

Fístula coronaria-pulmonar como causa de síndrome coronario agudo

La fístula coronaria (FC) es una malformación rara, congénita o adquirida, que consiste en la comunicación entre una o más arterias coronarias con una cámara cardíaca o un gran vaso alrededor del corazón. (1) La fístula coronaria-pulmonar representa un 15-30% de las FC. (2) Las FC con relevancia clínica son en general las de mayor tamaño, que se presentan con angina y disnea asociadas al fenómeno de robo coronario, y ocasionalmente a disfunción miocárdica. (3)

Presentamos el caso de una mujer de 55 años, con antecedente de hipertensión arterial, poco apego al tratamiento, sin antecedentes quirúrgicos, cardiológicos o traumas de importancia. Ingresa a emergencias con cuadro clínico de 24 horas de evolución con cefalea holocraneana pulsátil, de intensidad moderada, y dolor retroesternal opresivo de moderada a gran intensidad, que irradia a hombro y brazo izquierdo, acompañados de disnea y palidez generalizada. Al examen físico presenta presión arterial de 200/70 mmHg, frecuencia respiratoria 20 rpm, saturación arterial de O₂ 94%. El electrocardiograma muestra ritmo sinusal, 58 lpm, presencia de ondas T negativas en cara anteroseptal y lateral alta, y ausencia de ondas Q. (Figura 1A) Datos de laboratorio: Troponina T 82 ng/mL, CK-MB 9,34 ng/mL. El ecocardiograma Doppler transtorácico informa fracción de eyección ventricular izquierda (FEVI) de 60%, hipoquinesia apical, disfunción diastólica grado 1, ausencia de derrame pericárdico o trombos intracavitarios, sin hipertensión pulmonar (HP).

Con diagnóstico de infarto agudo de miocardio (IAM) sin elevación del segmento ST, ingresa a Hemodinamia. En la cinecoronariografía (CCG) se objetiva

arterias coronarias epicárdicas sin lesiones, y una fístula coronaria que se origina en el segmento distal de la arteria coronaria derecha (ACD) y drena en la circulación pulmonar derecha, vaso de mediano tamaño con calibre de 2,5 mm en la porción proximal (Figura 2 A y B). En el ventriculograma izquierdo se observa hipoquinesia apical e inferoapical, reserva contráctil levemente disminuida.

Se decide la embolización percutánea de la fístula después de la primera curva, usando 3 coils, de 4,0 mm × 7 cm, 5,0 mm × 10 cm y 3 mm × 9 cm, con resultado exitoso comprobado en la angiografía final, sin complicaciones. (Figura 2 C) Se decide el alta al tercer día de hospitalización, con la paciente asintomática, y mejoría de electrocardiograma (Figura 1 B). El ecocardiograma no revela alteraciones en la contractilidad parietal, la función sistólica está conservada y la presión pulmonar normal.

La FC fue descrita por primera vez en 1865 por Krause; es una malformación vascular en su mayoría congénita, de relativamente baja incidencia, 0,3% de las cardiopatías congénitas, pero la patología congénita hemodinámicamente significativa más común de las arterias coronarias, con un 13-14% de las anomalías coronarias valoradas por CCG.(3,4) La mayoría de las FC surgen de la ACD o de la arteria descendente anterior; y drenan a estructuras de baja presión como las cámaras cardíacas derechas, la arteria pulmonar, la vena cava superior o el seno coronario.(4,5)

Con frecuencia las FC son de pequeño tamaño, asintomáticas, y habitualmente diagnosticadas como hallazgos en estudios por imágenes. Suelen ocluirse de manera espontánea; no obstante, las de mayor tamaño o múltiples, en relación con el grado de gravedad del cortocircuito o el secuestro coronario, se asocian a síntomas como fatiga, disnea, palpitaciones y/o angina. (2,6) Suelen complicarse con sobrecarga de volumen, hipertrofia miocárdica e insuficiencia cardíaca congestiva, o, isquemia/ infarto de miocardio en ausencia de aterosclerosis coronaria, arritmias, HP, endocarditis o ruptura. (1,2)

Interpretamos en este caso, que la angina se debe a un mayor requerimiento miocárdico de O₂ secundario a

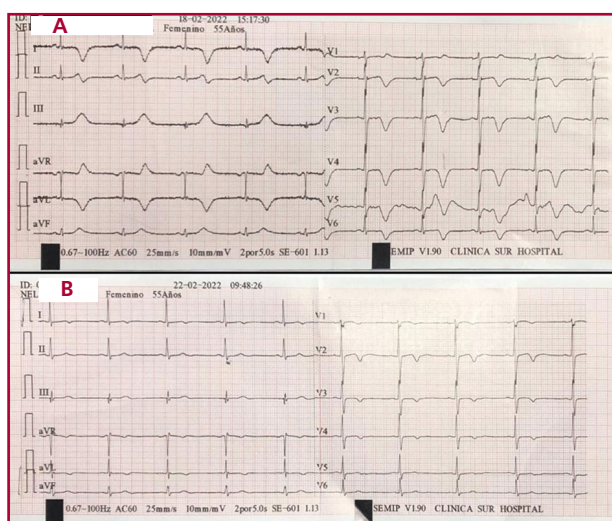


Fig. 1. A. Electrocardiograma de ingreso. Presenta T negativas en las derivaciones DI, AVL, V2- V6 (cara lateral alta y antero-septal). **B.** Electrocardiograma al alta: se observa mejoría en la repolarización ventricular izquierda en las derivaciones DI, AVL y V1- V6.

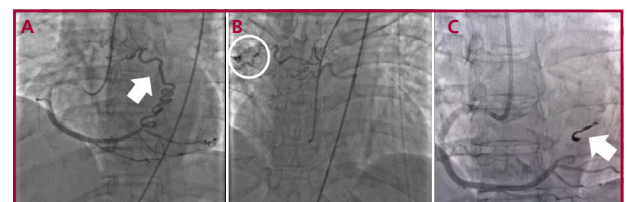


Fig. 2. A. y B. Angiografía de la arteria coronaria derecha (ACD). Arteria dominante sin lesiones, se objetiva fístula de mediano tamaño de origen distal y trayecto tortuoso (flecha blanca) que drena en la circulación pulmonar (círculo blanco). **C.** Angiografía final de ACD. Muestra oclusión de la fístula coronaria-pulmonar, dispositivos coils (flecha blanca), y ACD permeable en todos sus ramos sin imagen de disección, trombo o embolización.

las cifras de presión arterial elevadas. Mecánicamente consideramos que la isquemia miocárdica antero-apical fue provocada por un efecto de robo a la circulación de la arteria descendente anterior a través de los ramos septales, ya que la fístula se originaba en el segmento distal de la ACD. Clasificamos el cuadro como IAM tipo 2 debido a la elevación de las enzimas cardíacas.

La FC de gran tamaño debe ocluirse independientemente de la sintomatología, y la de mediano tamaño debe cerrarse en pacientes que presenten síntomas. (5,6) El tratamiento depende de la anatomía de la fístula, presentación clínica y la experiencia del equipo, y se puede elegir técnica quirúrgica o percutánea, teniendo en consideración el riesgo asociado al procedimiento y su factibilidad. (2,5) A pesar de la sugerencia de la ligación quirúrgica sobre la embolización con *coils*, (2) fue beneficioso individualizar la terapéutica.

En conclusión, la FC es la malformación congénita de las arterias coronarias hemodinámicamente relevante más común. Recomendamos tratar toda FC de mediano tamaño. Esta entidad a lo largo de los años puede condicionar a un mayor crecimiento de la arteria lo que significa un mayor trastorno cardíaco concomitante y complejidad terapéutica.

Carlos I. Soledispa¹, Marco Larrea¹,
Stephanie S. Alberca¹, Ariel Zelaya¹,
Klinton Sanango¹

¹Clínica Sur Hospital, Área de Hemodinamia
(Guayaquil, Ecuador).
E-mail: carisosu@gmail.com

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

No aplican.

BIBLIOGRAFÍA

1. Urmeneta Ulloa J, Molina Borao I, Ochoa Rea ME, Sánchez-Insa E. Percutaneous closure of coronary artery fistula before lung transplantation. *Arch Bronconeumol* 2017;53:520-1. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2017.02.013>
2. Sulemankhil I, Mohamed AH, Gilani SA. Coronary-Pulmonary Artery Fistula Repair With Coil Embolization: A Single Center Experience. *Cureus*.2022;14:e28407. <https://doi.org/10.7759/cureus.28407>
3. Buccheri D, Dendramis G, Piraino D, Chirco PR, Carità P, Paleologo C, et al. Coronary artery fistulas as a cause of angina: How to manage these patients? *Cardiovascular Revascularization Medicine* [Internet]. 2015;16:306-9. <https://doi.org/10.1016/j.carrev.2015.04.011>
4. Gowda RM, Vasavada BC, Khan IA. Coronary artery fistulas: Clinical and therapeutic considerations. *Int J Cardiol* 2006;107:7-10. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2005.01.067>
5. Al-Hijji M, el Sabbagh A, el Hajj S, AlKhouli M, el Sabawi B, Cabalka A, et al. Coronary Artery Fistulas: Indications, Techniques, Outcomes, and Complications of Transcatheter Fistula Closure. *JACC Cardiovasc Interv* [Internet]. 2021;14:1393-406. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2021.02.044>
6. Buccheri D, Chirco PR, Geraci S, Caramanno G, Cortese B. Coronary Artery Fistulae: Anatomy, Diagnosis and Management

Strategies. Heart Lung Circ 2018;27:940-51. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2017.07.014>

REV ARGENT CARDIOL 2023;91:159-160.
<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v91.i2.20618>

Espondiloartropatía inflamatoria como única manifestación del mixoma auricular izquierdo

Los tumores cardíacos son infrecuentes. Su incidencia es de 0,002%. Pueden originarse en el miocardio o en el pericardio, son primarios y secundarios, estos últimos 20 veces más frecuentes. (1)

Las neoplasias primarias cardíacas son poco comunes: representan un 0,25%. El 75% son benignas e incluyen mixomas, rabdomiomas, fibromas y lipomas. (2)

El mixoma auricular es el tumor cardíaco benigno más frecuente. Un 75% se origina en la aurícula izquierda, un 20% en la aurícula derecha y el 5% restante en los ventrículos. (1) Clínicamente los mixomas pueden ser asintomáticos y hallarse incidentalmente, o bien ocasionar sintomatología variada que depende de su ubicación, tamaño y movilidad. La triada sintomática clásica incluye manifestaciones sistémicas (pérdida de peso, fatiga, fiebre), cardíacas (arritmias, insuficiencia mitral o tricúspidea por interferir en la coaptación valvular, pericarditis, disnea, síncope) y fenómenos embólicos (pulmonares o sistémicos). (2) Si bien estas son las manifestaciones más frecuentes se han descrito formas de presentación atípicas.

El ecocardiograma Doppler es el método de elección para el diagnóstico y a su vez para establecer las características y repercusión hemodinámica.

Se describe a continuación el caso clínico de un mixoma auricular izquierdo de presentación atípica.

Mujer de 61 años, dislipidémica y extabaquista. Sin antecedentes cardiovasculares. Consulta por artralgiás sacroilíacas de meses de evolución, por lo que se realizan determinaciones de laboratorio, que revelan eritrosedimentación (84 mm/h) y proteína C reactiva (6,2 mg/L) elevadas, sin otra alteración.

La paciente es evaluada por el servicio de Reumatología, que diagnostica espondiloartropatía inflamatoria con marcadores inflamatorios persistentemente elevados sin cumplir criterios de enfermedad reumatológica, por lo que se solicita tomografía por emisión de positrones (PET) que evidencia tumor único en aurícula izquierda (Figura 1).

Se prosigue con la realización de un ecocardiograma Doppler que evidencia imagen heterogénea redondeada en la aurícula izquierda, adherida al septum interauricular, sésil, con amplio movimiento anárquico, en contacto con la vena pulmonar superior derecha sin invadirla. Dicha imagen no interfiere con la apertura y cierre de la válvula mitral (Figura 2).

Por ello se decide realizar una tomografía que evidencia masa en la aurícula izquierda en contacto con el septum interauricular de 30 × 22 mm, de densidad heterogénea, con bordes regulares, con realce luego

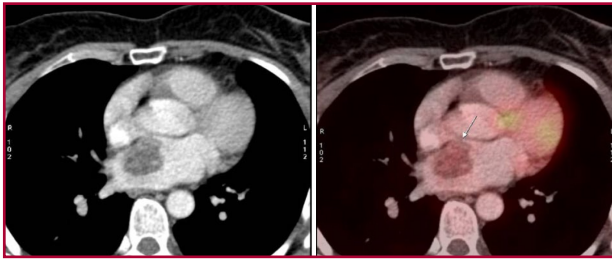


Fig. 1. PET que evidencia imagen hipodensa en aurícula izquierda con moderada actividad metabólica.

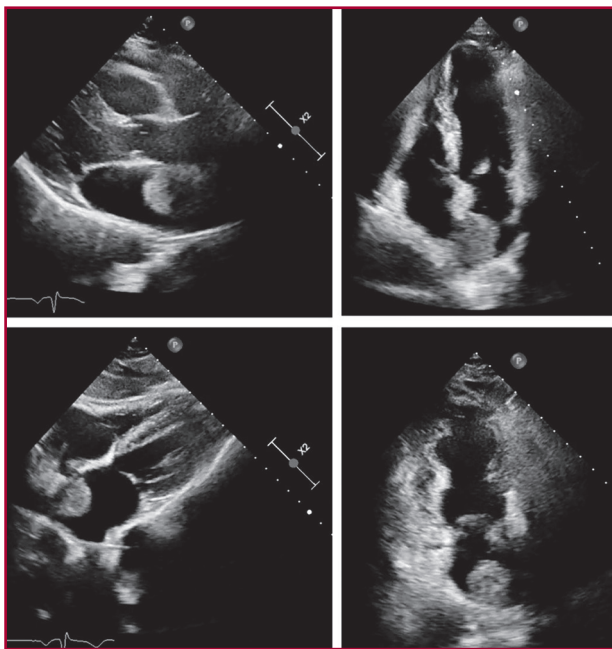


Fig. 2. Múltiples vistas de ecocardiograma Doppler en las que se evidencia en aurícula izquierda imagen heterogénea redondeada adherida al septum interauricular.

de la administración de contraste endovenoso, sin evidencia de invasión de venas pulmonares. Se interpreta como posible mixoma auricular, por lo que se decide resección quirúrgica. Se realiza abordaje transeptal, se reseca tumoración de 5 cm sin complicaciones y se envía muestra a Anatomía Patológica.

Se recibe resultado, que informa proliferación de células fusiformes, sin atipia, en regueros y perivascularres en medio de estroma laxo con signos de hemorragia antigua y reciente, base con escaso tejido fibroso y miocitos, compatible con mixoma.

Tras la resección quirúrgica, en el seguimiento la paciente evoluciona con mejoría de los síntomas articulares hasta su desaparición y normalización de los marcadores inflamatorios.

El mixoma representa el tumor cardíaco benigno más frecuente; es más habitual en mujeres en edad adulta, (2) tal como el caso presentado.

La localización más común es la aurícula izquierda (75%). Es un tumor intracavitario, pediculado o sésil,

móvil, y suele estar adherido a través de una base de implantación al septum interauricular.

Las manifestaciones clínicas de los mixomas dependen de la localización, el tamaño y la movilidad. La tríada sintomática más frecuente incluye obstrucción intracardiaca, embolias y manifestaciones sistémicas.

Según una serie francesa de 112 casos, el 67% se presentó con insuficiencia cardíaca secundaria a obstrucción de la válvula mitral, el 29% se manifestó con embolias, las más frecuentes cerebrales, y un 34% con síntomas generales como fiebre, pérdida de peso o símil enfermedad del tejido conectivo. (3)

La obstrucción intracardiaca es frecuente en los mixomas pediculados ubicados en la aurícula izquierda que protruyen hacia el ventrículo izquierdo y que producen déficit de coaptación de la válvula mitral y la consiguiente insuficiencia valvular. Si bien menos frecuente, los localizados en la aurícula derecha pueden protruir hacia la válvula tricúspidea y generar regurgitación. En ambos casos pueden manifestarse con insuficiencia cardíaca o síncope. (3)

Las embolias son más frecuentes en los mixomas papilares, ya que pierden consistencia y se hacen más frágiles con el movimiento anárquico. El sitio de embolia depende de la localización del tumor. Los mixomas de la aurícula izquierda suelen embolizar al sistema nervioso, generando accidente cerebrovascular o amaurosis. La afección de las arterias coronarias, renales o de miembros inferiores es menos frecuente. (4)

Los síntomas constitucionales pueden aparecer como enfermedades del tejido conectivo, con mal estado general, pérdida de peso, anorexia y fiebre. Estas manifestaciones son más frecuentes en mujeres que en hombres y en mixomas ubicados en la aurícula derecha. (4)

Se cree que las manifestaciones extra cardíacas son causadas por fenómenos embólicos e inflamación causada por la liberación de citoquinas. (5) La polimialgia reumática, manifestación que motiva a la consulta de nuestra paciente, es infrecuente. Se caracteriza por dolor muscular en articulaciones proximales y aumento de los niveles de marcadores inflamatorios en sangre, es frecuente en adultos jóvenes y afecta con mayor frecuencia a mujeres (relación 3:1). (6)

El ecocardiograma Doppler es esencial para el diagnóstico de los mixomas, para definir localización, tamaño y complicaciones. Tanto la resonancia cardíaca como la tomografía multicorte cardíaca aportan información adicional para la toma de decisiones.

El tratamiento del mixoma es su extirpación por cirugía, lo que reduce el riesgo de embolia. Si bien el riesgo de recurrencias es bajo, se recomienda el seguimiento con ecocardiograma Doppler. (4)

En el caso presentando la paciente debuta con manifestaciones reumatológicas con marcadores inflamatorios persistentemente elevados, por lo que se le solicitaron múltiples estudios en los que se halló incidentalmente el mixoma auricular izquierdo.

Sin dudas el mixoma sigue siendo una entidad de difícil diagnóstico. El hecho de que la mayoría sean asintomáticos o se presenten con síntomas inespecíficos hace que sea una entidad poco sospechada y en su mayoría diagnosticada incidentalmente. Es fundamental tener en cuenta las posibles manifestaciones cardiovasculares y sistémicas para así sospecharlo, diagnosticarlo y tratarlo oportunamente.

**Esperanza Raimundo, Roberto Freue,
Fernando Piccinini^{MTSAC}, Florencia Castro,
Martín Vivas, Pablo Elissamburu^{MTSAC}**

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

No aplican.

BIBLIOGRAFÍA

1. El Sabbagh A, Al-Hijji MA, Thaden JJ, Pislaru SV, Pislaru C, Pelikka PA, et al. Cardiac myxoma: the great mimicker. *JACC Cardiovasc Imaging* 2017;10:203-6. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.06.018>
2. Tyebally S, Chen D, Bhattacharyya S, Mughrabi A, Hussain Z, Manisty C, et al. Cardiac Tumors: JACC CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC CardioOncol.* 2020;2:293-311. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.05.009>
3. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)*. 2001;80:159-72. <https://doi.org/10.1097/00005792-200105000-00002>
4. Islam AKMM. Cardiac myxomas: A narrative review. *World J Cardiol.* 2022;14:206-19. <https://doi.org/10.4330/wjc.v14.i4.206>
5. Macias E, Nieman E, Yomogida K, Petrucci O, Javidan C, Baszis K, et al. Rare presentation of an atrial myxoma in an adolescent patient: a case report and literature review. *BMC Pediatr.* 2018;18:373. <https://doi.org/10.1186/s12887-018-1313-6>
6. Mano Y, Yoshizawa A, Itabashi Y, Ohki T, Takahashi T, Mori M, et al. Left atrial myxoma detected after an initial diagnosis of polymyalgia rheumatica. *Intern Med.* 2014;53:441-4. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.53.1300>

REV ARGENT CARDIOL 2023;91:160-162.

<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v91.i2.20623>

Tratamiento endovascular de estenosis de vena pulmonar posterior a ablación de fibrilación auricular

La ablación por radiofrecuencia con aislamiento de las venas pulmonares para el tratamiento de la fibrilación auricular (FA) es un procedimiento mínimamente invasivo y con una baja tasa de complicaciones. La estenosis de las venas pulmonares es una de ellas, con una incidencia que oscila entre el 0,3 y 3,4% pero una elevada morbilidad. (1-3) Los síntomas de la estenosis de venas pulmonares incluyen disnea, tos, hemoptisis y dolor precordial. (4) Reportamos un caso de hemoptisis secundaria a estenosis de venas pulmonares posterior a ablación por radiofrecuencia, tratada con angioplastia e implante de un *stent*.

Paciente de 42 años con antecedente de ablación de venas pulmonares por radiofrecuencia en otro centro, y cuadro de neumonía de la comunidad de difícil resolución a pesar del uso de diferentes esquemas antibióticos. El paciente acude 5 meses después de la ablación a la central de emergencias de nuestro centro por cuadro de hemoptisis intermitente y dolor en hemitórax izquierdo.

Al ingreso se encuentra hemodinámicamente estable, afebril y sin signos de insuficiencia cardíaca congestiva. En el laboratorio se evidencia hematocrito 37%, glóbulos blancos 5490/mm³, plaquetas 229 300/mm³, eritrosedimentación 25 mm/h, y proteína C reactiva ultrasensible 10,6 mg/L. Ante la sospecha de tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo se realiza angiotomografía de tórax que resulta negativa, evidenciándose áreas con aumento de la atenuación en vidrio esmerilado, con tendencia a la consolidación, distribuidas de manera difusa en el lóbulo superior del pulmón izquierdo.

El paciente se encuentra estable clínicamente, por lo cual es externado. Evaluado de forma ambulatoria, realiza tratamiento empírico con antibióticos por sospecha de neumonía atípica. Debido al antecedente reciente de ablación de FA y el patrón evidenciado en la tomografía de tórax, se decide realizar angiotomografía cardíaca con el objetivo de evaluar las venas pulmonares, que no pudieron ser visualizadas correctamente en la angiotomografía solicitada para TEP. En dicho estudio se evidencia una estenosis de la vena pulmonar superior izquierda (VPSI), que presenta un diámetro de 8,4 mm por 17 mm de largo, con marcado afinamiento en pico de flauta y reducción crítica de la luz, con un trayecto de unos 16 mm hasta la porción permeable intraparenquimatosa (Figura 1A). Las otras venas pulmonares están permeables sin signos de estenosis.

Ante un paciente con hemoptisis y cuadro neumónico de lenta resolución y presencia de estenosis de la VPSI, se decide angioplastia con colocación de *stent* en dicha vena. Durante el procedimiento se realiza en primer lugar un ecocardiograma transesofágico (ETE) que evidencia aumento de velocidades (velocidad pico 2,4 m/s, gradiente pico 23 mmHg) en dicha vena, lo cual confirma el diagnóstico (Figura 1B). Se decide avanzar con una angioplastia, para la cual a través de un acceso venoso femoral derecho se realiza punción transeptal guiada por ETE y posteriormente venografía selectiva que confirma nuevamente la estenosis de la VPSI (Figura 2A). Posteriormente se avanzan balones de angioplastia coronaria de tamaños crecientes, con los cuales se realiza predilatación de la estenosis, seguido de implante de un *stent* convencional de alta fuerza radial (Herculink 7,0 × 18 mm) con un adecuado resultado angiográfico (Figura 2B), y disminución de presiones y velocidades en el ETE (velocidad pico 1,3 m/s, gradiente máximo 7 mmHg).

El paciente es dado de alta a las 24 horas, con anticoagulación con rivaroxabán 15 mg/d y antiagregación con clopidogrel 75 mg/d. En el seguimiento a 3 meses se encuentra asintomático para disnea y tos, con desaparición del dolor en hemitórax izquierdo.

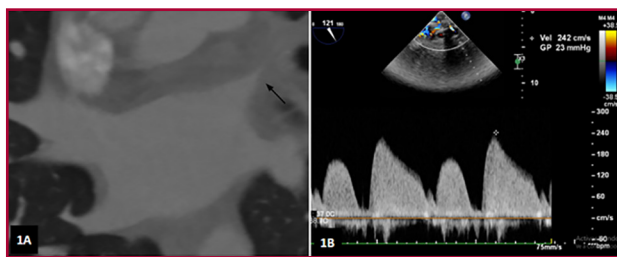


Fig. 1. A. Imagen de angiotomografía donde se evidencia estenosis de la vena pulmonar superior izquierda (flecha). **B.** Velocidad en la vena pulmonar superior izquierda medida por ecocardiograma transesofágico

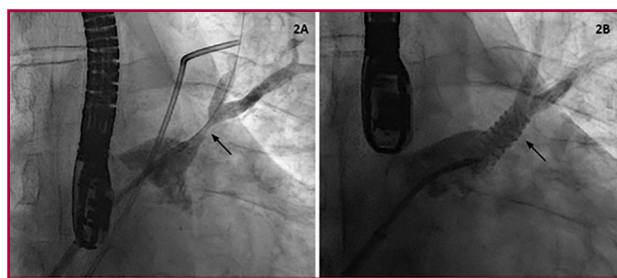


Fig. 2. A. Venografía que evidencia estenosis de la vena pulmonar superior izquierda (flecha). **B.** Venografía posterior al implante del stent (flecha) en la vena pulmonar superior izquierda.

La estenosis de venas pulmonares posterior a la ablación por radiofrecuencia es una complicación poco frecuente y subdiagnosticada, debido a que los síntomas pueden ser confundidos con otras patologías como la neumonía, asma y TEP entre otros. (4) El correcto diagnóstico de esta patología es de suma importancia, ya que la demora puede llevar a la oclusión total de la vena pulmonar, lo cual puede generar infarto pulmonar y hemoptisis masiva. La angiografía y la angiotomografía son los métodos de diagnóstico más precisos para detectar la estenosis de las venas pulmonares. La gravedad de la estenosis se define de acuerdo al porcentaje de la luz comprometida, y se divide en leve (<50%), moderada (50%-70%) y grave (>70%). El desarrollo de síntomas suele estar asociado con la presencia de estenosis graves u oclusiones totales, que en ocasiones pueden ser asintomáticas. El ETE es un método diagnóstico que resulta de gran utilidad como guía durante el procedimiento, ya que brinda información sobre la estructura de la aurícula izquierda, permite optimizar la manipulación de los materiales como cuerdas guía y balones durante el estudio, y además suma la evaluación del flujo y gradientes en las venas pulmonares a fin de diagnosticar la estenosis y evaluar la efectividad del tratamiento. (5) En este caso se utilizó en el mismo procedimiento con fines diagnósticos, guía para la punción transeptal (que idealmente es inferior y anterior para mejor orientación a la VPSI) y medición de velocidades con el tratamiento, además de permitir descartar complicaciones como el derrame pericárdico.

El tratamiento mediante angioplastia tiene como objetivo aliviar la presión venosa y mejorar la perfusión del pulmón afectado. Comparada con la angioplastia con balón, la colocación de *stent* se asocia a menor tasa de reestenosis, especialmente cuando se utilizan *stents* grandes (10 mm o más). (5,6) La definición del tamaño del *stent* se realiza antes del procedimiento mediante la angiotomografía, y durante el procedimiento mediante angiografía, ya que la utilización de *stents* más grandes que la vena podría llevar a la ruptura y el taponamiento cardíaco. Otros tratamientos incluyen la lobectomía pulmonar, reservada para pacientes con oclusión o estenosis de venas pulmonares clínicamente significativas, en los cuales la angioplastia ha resultado frustra. (5)

Presentamos este caso de hemoptisis, disnea y dolor secundarios a estenosis de una vena pulmonar, tratado de forma exitosa con angioplastia con colocación de *stent*. Reconocer esta patología, diagnosticarla a tiempo y tratarla adecuadamente es de suma importancia para disminuir la morbilidad de los pacientes.

Juan Ignacio Damonte¹, Ezequiel Lillo²;
Mariano Falconi², Mariano Falconi²,
Santiago Sánchez Bustamante²,
Carla Agatiello¹, Ignacio M. Seropian¹

¹ Servicio de Hemodinamia y cardiología intervencionista, Instituto de Medicina Cardiovascular, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

² Servicio de cardiología, Instituto de Medicina Cardiovascular, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

Dirección para separatas: Ignacio M. Seropian, ignacio.seropian@hospitalitaliano.org.ar

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

No aplican.

BIBLIOGRAFÍA

1. Correction to: Severe Pulmonary Vein Stenosis Resulting From Ablation for Atrial Fibrillation: Presentation, Management, and Clinical Outcomes. *Circulation* 2017;135(18):e1016. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000494>
2. Cappato R, Calkins H, Chen S-A, et al. Updated worldwide survey on the methods, efficacy, and safety of catheter ablation for human atrial fibrillation. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010;3:32-8. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.109.859116>
3. Saad EB, Rossillo A, Saad CP, et al. Pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation of atrial fibrillation: functional characterization, evolution, and influence of the ablation strategy. *Circulation* 2003;108:3102-7. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000104569.96907.7F>
4. Fender EA, Widmer R, Hodge DO, Packer DL, Holmes DR Jr. Assessment and Management of Pulmonary Vein Occlusion After Atrial Fibrillation Ablation. *JACC Cardiovasc Interv* 2018;11:1633-9. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2018.05.020>
5. Calkins H, Brugada J, Packer DL, et al. HRS/EHRA/ECAS expert consensus statement on catheter and surgical ablation of atrial

fibrillation: recommendations for personnel, policy, procedures and follow-up. A report of the Heart Rhythm Society (HRS) Task Force on Catheter and Surgical Ablation of Atrial Fibrillation developed in partnership with the European Heart Rhythm Association (EHRA) and the European Cardiac Arrhythmia Society (ECAS); in collaboration with the American College of Cardiology (ACC), American Heart Association (AHA), and the Society of Thoracic Surgeons (STS). Endorsed and approved by the governing bodies of the American College of Cardiology, the American Heart Association, the European Cardiac Arrhythmia Society, the European Heart Rhythm Association, the Society of Thoracic Surgeons, and the Heart Rhythm Society. *Europace* 2007;9:335-79. <https://doi.org/10.1093/europace/eum120>

6. Xuan Z, Liu B, Ci M, Wang Z, Fan Y. Hemoptysis secondary to pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation for atrial fibrillation: A case report and literature review. *J Interv Med* 2020;3:98-100. <https://doi.org/10.1016/j.jimed.2020.03.008>

REV ARGENT CARDIOL 2023;91:162-164.
<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v91.i2.20623>

Septostomía transeptal auricular con balón en paciente con hipertensión arterial pulmonar severa y lupus eritematoso sistémico.

Se describe el caso de una paciente de sexo femenino de 20 años con diagnóstico previo de enfermedad mixta del tejido conectivo en 2018, sin seguimiento en los últimos 18 meses, tiroiditis de Hashimoto y bronquiectasias. Acudió a Guardia Externa por dolor abdominal, náuseas y diarrea. A su ingreso se constataron signos de insuficiencia cardíaca derecha (edemas en miembros inferiores, ingurgitación yugular sin colapso inspiratorio, reflujo hepatoyugular positivo y hepatomegalia), aumento de la intensidad del segundo ruido cardíaco a expensas del componente pulmonar, y soplo sistólico en foco tricuspídeo. El estudio diagnóstico inicial incluyó un electrocardiograma con signos de sobrecarga de cavidades derechas y bloqueo completo de rama derecha, y radiografía de tórax con aumento del segundo arco pulmonar derecho e índice cardiotorácico conservado. En el ecocardiograma Doppler se observó dilatación de cavidades derechas, disfunción grave del ventrículo derecho, insuficiencia tricuspídea grave con velocidad de regurgitación pico mayor que 4,5 metros por segundo (m/s), presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 105 mm Hg, presión media de la arteria pulmonar (PAPm) de 55 mm Hg y derrame pericárdico leve. (Figura 1). Consecutivamente se realizó cateterismo cardíaco derecho que confirmó el diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar (HAP) grave con presión media de aurícula derecha de 11 mm Hg, PAPm de 63 mm Hg, presión de enclavamiento pulmonar de 10 mm Hg, resistencia vascular pulmonar de 21 unidades Woods (UW), gradientes transpulmonar y diastólico de 53 mm Hg y 43 mm Hg respectivamente, gasto cardíaco (GC) de 3,20 L/min, índice cardíaco (IC) de 2,6 L/min/m², índice de volumen sistólico (IVS) 23 ml/lat/m², saturación venosa mixta de 65% y saturación arterial de 97%. Por falla ventricular derecha marcada, inició infusión endovenosa continua de furosemida sin respuesta favo-

nable, soporte inotrópico con milrinona a dosis máxima que posteriormente se rotó a levosimendán 0.1 ug/kg/min y soporte vasopresor con noradrenalina a dosis intermedias. La paciente evolucionó de forma desfavorable con signos de bajo gasto cardíaco y falla grave del ventrículo derecho. Debido a la falta de acceso inmediato a prostanoídes parenterales, se realizó septostomía transeptal con balón de forma exitosa (fenestración de 5 mm) (Figura 2). La paciente presentó mejoría del estado clínico, con derivación precoz a un centro de mayor complejidad para valoración pretrasplante e inicio de infusión continua de epoprostenol endovenoso, con dosis en ascenso hasta 12 ng/kg/min, previo destete y suspensión de inotrópicos, e inicio de ambrisentan 10 mg y tadalafilo 10 mg con buena tolerancia. En el ecocardiograma Doppler control presentó dilatación moderada de cavidades derechas, PSAP de 70 mm Hg



Fig. 1. Ecocardiograma Doppler, ventana de 4 cámaras apical: se observa gran dilatación de cavidades derechas, con marcado desplazamiento del septum interventricular, disminución del diámetro del ventrículo izquierdo e insuficiencia tricuspídea grave.

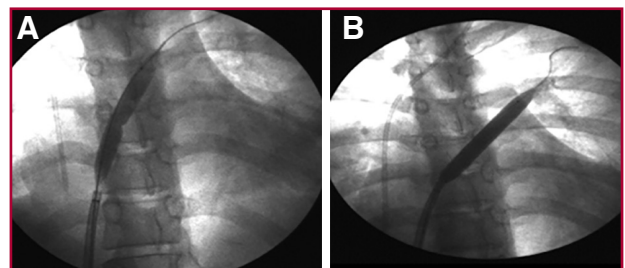


Fig. 2. Septostomía atrial con balón. Se realiza dilatación con balón alcanzando diámetro máximo de 5 mm guiado bajo fluoroscopia. **A:** Inflado de balón sobre guía centrado en el septum interauricular. **B:** Inflado total del balón.

y solución de continuidad interauricular de 0,9 mm. (Figura 3) El cateterismo cardiaco evolutivo demostró descenso de la PAPm, RVP y mejoría del GC e IC (43 mm Hg, 7,3 UW, 4,8 l/min y 3,6 l/min/m², respectivamente). Fue valorada por el servicio de Reumatología que confirmó el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico por criterios clínicos e inmunológicos y nefritis lúpica grado II por biopsia renal.

La prevalencia de HAP en enfermedad del tejido conectivo (ETC) es elevada, principalmente en la esclerodermia y en segundo lugar en el lupus eritematoso sistémico, con un valor que ronda entre 0,5 y 17,5%, de acuerdo al método diagnóstico utilizado. (1) Esta entidad continúa presentando una elevada morbimortalidad a pesar de la evidencia observada con el tratamiento de drogas específicas, mayor comparada con la HAP idiopática (sobrevivida a 1 año en la HAP por ETC 86%, vs 93% en la HAP idiopática). (2) Los pacientes que no responden al tratamiento máximo combinado, incluyendo prostanoides parenterales, deben ser referidos a trasplante bipulmonar. (3) Sin embargo, muchos pacientes con HAP no son candidatos a trasplante o aguardan tiempos excesivos y fallecen antes de llegar a ser trasplantados. Es por esto que la septostomía transeptal debe ser considerada en aquellos que se encuentran en lista de trasplante bipulmonar, que no responden al esquema terapéutico máximo o en caso de que éste no sean tolerado o no estén disponible. (4) Es fundamental recordar que este procedimiento está contraindicado en caso de saturación de oxígeno arterial menor que 90%, presión en la aurícula derecha mayor que 20 mm Hg y valor de hemoglobina menor que 12 mg/dL y debe ser realizado en centros de referencia. Di-

versos estudios han reportado mejoría de los síntomas y de variables hemodinámicas luego de la septostomía, con descompresión del ventrículo derecho, aumento de la precarga del ventrículo izquierdo y del transporte sistémico de oxígeno sin complicaciones asociadas al procedimiento en centros con elevada experiencia. (5)

Recientemente se publicó un metaanálisis de 6 estudios con 204 pacientes que observó una reducción en la presión de la aurícula derecha ($p < 0,001$), aumento del índice cardíaco ($p < 0,001$) y de la presión de la aurícula izquierda ($p < 0,001$), pero con reducción significativa de la saturación de oxígeno y una mortalidad a las 48 horas y 30 días de 4,8% y 14,6%, respectivamente. (6)

Estos datos sugieren que la septostomía atrial es un procedimiento invasivo y relativamente seguro en centros de experiencia y solo debe indicarse en pacientes con HAP grave en estado avanzado como puente al trasplante o cuando no hay respuesta al triple esquema que incluye un prostanoides parenteral, o en situaciones en que el tratamiento farmacológico no está disponible.

**Guillermina Sorasio^{1, @}, Carola Zambrano^{1, @},
Susana Taboada¹, Fernando Di Tomasso¹,
Aldo Peruso¹, Enrique Domine^{1, @}, Ignacio Bluro^{2, @}**

¹ Servicio de Cardiología, Hospital Rivadavia. Buenos Aires. Argentina. Hospital Italiano de Buenos Aires.

² Hospital Italiano de Buenos Aires

Dirección para separatas: Guillermina Sorasio - Tel 1156639403- guillerminasorasio@gmail.com

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

No aplican.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tselios K, Gladman D, Urowitz M. Systemic lupus erythematosus and pulmonary arterial hypertension: links, risks, and management strategies. *Open Access Rheumatol* 2016;9:1-9. <https://doi.org/10.2147/OARRR.S123549>
2. Chung L, Liu J, Parsons L, Hassoun P, McGoon M, Badesch D, et al. Characterization of connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension from REVEAL: identifying systemic sclerosis as a unique phenotype. *Chest*.2010;138:1383-94. <https://doi.org/10.1378/chest.10-0260>
3. Stacel T, Latos M, Urlik M, Necki M, Antonczyk R, Hrapkowicz T Et al. Interventional and Surgical Treatments for Pulmonary Arterial Hypertension. *J. Clin. Med.* 2021;10:3326. <https://doi.org/10.3390/jcm10153326>
4. Velázquez I, Albarrán A, Jiménez C, García J, Martín R y Escribano P. Septostomía auricular en el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar grave del adulto. *Rev Esp Cardiol* 2016;69:78-81. <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2015.09.011>
5. Chiu JS, Zuckerman WA, Turner ME, Richmond ME, Kerstein D, Krishnan U Et al. Balloon atrial septostomy in pulmonary arterial hypertension: effect on survival and associated outcomes. *J Heart Lung Transplant.* 2015;34:376-80. <https://doi.org/10.1016/j.healun.2015.01.004>
6. Khan M, MD; Memon, M; Amin E; Yamani N; Khan S; Vincent M. et al Use of Balloon Atrial Septostomy in Patients with Advanced Pulmo-

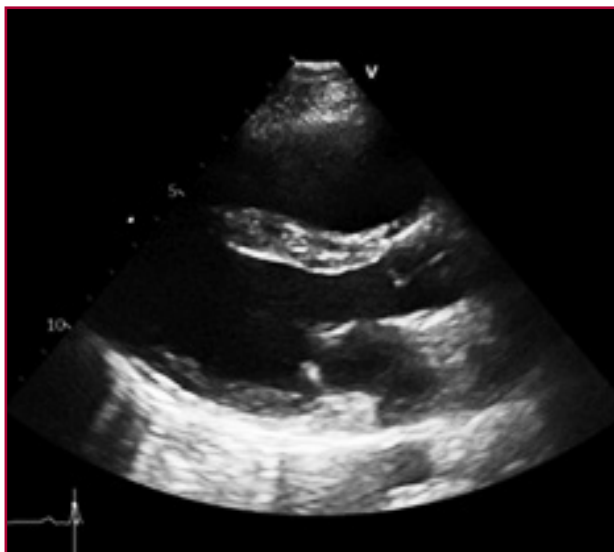


Fig. 3. Ventana eje paraesternal largo: se observa mejoría evolutiva del diámetro del ventrículo derecho, con menor compresión hacia ventrículo izquierdo y hipertrofia del septum interventricular.

nary Arterial Hypertension. A Systematic Review and Meta-Analysis. Chest 2019; 156:53-63. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2019.02.051>

REV ARGENT CARDIOL 2023;91:164-166.
<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v91.i2.20622>

Síndrome portopulmonar postrasplante hepático, una etiología de disnea poco frecuente que no hemos de olvidar

Presentamos el caso de un paciente de 54 años, con el único antecedente de trasplante hepático en 2019 por cirrosis alcohólica. Como parte del estudio pretrasplante, por el dato de hipertensión pulmonar (HTP) moderada en la ecocardiografía, se realiza un cateterismo derecho, que confirma que se trata de una HTP por hiperflujo, con resistencias pulmonares bajas.

A los tres meses postrasplante, el paciente acude a nuestro servicio de urgencias por disnea progresiva y signos de congestión pulmonar y periférica, aunque estable con oxigenoterapia con cánula nasal. Se realiza un electrocardiograma, que revela un bloqueo de rama derecha de nueva aparición. En la analítica, elevación de dímero D (2980 ug/mL) y del NT-proBNP (10 500 ng/L). Para descartar la sospecha inicial de tromboembolismo pulmonar, se solicita una angiotomografía computada de arterias pulmonares (Figura 1), que no objetiva trombos, pero sí destaca una dilatación significativa de la arteria pulmonar, sugestiva de HTP significativa. Dada la escasa mejoría con diuréticos, es valorado por el servicio de Cardiología de nuestro centro. En la ecocardiografía transtorácica (ETT) (Figura 2), se distingue una dilatación y disfunción marcada del ventrículo derecho (VD), con una presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) estimada de 120 mmHg, sugestivo de HTP grave.

Dado el rápido empeoramiento clínico, sobre todo a nivel respiratorio, con mayor taquipnea y datos de insuficiencia cardíaca, se decide el ingreso en la Unidad Coronaria, donde se inicia tratamiento endovenoso con dosis crecientes de dobutamina y furosemida (1 gramo en infusión continua). Se realizan asimismo paracentesis evacuadoras, para manejo sintomático de

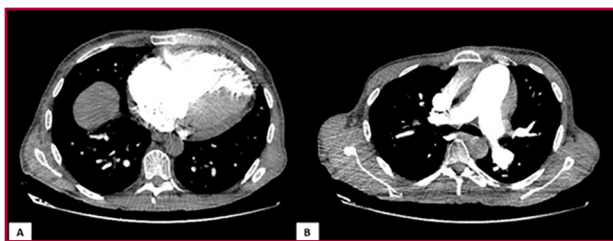


Fig. 1. Angiotomografía computada de arterias pulmonares. Cortes axiales a nivel de cavidades cardíacas ventriculares (A) y a nivel de salida de grandes vasos y bifurcación de la arteria pulmonar (B). No se aprecian defectos de repleción a nivel intravascular en la arteria pulmonar ni imágenes sugestivas de trombo (B). Llama la atención la dilatación de VD, con una relación ventrículo derecho/ventrículo izquierdo >1 (A). VD: ventrículo derecho

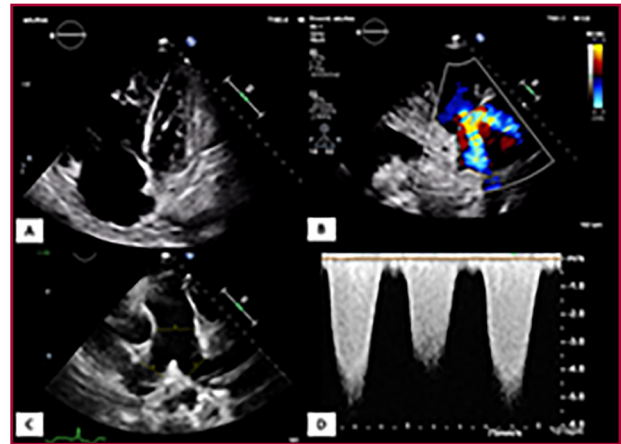


Fig. 2. Ecocardiograma transtorácico al ingreso. Planos apical 4 cámaras (A), paraesternal eje largo modificado sobre VD (B), paraesternal eje corto a nivel de grandes vasos (C) y Doppler continuo sobre flujo de insuficiencia tricuspídea (D). En (A) se aprecia dilatación y disfunción grave del VD, con insuficiencia tricuspídea grave funcional (B). Dilatación de la arteria pulmonar (C). El gradiente VD-AD de la insuficiencia tricuspídea por Doppler es de 120 mmHg (D), sugestivo de HTP grave. AD: aurícula derecha; HTP: hipertensión pulmonar; VD: ventrículo derecho

la ascitis, y se comprueba por eco Doppler el correcto funcionamiento del injerto hepático.

Ante un paciente con antecedentes de cirrosis, que se presenta con un cuadro de disnea e insuficiencia cardíaca aguda, el diagnóstico diferencial a plantearnos es amplio.

El síndrome porto-pulmonar (PoPH) se engloba dentro de la HTP grupo 1, (1) y constituye el 10% del total de casos de esta entidad. Se define como la presencia de hipertensión pulmonar arterial (HAP) asociada a hipertensión portal. (2) Ocurre en el 1-2% de estos pacientes; (1) de hecho en el Registro REVEAL, (3) estudio observacional multicéntrico de 3000 pacientes con HAP, la prevalencia del PoPH fue del 5%, más frecuente en mujeres y en cirrosis de causa autoinmune. La gravedad se define en función del valor de la presión pulmonar media (PAPm), de modo que se habla de PoPH leve en pacientes con PAPm <35 mmHg, y PoPH grave en caso de PAPm >45 mmHg. La patogénesis de esta entidad no está bien aclarada, si bien se piensa que se debe a un desbalance entre mediadores vasoconstrictores y vasodilatadores. La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos; entre los que tienen síntomas el más frecuente es la disnea de esfuerzo, como el caso de nuestro paciente.

Las guías europeas actuales más recientes (1) recomiendan iniciar el estudio diagnóstico con el ETT, de modo que en aquellos con datos indirectos de HTP (velocidad pico de la insuficiencia tricuspídea > 2,8 m/s, dilatación del VD, dilatación de la arteria pulmonar o de la vena cava inferior) o con otros factores de riesgo, se indicaría la realización de un cateterismo derecho, tal como se hizo en nuestro paciente. El estudio reveló una HTP grave precapilar: PAPm 57 mmHg, presión capilar pulmonar (PCP) 11mmHg, gradiente transpulmonar elevado, de 46 mmHg, y resistencia vascular pulmonar (RVP) de 14,5 unidades Wood.

Los criterios diagnósticos hemodinámicos actuales (1) para concluir HAP son: PAPm >20 mmHg en reposo, PCP ≤15mmHg y RVP >2 UW. (1)

El último criterio para el diagnóstico de certeza de PoPH sería confirmar la presencia de hipertensión portal, generalmente por clínica, siendo posible en caso de duda la realización de un cateterismo venoso para medir el gradiente venoso hepático. (4)

En el caso de nuestro paciente, este último criterio no se cumple, por lo que se lo etiqueta como “probable síndrome portopulmonar”, si bien se han descrito casos aislados en la bibliografía de diagnóstico *de novo* de PoPH en los primeros 6 meses postrasplante.

Se trata de una entidad de mal pronóstico: sin tratamiento, se asocia a una supervivencia del 14% a los 5 años, (2) si bien se ha descrito una mejoría de la supervivencia a 5 años hasta el 51% con tratamiento médico, y hasta el 81% con trasplante hepático. (5)

Pese a que se han publicado resultados favorables con el tratamiento médico de la HAP, la mayoría de estudios no van dirigidos a pacientes con PoPH (salvo el estudio PORTICO que demostró resultados favorables a nivel hemodinámico con macitentan; o el estudio PATENT-1, (6) que incluyó una pequeña proporción de pacientes con PoPH, con buenos resultados funcionales con riociguat); en todo caso, se ha visto que esta terapia tiene efectos favorables a nivel hemodinámico y funcional, pero sin efecto en la supervivencia.

Las guías actuales (1) recomiendan, en casos de riesgo elevado, como en nuestro paciente, comenzar directamente con triple terapia con un antagonista de receptor de la endotelina, un inhibidor de la fosfodiesterasa-5 y un agonista de la vía de prostaciclina (recomendación clase IIa). Se decide en nuestro paciente comenzar con epoprostenol, sildenafil y macitentan, y se consigue una lenta pero progresiva mejoría, con retiro de los inotrópicos.

El trasplante hepático clásicamente se ha considerado contraindicado en estos pacientes, dada la elevada morbimortalidad perioperatoria, y solamente estaría indicado en pacientes con indicación de trasplante por su hepatopatía *per se*; en el caso de nuestro paciente, estando el injerto normofuncionante, no era algo a plantearse. Las guías recomiendan iniciar tratamiento de la HAP si la PAPm es >35 mmHg en pacientes que sean candidatos a trasplante, (3) que es contraindicado en pacientes con PoPH grave que no mejore con tratamiento médico, ya que la mortalidad perioperatoria en pacientes con PAPm >45 mmHg se acerca al 100%.

Tras un mes de ingreso, el paciente es dado de alta, con mantención de la triple terapia, en control por hospitalización a domicilio. En el ETT de control a los 6 meses, se aprecia cómo la función del VD ha normalizado, y se pueden retirar progresivamente los fármacos para su HAP.

El diagnóstico diferencial ha de plantearse con la HTP por hiperflujo (con RVP normal, sin que sea necesario iniciar tratamiento específico) y con el síndrome hepatopulmonar (que clásicamente cursa sin HTP, se caracteriza por *shunts* arteriovenosos en la circulación

pulmonar, que ocasionan hipoxemia, ortodesoxia y plaptipnea; siendo el tratamiento de elección el trasplante hepático en casos graves).

Otras entidades menos comunes, pero que no hemos de olvidar en pacientes con antecedente de hepatopatía son la cardiopatía cirrótica, otras causas de insuficiencia cardíaca clásicas, y causas extracardíacas de disnea, comunes en este perfil de paciente, como anemia, ascitis, o hidrotórax.

En conclusión, la disnea en el paciente con antecedentes de hepatopatía clásicamente ha sido un reto para el cardiólogo, no solo por el amplio abanico de diagnósticos a valorar, sino también por su complejo perfil hemodinámico. El síndrome portopulmonar constituye una entidad poco frecuente. Pese a que en su definición clásica se contempla en pacientes con hipertensión portal, es una entidad que comienza a describirse en pacientes ya trasplantados, especialmente de forma precoz en los primeros 6 meses postrasplante, tal como reflejamos en este caso, por lo que hemos de tenerla siempre en cuenta, dado su mal pronóstico y la ausencia de un tratamiento específico *per se*.

Ana Ruiz Rodríguez¹, Uxue Idiazábal Rodríguez¹,
Iñigo Pereiro Lili¹

¹Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Basurto (Bilbao, España).

Dirección para separatas: Ana Ruiz Rodríguez - Email: anarrrm@gmail.com

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

No aplican.

BIBLIOGRAFÍA

1. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J* 2022;43:3618-731. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac237>
2. Navarro-Vergara DI, Roldan-Valadez E, Cueto-Robledo G, Jurado-Hernandez MY. Portopulmonary Hypertension: Prevalence, Clinical and Hemodynamic Features. *Curr Probl Cardiol*. 2021;46:100747. <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2020.100747>
3. Krowka MJ, Miller DP, Barst RJ, Taichman D, Dweik RA, Badesch DB, et al. Portopulmonary hypertension: a report from the US-based REVEAL Registry. *Chest*. 2012;141:906-15. <https://doi.org/10.1378/chest.11-0160>
4. Thomas C, et al. Portopulmonary Hypertension: From Bench to Bedside. *Front. Med.* 7:569413. <https://doi.org/10.3389/fmed.2020.569413>
5. Savale L, Guimas M, Ebstein N, Fertin M, Jevnikar M, Renard S, et al. Portopulmonary hypertension in the current era of pulmonary hypertension management. *J Hepatol*. 2020;73:130-9. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2020.02.021>
6. Cartin-Ceba R, Halank M, Ghofrani HA, Humbert M, Mattsson J, Fritsch A, et al. Riociguat treatment for portopulmonary hypertension: a subgroup analysis from the PATENT-1/-2 studies. *Pulm Circ*. 2018;8:2045894018769305. <https://doi.org/10.1177/2045894018769305>