces que la presencia de

CAM móviles aumentaría el riesgo de desprendimiento y eventual embolización. La CAM podría ser no solo un marcador de enfermedad vascular, sino también una causa de riesgo mediano a bajo de cardioembolia en pacientes con calcificaciones extensas y móviles.

**Pedro E. Colla Machado, Pamela E. Seilikovich,
Juan F. Peralta Calderón, Santiago Pigretti,
María C. Zurru, Edgardo Cristiano**

Servicio de Neurología, Hospital Italiano de Buenos Aires
Dr. Pedro E. Colla Machado
e-mail: pedro.colla@hospitalitaliano.org.ar
Fax: 00-54-11-4959-0200 (interno 8620)

Véanse vídeos en la web.

BIBLIOGRAFÍA

- Allison MA, Cheung P, Criqui MH, Langer RD, Wright M. Mitral and aortic annular calcification are highly associated with systemic calcified atherosclerosis. *Circulation* 2006;113:861. <http://doi.org/bx6hwj>
- Furlan AJ, Craciun AR, Salcedo EE, Mellino M. Risk of stroke in patients with mitral annulus calcification. *Stroke* 1984;15:801-3. <http://doi.org/fw69qq>
- Ay H, Furie KL, Singhal A, Smith WS, Sorensen AG, Koroshetz WJ. An evidence-based causative classification system for acute ischemic stroke. *Ann Neurol* 2005;58:688-97. <http://doi.org/d5f7r4>
- Benjamin EJ, Plehn JF, D'Agostino RB, Belanger AJ, Comai K, Fuller DL, et al. Mitral annular calcification and the risk of stroke in an elderly cohort. *N Engl J Med* 1992;327:4-9. <http://doi.org/cj5xnx>
- Tunca A, Karanfil A, Köktener A, Kargili A, Tekin O. Association between mitral annular calcification and stroke. *JPN Heart* 2004;45:999-1005. <http://doi.org/fhp98t>
- Kizer JR, Wiebers DO, Whisnant JP, Galloway JM, Welty TK, Lee ET, et al. Mitral annular calcification, aortic valve sclerosis, and incident stroke in adults free of clinical cardiovascular disease. The Strong Heart Study. *Stroke* 2005;36:2533-7. <http://doi.org/cvn42b>
- Boon A, Lodder J, Cheriex E, Kessels F. Mitral annulus calcification is not an independent risk factor for stroke: a cohort study of 657 patients. *J Neurol* 1997;244:535-41. <http://doi.org/ddp36v>
- Fox CS, Vasan RS, Parise H, Levy D, O'Donnell CJ, D'Agostino RB, et al. Mitral annular calcification predicts cardiovascular morbidity and mortality: The Framingham Heart Study. *Circulation* 2003;107:1492-6. <http://doi.org/c8th6j>
- Shohat-Zabarski R, Paz R, Adler Y, Vaturi M, Jortner R, Sagie A. Mitral annulus calcification with a mobile component as a possible source of embolism. *Am J Geriatr Cardiol* 2001;10:196-8. <http://doi.org/cf64n7>
- Herskovitz M, Telman G, Carasso S. Ischemic stroke due to a calcified embolus from the mitral annular valve. *Neurology* 2012;78:931. <http://doi.org/s2w>