

Hipertensión pulmonar por múltiples fistulas arteriovenosas en la enfermedad de Parkes Weber

El síndrome de Parkes Weber (SPW) se trata de una malformación venular arteriovenosa. Aparece en el nacimiento y afecta más los miembros inferiores (77%). La detección de fistulas arteriovenosas asociadas con la tríada del síndrome de Klippel-Trénaunay (SKT) confirma el diagnóstico. (1, 2)

El SKT se caracteriza por la tríada clásica de mancha vascular cutánea en vino de oporto, hipertrofia de tejidos blandos y/o hueso y venas varicosas (Figura 1); la diferencia de este síndrome con el SPW es que en este último la lesión vascular es de alto flujo, tiene fistulas arteriovenosas, no suele presentar venas laterales anómalas, las malformaciones linfáticas son muy raras y la afectación osteomuscular y la disimetría de la extremidad afectada son menores que en el SKT. (3)

La principal complicación en el SPW es el aumento del gasto cardíaco, que puede originar insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar e isquemia cutánea, producido por las fistulas arteriovenosas de alto flujo sanguíneo. (3)

La etiología se desconoce, pero se ha asociado con la mutación del gen E133K, en el factor angiogénico VG5Q, encargado de controlar el crecimiento de los vasos sanguíneos, para la vasculogénesis y la angiogénesis durante el desarrollo embrionario, con una transmisión autosómica dominante de expresividad variable. El SPW es mucho menos frecuente que el SKT. (4)

Un gasto cardíaco elevado con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar se asocia con distintas patologías, entre ellas, las fistulas arteriovenosas, traumáticas, terapéuticas y congénitas como el *ductus*. El evento fisiopatológico primario es la reducción de la resistencia vascular periférica, debida a vasodilatación periférica o fístula arteriovenosa; ambos escenarios pueden llevar a una caída de la presión arterial sistémica, activación neurohormonal, remodelación ventricular e insuficiencia cardíaca.

En estos casos, el uso de terapia convencional para insuficiencia cardíaca, como inhibidores de la enzima



Fig. 1. Imágenes de manchas en vino de oporto compatibles con el síndrome de Parkes Weber.

convertidora de la angiotensina, betabloqueantes y bloqueantes de los receptores de la angiotensina, reduce las resistencias vasculares periféricas, lo que puede dar como resultado un deterioro clínico del paciente, aunque en la literatura se reporta ese tratamiento en algunos casos.

Su tratamiento consiste en la elastocompresión, la ligadura de las fistulas arteriovenosas, el tratamiento ortopédico y eventualmente la embolización percutánea, llegando en muchas ocasiones a la amputación del miembro.

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 11 años, argentino, sin antecedentes familiares. Cursa un cuadro clínico de 8 años de evolución; presenta como antecedentes durante su infancia dificultad para la deambulación asociada con múltiples caídas, aumento del volumen, hiperpigmentación e induraciones en el miembro inferior izquierdo.

Refiere disnea en CF II, clasificación de la NYHA, asociada con tos seca con predominio nocturno; asimismo, presenta lesiones elevadas con costras melicéricas pruriginosas, dolor moderado y pesadez del miembro inferior izquierdo, y hemorragias descritas como chorro continuo de hasta 50 cm de altura, con una frecuencia de cinco episodios en el último mes, espon-táneas, en dicho miembro.

Examen físico

Paciente lúcido, orientado, afebril, PA brazo derecho: 100/60 mm Hg, PA brazo izquierdo: 100/50 mm Hg, FC: 94/min, T: 36,6 °C.

Aparato cardiovascular: Ingurgitación yugular a nivel plano 0, R1 normal, R2: (P2 > AO2), regulares, no R3, soplo sistólico en foco pulmonar 2/6 no irradiado, latido apexiano 5to EII.

Extremidades: Miembro inferior izquierdo: aumentado en volumen, 11 cm en el muslo y 6,6 cm en la pierna, 5 cm en el tobillo, y altura 3 cm, con respecto al contralateral, aumento de temperatura, múltiples lesiones maculares parduzcas de contornos netos e irregulares aisladas, hiperpigmentadas induradas (manchas en vino de oporto) y trayectos venosos visibles; en el dorso del pie homolateral se aprecian máculas, descamación periférica y múltiples estrías hemáticas.

Soplo acompañado de frémito en el dorso del pie izquierdo, pulsos, ambulación alterada.

Exámenes complementarios

Radiografía de tórax: ICT > 0,50.

Electrocardiograma: RS FC: 84/min, eje a 40° sobrecarga auricular y ventricular izquierda.

Eco-Doppler cardíaco color: DDVI: 56 mm, DSVI: 32 mm, SIV: 10 mm, PP: 7 mm, raíz Ao: 26 mm, AI: 38 mm, DDVD: 18 mm, FEy 70%, FAc: 42%. Anillo pulmonar: 26 mm, vena cava inferior: 15 mm colapso < 50%, TAPSE: 23. Dilatación de cavidades izquierdas, función biventricular conservada. Moderada hipertensión pulmonar, PSAP: 50 mm Hg.

Eco-Doppler arterial y venoso de miembros inferiores

Miembro inferior izquierdo: Calibres: VF: 10,9 mm, VP: 10,8 mm, VP: 4 mm, AFC: 8,8 mm, AP: 7,6 mm, TPI: 4,6 mm, pedía: 3,36 mm. Múltiples fistulas arteriovenosas de alto flujo en AFS, arteria poplítea proximal y distal y a nivel tibioperoneo. Flujo venoso alterado, aumento de la densidad y velocidad al Doppler pulsado. **Miembro inferior derecho:** Sin alteraciones vasculares.

Angiotomografía computarizada multicorte de miembros inferiores

Miembro inferior izquierdo: Se observa hipertrofia del miembro. Durante la adquisición en tiempo real se aprecia opacificación del sistema venoso superficial y profundo, lo que sugiere la presencia de microfistulas o fistulas (Figura 2).

Se identifica alteración de la estructura ósea a nivel del hueso calcáneo y tercio medio del peroné como parte de la alteración vascular.

Dilatación varicosa del sistema venoso superficial. No se aprecian signos de trombosis venosa superficial y profunda.

Alteración de la densidad del tejido subcutáneo sobre la región de la pierna, atribuible a fenómeno de edema.

Miembro inferior derecho: No se aprecian alteraciones vasculares. Estructuras óseas y tejidos blandos sin particularidades.

El caso reportado coincide con los datos clínicos y los hallazgos de imagen característicos de este síndrome, encontrándose la hipertrofia osteomuscular del miembro inferior izquierdo con aumento del diámetro circunferencial y de longitud, alteraciones vasculares cutáneas y la presencia de fistulas arteriovenosas, de alto flujo en vasos poplíteos, femoral y tibiales demostrados por eco-Doppler vascular y angiotomografía multicorte (Figura 3). (5)

Las fistulas arteriovenosas de alto gasto generan con el transcurso del tiempo dilatación de cavidades cardíacas, hipertensión pulmonar e insuficiencia car-

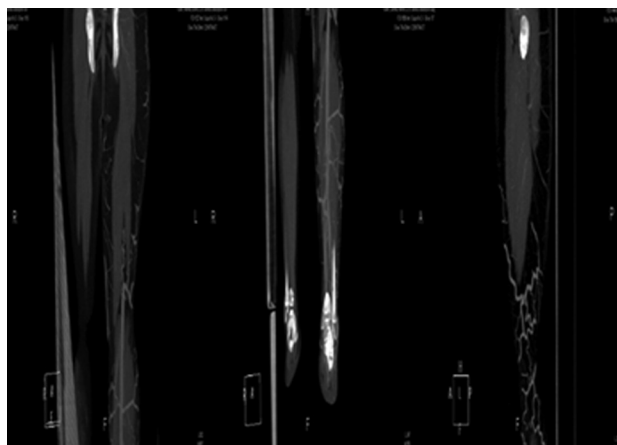


Fig. 2. Angiotomografía computarizada multicorte de miembros inferiores.



Fig. 3. Angiotomografía de miembros inferiores; vista anterior y lateral. Se visualizan múltiples microfistulas arteriovenosas.

díaca, (6) siendo esta última la complicación más grave. El tratamiento efectivo de las fistulas es clave para prevenir dicho trastorno hemodinámico.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

**Daniel Avayú^{MTSAC}, Jorge Goral^{MTSAC},
Marcos Tomasella^{MTSAC}, Ricardo Beigelman^{MTSAC},
Karina Palacios, Clara Froimovich**

Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez,
Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Dr. Daniel Avayú - Servicio de Cardiología, Sección de
Ecodoppler cardíaco - Hospital Gral. de Agudos Dr. T. Álvarez
- Condarco 1701 - (1114) CABA, Argentina -
e-mail: davayu12@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez Sánchez JA, Rodríguez Villalonga L, Rodríguez Lacaba B, Quiñones Castro M, Martínez Griñán MA, Fernández Boloña A y cols. Una clasificación hemodinámica de las angiodisplasias. *An Cir Card Vasc* 2000;6:25-30.
2. Contreras MF, López FM, Tórrez QA, Conchari Cabrera G. Síndrome de Parkes Weber. Malformación arteriovenosa de alto flujo: a propósito de un caso. Revisión de hallazgos por imagen. *Rev Diagn Imág* 3:62-5.
3. Picolini A, Carlessi A, Heredia G, Moles V, Molinas H, Alaguibe E. Insuficiencia cardíaca de alto gasto por fistula arteriovenosa congénita. *Insuf Card* 2010;5:150-3.
4. Brunetti-Pierrri N, Seidel GF, Levy ML, Reid Sutton V. Parkes Weber syndrome occurring in a family with capillary malformations. *Clin Dysmorphol* 2007;16:167-71.
5. Sierra-Juárez MA, Córdova-Quintal P, Fabián-Mijangos W, Campero-Urcullo A, Zamora-García C. Síndrome de Parkes Weber; Schobinger IV. *Rev Mex Angiol* 2013;41:78-81.
6. Straface G, Biscetti F, Ghirlanda G, Flex A. Images in vascular medicine. Parkes Weber syndrome: bone involvement visualized by computed tomography angiography. *Vasc Med* 2009;14:91-2. <http://doi.org/d9m79d>

Diagnóstico ecocardiográfico de transposición de los grandes vasos con la aorta posterior: presentación de dos casos y revisión de la literatura

La transposición de los grandes vasos (TGV) es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente en el neonato. Se caracteriza por presentar discordancia ventriculoarterial (V-A). Habitualmente, los grandes vasos se disponen en paralelo, con la aorta ubicada anterior y a la derecha de la arteria pulmonar (AP). El vaso posterior es la AP y existe continuidad mitropulmonar.

Presentamos dos casos de recién nacidos con TGV, donde la aorta se encuentra posterior a la arteria pulmonar (P-TGV) y con continuidad mitroaórtica como en un corazón normal, una variante anatómica muy infrecuente, con dificultades diagnósticas e implicaciones clínico-quirúrgicas particulares.

Caso 1

Recién nacido de 10 días de vida, 3.460 g, derivado por presentar cianosis desde el nacimiento. El examen físico revelaba cianosis leve, pulsos amplios y simétricos, S2 aumentado, soplo sistólico eyectivo suave en base y S3 en punta.

La radiografía de tórax mostró cardiomegalia moderada e hiperflujo pulmonar. El electrocardiograma presentaba eje derecho y signos de crecimiento biventricular.

El ecocardiograma transtorácico evidenció *situs solitus*, levocardia y concordancia auriculoventricular. En el eje corto paraesternal simulaba tener concordancia V-A como en un corazón con normoposición. En el eje largo paraesternal se visualizaba continuidad mitroaórtica a través de una comunicación interventricular (CIV); sin embargo, la aorta parecía estar más relacionada con el ventrículo derecho (VD) (Figura 1). La AP impresionaba emerger desde el ventrículo izquierdo (VI). Presentaba discontinuidad mitropulmonar. Los anillos aórtico y pulmonar eran de similar tamaño. La válvula pulmonar era bicúspide. Del seno coronario derecho emergían la coronaria derecha (CD) y la descendente anterior (DA), en "caño de escopeta". Del seno coronario izquierdo nacía la circunfleja (Cx).

A los 13 días de vida se realizó *switch* arterial y cierre de CIV. En el reimplante coronario, ambos botones quedaron en un mismo seno (válvula bicúspide). No fue necesaria la realización de la maniobra de Lecompte. Después del *switch*, la neoaorta queda ubicada anterior e izquierda y la neopulmonar, posterior y derecha.

La evolución posoperatoria inmediata fue favorable y fue dado de alta a los 12 días posquirúrgicos. En el control ecocardiográfico previo al alta se evidenció reparación satisfactoria.

Caso 2

Recién nacido de 31 semanas de edad gestacional y peso de 1.600 gramos. Derivado a los 4 días de vida por cianosis. El examen físico reveló cianosis moderada,

pulsos periféricos simétricos. El S1 era normal y el S2 aumentado, soplo sistólico eyectivo en base.

Los hallazgos ecocardiográficos fueron similares al caso anterior, con algunas diferencias. Si bien la aorta se ubicaba posterior a la arteria pulmonar, estaba más en una relación lado a lado. También se detectó continuidad mitroaórtica como en un corazón con normoposición de los grandes vasos. Presentaba coronaria única que emergía del seno posterior izquierdo. La coronaria derecha rodeaba el anillo pulmonar y transcurría por delante de la aorta hacia el surco AV derecho (Figura 2).

Debido al bajo peso al nacer y a la restricción del foramen oval asociada con hipoxemia se realizó atrioseptostomía con balón. Luego de alcanzar un peso de 2.200 g, a los 46 días de vida, se realizó *switch* arterial, cierre de CIV y reimplante coronario, sin maniobra de Lecompte. El ecocardiograma posquirúrgico no mostró defectos residuales.

La evolución posoperatoria fue tórpida. Presentó sepsis por *Acinetobacter*, con *shock* refractario. El paciente fallece el día 21 del posoperatorio.

Habitualmente, en la TGV los vasos emergen en paralelo con la aorta ubicada anterior y a la derecha de la AP (D-TGV). En estos dos casos nos encontramos con pacientes cianóticos y que a primera vista en el ecocardiograma simulaban normoposición de los grandes vasos (aorta posterior y derecha), con continuidad mitroaórtica. Sin embargo, al evaluar la conexión de los ventrículos con las arterias, se constató la discordancia V-A (TGV con aorta posterior o P-TGV).

En la transposición de los grandes vasos, lo más habitual es que la aorta esté ubicada anterior y a la derecha de la AP y es menos frecuente que la aorta esté anterior y a la izquierda (L-TGV).

La P-TGV es la más rara de las variantes anatómicas de la transposición de grandes vasos. El diagnóstico ecocardiográfico es complicado. Es necesario evaluar diversos planos para buscar la discordancia V-A a pesar de que a primera vista parezca tener concordancia V-A.

A través de ejes paraesternales visualizamos la continuidad mitroaórtica como se observa en un corazón con normoposición, pero la aorta se relacionaba con el VD. Esta continuidad ocurre a través de una CIV subaórtica. En el mismo eje visualizamos la conexión de la AP con el VI, observándose discontinuidad mitropulmonar.

Utilizamos una vista desde la región infraclavicular derecha, realizando un eje corto basal que permite visualizar simultáneamente ambas sigmoideas y los anillos de ambas válvulas AV. En este corte podemos evaluar la relación de los vasos entre sí y a la aorta ubicada entre ambos anillos (continuidad mitroaórtica y tricuspídeo-aórtica).

En ambos pacientes, la CIV era subaórtica y chica. En el primer caso, la válvula pulmonar era bicúspide (futura neoaorta). Ambos pacientes presentaban anomalía coronaria, en el primer caso, la DA nacía de la CD y en el segundo caso presentaba coronaria única izquierda, la CD con un trayecto anterior a ambos anillos semilunares.

Se planteó como diagnóstico diferencial la doble salida del VI. Existe una variante de esta anomalía, en la cual la aorta está en una relación posterior y a la derecha de la AP, con CIV subaórtica. En esta patología, la aorta emerge predominantemente del VI y cabalga la CIV en más del 50%. En nuestros dos casos la aorta emergía completamente del VD.

La transposición de grandes arterias con aorta posterior fue descrita inicialmente por Van Praagh y colaboradores en 1971 a partir de la revisión de cuatro casos de especímenes patológicos. (1) En esa publicación, Van Praagh menciona un caso compartido por el Dr. Luis Becú (Hospital de Niños, Buenos Aires). (1) Se trataba de un paciente con diagnóstico de TGV que fallece luego del cerclaje por error del vaso posterior (Dr. Horacio Capelli, comunicación personal).

El término p-transposición se refiere a la condición en la cual la aorta emerge del VD, pero retiene continuidad fibrosa mitroaórtica y la pulmonar emerge del VI, con la presencia de cono bilateral. (2-5)

Las principales características morfológicas, como ha descrito Anderson (2, 3) en 1975, son:

1. Origen posterior de la aorta desde el VD.
2. Presencia de un cono subpulmonar completo.
3. Continuidad fibrosa mitroaórtica a través de un defecto del septo ventricular. (1, 2) Normalmente, el cono subaórtico se absorbe en su porción central formando un área fibrosa (continuidad mitroaórtica). (3) En la P-TGV, la absorción es solo parcial y la parte fibrosa yace posteriormente y a la izquierda, de ahí que la raíz aórtica esté en continuidad fibrosa con la válvula mitral vía cuerpo fibroso central. (2)
4. Mala orientación del *septum* conal con el *septum* interventricular. (2)

Se han reportado pocos casos, la mayoría descubiertos en revisión de muestras patológicas. Los casos *in vivo* reportados fueron diagnosticados por cateterismo (6) y solo tres con diagnóstico ecocardiográfico (Béland-Paquet 1988, Sayuri 1993). (7, 8) Todos presentaban discontinuidad mitropulmonar y mantenían continuidad mitroaórtica a través de una CIV subaórtica. La estenosis pulmonar fue la anomalía asociada más frecuente. Un solo caso presentó estenosis subaórtica. El patrón coronario descrito en la P-TGV es una imagen en espejo del patrón usual de la TGV con aorta anterior. Se asocia con anomalía coronaria (DA naciendo de la CD).

Es importante conocer esta variante anatómica infrecuente de TGV, ya que ante un neonato con cianosis y presunta concordancia V-A, se podría presumir como causa de la cianosis alguna patología pulmonar, lo que retrasaría la corrección quirúrgica con incremento de la morbimortalidad. Además, es de gran relevancia para el cirujano conocer la anatomía previamente para planear la estrategia quirúrgica. Si bien estos pacientes se tratan con la técnica de *switch* arterial, no requieren la realización de la maniobra de Lecompte, que consiste en traer hacia adelante la AP (9-11) (en esta variante, la AP es el vaso anterior).

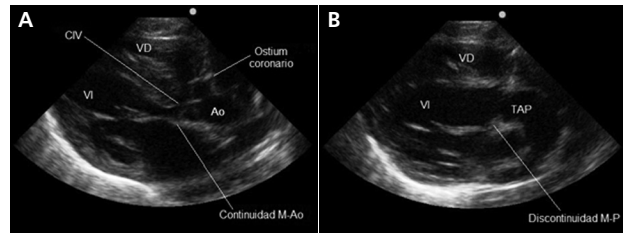


Fig. 1. A y B. Vista paraesternal eje largo. Caso 1. Relación entre los ventrículos y los grandes vasos. Se observa la continuidad de la válvula aórtica con la valva anterior mitral y la comunicación interventricular. CIV: Comunicación interventricular. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo. Ao: Aorta. TAP: Tronco de la arteria pulmonar. M-Ao: Mitroaórtica. M-P: Mitropulmonar.

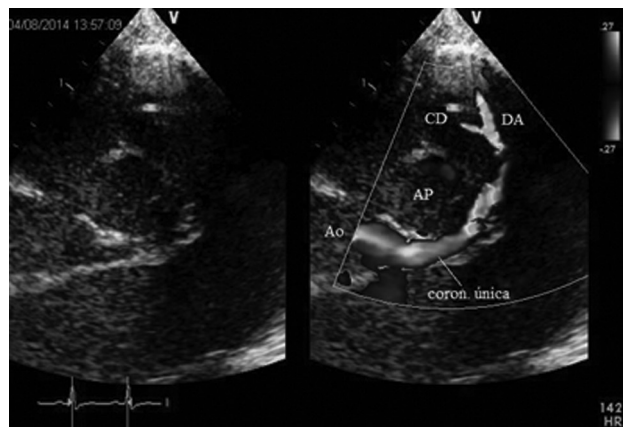


Fig. 2. Patrón coronario Caso 2. Coronaria única del seno izquierdo. CD: Coronaria derecha. DA: Descendente anterior. AP: Arteria pulmonar. Ao: Aorta.

En algunos casos de transposición se requiere cerclaje de la arteria pulmonar antes de la cirugía de *switch* (prematuros, CIV múltiples, preparación del VI, centros de menor experiencia). Por lo tanto, es importante en esta variante indicarle al cirujano el cerclaje del vaso anterior e izquierdo.

La TGV con aorta posterior es una variante anatómica muy infrecuente. El diagnóstico ecocardiográfico es difícil. Es importante establecer la discordancia V-A en diferentes planos ecocardiográficos para realizar el diagnóstico y determinar la estrategia quirúrgica adecuada (*switch* arterial). Se debe descartar como diagnóstico diferencial la doble salida ventricular izquierda, cardiopatía también infrecuente, pero que por las características anatómicas de la P-TGV puede llevar a errores diagnósticos.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

Sandra E. Sepúlveda¹, María J. Medina¹,
Jorge O. Barretta², Horacio A. Capelli³
Hospital de Pediatría Prof. Juan P. Garrahan.
Buenos Aires, Argentina

¹ Departamento de Cardiología

² Departamento de Cirugía Cardiovascular

³ Jefe de Cardiología

BIBLIOGRAFÍA

1. Van Praagh R, Pérez-Trevino C, López-Cuellar M, Baker FW, Quero M, Van Praagh S, et al. Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol* 1971;28:621-31. <http://doi.org/dw6gfp>
2. Wilkinson R, Robert A, Anderson RH, Acerete F. "Posterior" transposition reconsidered. *Br Heart J* 1975;37:757-66. <http://doi.org/dv4bwj>
3. Anderson RH, Wilkinson R, Becker AE, Lubkiewicz K. Morphogenesis of bulboventricular malformations II. Observations on malformed hearts. *Br Heart J* 1974;36:948-70. <http://doi.org/cpdmd9>
4. Angellini P, Lachman RD. Pulmonary artery originating anteriorly from the left ventricle. *Am J Cardiol* 1973;32:840-5. <http://doi.org/dknzws>
5. Quero-Jiménez M, Pérez V. Uncommon conal pathology in complete dextrotransposition of the great arteries with ventricular septal defect. *Chest* 1974;66:411-17. <http://doi.org/bpdr7h>
6. Marin-García J, Edwards J. Atypical d-transposition of the great arteries: anterior pulmonary trunk. *Am J Cardiol* 1980;46:507-10. <http://doi.org/bsvmv2>
7. Beland MJ, Pacquet M. Two-dimensional echocardiographic features of complete transposition of the great arteries with posterior aorta. *J Am Soc Echocardiogr* 1988;1:463-5. <http://doi.org/b66p>
8. Sayuri AC, Atik E, Miura Ikari N, Demarchi Aiello V, Junya Kajita L, Ebaid M. Transposicao das grandes arterias com aorta posterior. *Arq Bras Cardiol* 1993;60:339-42.
9. Tam S, Murphy JD, Norwood W. Transposition of the great arteries with posterior aorta. Anatomic repair. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1990;100:441-4.
10. Ishibashi N, Aoki M, Watanabe M, Nakajima H, Aotsuka H, Fujiwara T. Intraventricular rerouting for transposition of the great arteries with posterior aorta: Ventricular septal defect creation and total resection of the infundibular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:593-4. <http://doi.org/dxvhpz>
11. Kreutzer G, Neirotti R, Galíndez E, Coronel AR, Kreutzer E. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;73:538-42.

REV ARGENT CARDIOL 2017;85:142-144. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v85.i2.10125>

El síndrome del dedo azul como expresión de enfermedad aterosclerótica grave

Las placas ateroscleróticas aórticas son una fuente de fenómenos embólicos que pueden presentarse con manifestaciones cerebrales, viscerales o periféricas.

El síndrome de embolización colesterolínica (SEC) o ateroembolia es la manifestación menos frecuente de embolia de una placa aterosclerótica y su prevalencia está subestimada. Puede ocurrir espontáneamente o luego de un procedimiento endovascular arterial. El SEC se clasifica en definitivo y posible. En el SEC definitivo se observan lesiones cutáneas como *livedo reticularis*, síndrome de dedos azules (SDA) y gangrena digital con o sin compromiso renal. En el SEC posible hay solamente compromiso renal, o sea, una creatinina sérica > 1,3 mg/dl dos semanas posteriores a un cateterismo en presencia de una función renal normal previo al procedimiento, sin

lesiones cutáneas. La ateroembolia, más comúnmente de la aorta abdominal, incluye fragmentos de placa aterosclerótica que contienen cristales de colesterol y trombos de fibrina y plaquetas que llevan a una microembolia diseminada. La microembolia causa inflamación asociada con oclusión mecánica y ambas producen isquemia y necrosis. (1)

El SDA es una manifestación dermatológica del SEC, con una frecuencia que varía entre el 35% y el 96% y se caracteriza por isquemia tisular secundaria a ateroembolia, que genera la oclusión de pequeños vasos en las extremidades. Se manifiesta con áreas focales de cianosis dolorosa en las extremidades que se encuentran rodeadas por tejido con perfusión normal y la preservación de pulsos distales. La embolia típicamente proviene de una placa ulcerada aterosclerótica o de aneurismas ubicados en el sistema aorto-iliaco-femoral. La embolización puede ocurrir espontáneamente o por varias causas (procedimientos endovasculares, cirugía vascular, anticoagulación, fibrinólisis). Es importante realizar el diagnóstico diferencial con el síndrome de Raynaud, lesiones por hipotermia y trombosis arterial digital idiopática, así como establecer la presencia de ateroembolia en el SDA, debido a que se trata de un fenómeno recurrente y puede ocasionar la amputación del miembro o la muerte si la embolia es muy extensa. (2)

El diagnóstico es predominantemente clínico, pero el diagnóstico definitivo es la biopsia de músculo o piel que muestra los cristales de colesterol. Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos, pero se encuentra una fuerte correlación con eosinofilia. (1)

En relación con el diagnóstico por imágenes, se pueden utilizar varios métodos. La ecografía Doppler detecta aneurismas o placas proximales al lecho vascular afectado y así determina la fuente embolígena. La angiografía computarizada y la angiorresonancia magnética diagnostican la causa y la gravedad de la lesión subyacente. La arteriografía diagnóstica puede determinar la causa de la trombosis, brindar información respecto del estado de la circulación proximal, detalla de manera precisa la extensión de la circulación colateral y el flujo distal a las áreas de oclusión por la embolia. (2)

Presentamos un caso de SEC definitivo, cuya manifestación dermatológica fue la presencia de dedos azules. Se trata de un paciente masculino de 57 años, cuyos factores de riesgo cardiovascular son hipertensión arterial, diabetes mellitus no insulino-requiriente, dislipidemia y tabaquismo, sin antecedentes patológicos de relevancia, que ingresa a nuestra institución por cianosis dolorosa focalizada en los dedos del pie derecho de 12 horas de evolución. (Figura 1 A). Al examen físico se constata ausencia de pulso pedio y disminución del pulso tibial posterior en el miembro inferior derecho. El laboratorio evidencia leucocitosis con eosinofilia y creatininemia de 0,75 mg/dl. Electrocardiograma normal.

La arteriografía diagnóstica muestra una placa ulcerada que genera estenosis grave a nivel de la aorta abdominal distal, que compromete el origen de la arteria mesentérica inferior (Figura 1 B), estenosis grave en el origen de la arteria iliaca primitiva derecha, dos estenosis graves en el origen y en la porción distal de la arteria iliaca primitiva izquierda (Figura 1 C) y a nivel del pie derecho se observa opacificación de la arteria tibial posterior y no se visualizan las arterias tibial anterior y peronea (Figura 1 D).

Se interpreta el cuadro como un SDA por ateroembolia espontánea, proveniente de la placa aterosclerótica ulcerada en la aorta abdominal distal, agravada por isquemia de los miembros inferiores, secundaria a las estenosis graves descritas en ambas arterias ilíacas primitivas.

Se decide proseguir con tratamiento endovascular de la patología del eje aortoiliaco.

Nuestro caso muestra una placa ulcerada extensa en la aorta abdominal distal como fuente embolígena. Una de las alternativas para la resolución endovascular es el implante de un *stent* forrado para prevenir embolización intraprocedimiento. Se descartó el uso de *stent* forrado en la aorta debido a que la arteria mesentérica inferior tiene su origen en la placa descrita y sería ocluida durante el implante del dispositivo. Se optó por el empleo de *stents* autoexpandibles de nitinol desnudos.

Se realiza acceso con un introductor 8 Fr en la arteria femoral derecha y un introductor 6 Fr en la arteria femoral izquierda, se negocian las estenosis

descriptas con guías 0,035" hidrofílicas de forma bilateral, se implantan en la aorta distal un *stent* de 14 mm de diámetro por 60 mm de longitud, en la arteria iliaca primitiva derecha un *stent* de 9 mm de diámetro por 60 mm de longitud y en la arteria iliaca primitiva izquierda dos *stents* de 9 mm de diámetro por 40 mm de longitud y 8 mm de diámetro por 40 mm de longitud. Se posdilata el *stent* aórtico con un balón de 10 mm de diámetro y se finaliza el procedimiento con un *kissing balloon* a nivel de la bifurcación aortoiliaca con dos balones de 8 mm con buen resultado angiográfico y sin compromiso del origen de la arteria mesentérica inferior (Figura 2).

El paciente evoluciona con desaparición del dolor a nivel de los dedos, persistencia de cianosis, reaparición del pulso pedio y franca mejoría del pulso tibial posterior. Fue dado de alta a las 72 horas posteriores al procedimiento con doble antiagregación plaquetaria, estatinas, vasodilatadores e hipoglucemiantes.

En el seguimiento a 10 meses, el paciente evoluciona sin recurrencia de fenómenos embolígenos, con

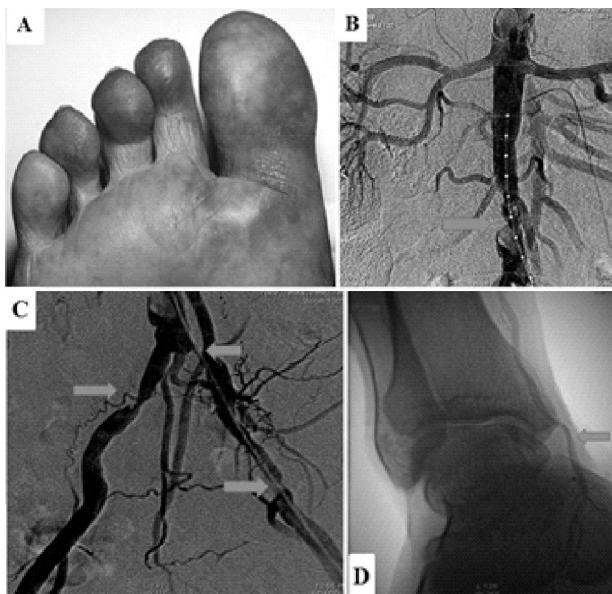


Fig. 1. A. Cianosis a nivel de los dedos del pie derecho. B. Placa aterosclerótica ulcerada en la aorta abdominal distal que compromete el origen de la arteria mesentérica inferior (flecha). C. Estenosis grave en ambas arterias ilíacas primitivas (flechas). D. Circulación distal. Solamente se opacifica la arteria tibial posterior derecha (flecha)

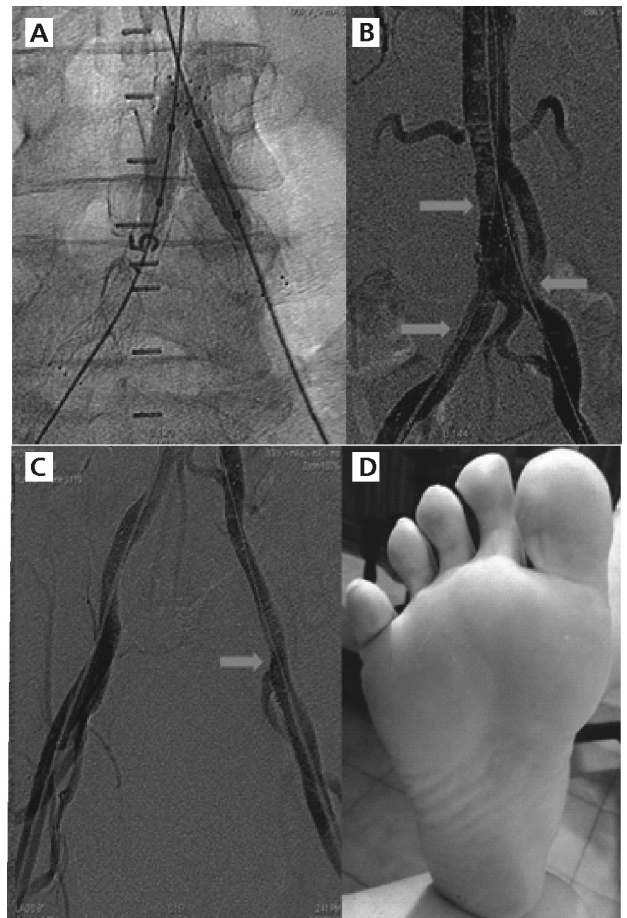


Fig. 2. A. Realización de *kissing balloon*. B y C. Resultado angiográfico con los *stents* implantados y ausencia de compromiso de la arteria mesentérica inferior (flechas). D. Resolución completa de la cianosis.

resolución completa de la cianosis en los dedos del pie derecho (Figura 2 D), pulsos distales conservados y eco-Doppler arterial con flujo trifásico en todo el miembro inferior derecho.

No existe un tratamiento específico para el SDA. Las medidas de soporte para prevenir la progresión de la enfermedad aterosclerótica incluyen modificaciones de los factores de riesgo cardiovascular, uso de estatinas y agentes antiplaquetarios y evitar la anticoagulación. (3)

Tradicionalmente, el tratamiento del SDA es la endarterectomía o el *bypass* para excluir la fuente embolígena. Debido al mal pronóstico de los pacientes con SDA, existe todavía mucha controversia respecto del mejor tratamiento de estos pacientes. Por esta razón, se publicaron varios trabajos centrados en la resolución de esta entidad. El uso de *stents* ha demostrado ser eficaz en el tratamiento de este tipo de patología arterial, proporcionando una plataforma para prevenir futuras embolizaciones y también promover una remodelación de la placa aterosclerótica. Aunque exista preocupación por producir mayor embolización distal durante el implante de *stents*, no hay evidencia clínica que lo demuestre en el período inmediato al implante del dispositivo. (4-6)

El SEC es relativamente raro, pero es una manifestación de la enfermedad aterosclerótica que puede ser devastadora por su morbimortalidad. El médico cardiólogo debe tener presente esta entidad cuando se encuentre con un paciente con las manifestaciones clínicas descritas previamente, ya que la revascularización temprana puede evitar la amputación de un miembro o la muerte del paciente.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

**Marcel G. Voos Budal Arins, Jorge N. Wisner^{MTSAC},
Alejandro Tettamanzi, Esteban A. Mendaro,
Laura V. De Candido**

Servicio de Hemodinamia y Cardiología Intervencionista
- Hospital Universitario CEMIC. Buenos Aires, Argentina
Marcel G. Voos Budal Arins
e-mail: marcelvoos@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Macbride A, Gandhi R, Uthoff H, Benenati J. Aortic Sources of Emboli. Lippincott Williams & Wilkins. Abrams' Angiography Interventional Radiology. 3rd ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2014. p. 903-11.
2. Contreras F, Powell A. Peripheral Sources of Distal Embolic Disease. Lippincott Williams & Wilkins. Abrams' Angiography Interventional Radiology. 3rd ed. Philadelphia: Wolters Kluwer, 2014. p. 912-22.
3. Quinones A, Saric M. The cholesterol emboli syndrome in atherosclerosis. *Curr Atheroscler Rep* 2013;15:315. <http://doi.org/f4rffm>
4. Matchett WJ, McFarland DR, Eidt JF, Moursi MM, et al. Blue toe syndrome: treatment with intra-arterial stents and review of therapies. *J Vasc Interv Radiol* 2000;11:585-92. <http://doi.org/b7s69z>
5. Murphy KD, Encarnación CE, Le VA, Palmaz JC. Iliac artery stent placement with the Palmaz stent: follow-up study. *J Vasc Interv Radiol* 1995;6:321-9. <http://doi.org/c8dbgq>
6. Bosch JL, Hunink MG. Meta-analysis of the results of percutaneous transluminal angioplasty and stent placement for aortoiliac occlusive disease. *Radiology* 1997;204:87-96. <http://doi.org/b67v>

REV ARGENT CARDIOL 2017;85:144-146. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v85.i2.10568>
