

Hipertrofia lipomatosa masiva del septo interauricular: diagnóstico por ecocardiografía transesofágica 3 D en tiempo real. Informe de un caso y revisión de la literatura

Massive lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: Diagnosis by real-time 3-dimensional transesophageal echocardiography. A case report and review of literature

Exponemos el caso de una mujer de 69 años sin antecedentes de enfermedad de interés, que ingresó en urgencias de nuestro centro por cuadro de hemiparesia izquierda de menos de una hora de evolución, que había ido progresivamente mejorando, de modo que en la exploración neurológica solo se objetivó una muy discreta pérdida de fuerza muscular a nivel de miembro superior e inferior izquierdos. El electrocardiograma reveló una fibrilación auricular no conocida previamente; el resto de la exploración física y las pruebas complementarias realizadas (bioquímica sanguínea, hemograma, estudio de coagulación, tomografía axial computarizada [TAC] craneal urgente) resultaron normales, así como el ecocardiograma Doppler de troncos supraaórticos realizado ya tras su ingreso en planta. Tras evolución clínica rápidamente favorable se estableció el diagnóstico de accidente isquémico transitorio de probable origen cardioembólico y se decidió, previamente al alta hospitalaria, realizar ecocardiografía transtorácica bidimensional. El estudio evidenció, como único dato de interés, la existencia de una gran masa ecogénica inmóvil en la aurícula derecha, adherida al septo interauricular (SIA) (fig. 1, flecha). Ante el hallazgo referido decidí programarse una ecocardiografía transesofágica (ETE). El plano bicava en ecocardiografía transesofágica bidimensional (ETE 2D) (fig. 1) mostró un severo engrosamiento del SIA sugestivo de hipertrofia lipomatosa del septo interauricular (HLSI). La ETE tridimensional en tiempo real (ETE 3D TR) confirmó el hallazgo anterior al revelar el clásico aspecto en «reloj de arena» (engrosamiento del SIA que claramente respetaba la fosa oval), con posibilidad de obtener vistas frontales (la figura 2 muestra una vista frontal obtenida desde la aurícula izquierda que se ha modificado para permitir la visión parcial de aurícula derecha y venas cavas). La inyección de contraste salino en la vena antecubital de la paciente mostró opacificación de la aurícula derecha, indicando ausencia de obstrucción de la vena cava superior. No se observó paso de burbujas hacia la aurícula izquierda, no pudiendo establecerse el diagnóstico de foramen oval permeable (fig. 2). No se detectaron trombos intracavitarios.

Tras finalizar el estudio, y dada la buena evolución clínica, se inició anticoagulación oral y la paciente fue dada de alta para seguimiento ambulatorio. Actualmente, un año después de su ingreso hospitalario, no ha presentado ningún evento clínico de relevancia.

Los tumores lipomatosos benignos constituyen el segundo grupo de tumores primarios cardíacos más frecuentes y según el grado de encapsulación se dividen en HLSI

y lipomas¹. La HLSI es una entidad benigna y poco frecuente que se caracteriza por el excesivo depósito de tejido graso no encapsulado en dicha región anatómica hasta superar los 20 mm de espesor². Desde el punto de vista histológico, está constituido por una mezcla de grasa madura y células adiposas vacuoladas con miocitos hipertróficos, existiendo asimismo un exceso localizado de tejido fibroso. A diferencia del liposarcoma, no se aprecia actividad mitótica³. Su incidencia aumenta con la edad, y es más prevalente en pacientes obesos². La etiología se desconoce y existe controversia acerca de si es una verdadera neoplasia^{2,3} o si por el contrario pudiera tratarse de un proceso metabólico (al mostrar relación con edad y obesidad), aunque su aparición en pacientes no obesos pone en duda este hecho³. Algún trabajo reciente apunta a que el incremento de captación de glucosa evidenciado en algunos estudios de tomografía por emisión de positrones no se debe a la presencia de grasa parda metabólicamente activa ni a los cardiomiocitos, y que podría deberse a un mecanismo inflamatorio⁴. En cualquier caso, no deja de resultar llamativo la fuerte correlación entre la HLSI y el aumento de grasa mediastínica y/o epicárdica, así como con el enfisema, en una serie publicada².

La HLSI fue descrita como entidad propia por primera vez en 1964⁵. En ciertos casos, el hallazgo puede evidenciar una neoplasia⁶, pero su aspecto graso, y sobre todo su localización y apariencia características (engrosamiento del SIA que respeta la fosa oval, con la característica morfología en «reloj de arena») facilitan el diagnóstico (incidental en la mayoría de las ocasiones). A ello contribuye la obtención de imágenes mediante ETE 2D y especialmente ETE 3D TR. Sin embargo, la HLSI puede asociarse a derrame pericárdico recurrente, embolia pulmonar, muerte súbita⁷, obstrucción de la vena cava superior y arritmias auriculares en pacientes con depósitos extensos².

Se ha postulado el tratamiento quirúrgico (con resección de la masa y reconstrucción del septo, habiéndose reportado en la literatura algún caso en el que se empleó pericardio autógeno con este fin⁸) principalmente en los casos en los que existe una obstrucción hemodinámica sintomática⁶ por obstrucción de la desembocadura de las cavas (hallazgo por otra parte poco frecuente²), expresada como síndrome de vena cava superior, o en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva. Conviene resaltar que en ocasiones la manifestación del compromiso hemodinámico puede ser el síncope⁹. También es posible plantear el tratamiento quirúrgico en pacientes con severos trastornos del ritmo no controlables con tratamiento médico. No se han documentado recidivas tras la exéresis quirúrgica¹⁰.

En el caso de nuestra paciente, ante la documentación de fibrilación auricular y la ausencia de datos clínicos que fueran a favor de repercusión de la HLSI en el llenado de la aurícula derecha, así como el dato antes descrito de permeabilidad de la vena cava superior, consideramos apropiado el inicio de anticoagulación con acenocumarol para conseguir un índice normalizado internacional entre 2 y 3, valorando la necesidad de terapias adicionales en función de la evolución clínica durante el seguimiento.

Otras técnicas que contribuyen al diagnóstico, aparte del ecocardiograma, son la TAC y la resonancia magnética nuclear (RMN). La TAC muestra una masa de densidad grasa

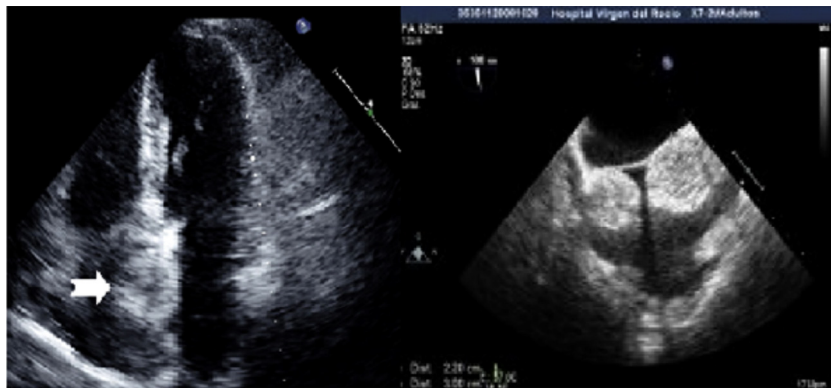


Figura 1 Izquierda: ecocardiograma transtorácico mostrando plano apical de 4 cámaras. Flecha: septo interauricular. Derecha: ecocardiograma transesofágico 2D, visualizándose el septo interauricular desde el plano bicava.

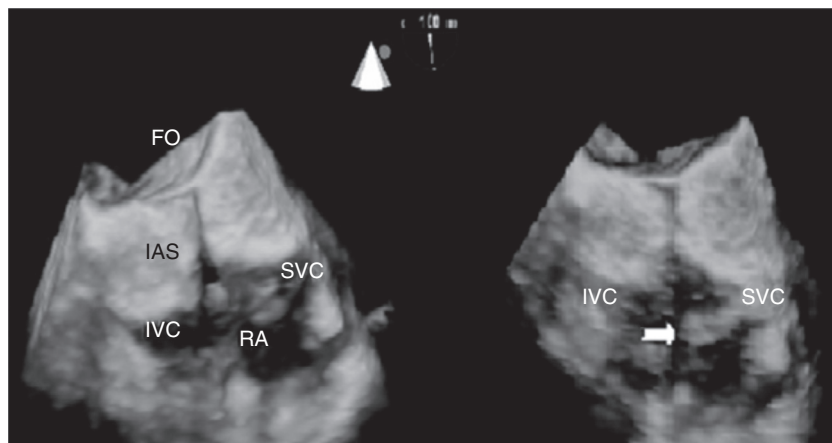


Figura 2 Ecocardiograma transesofágico 3D. A la izquierda, visión modificada del septo interauricular desde la perspectiva de la aurícula izquierda. A la derecha, entrada de contraste en aurícula derecha a través de vena cava superior. FO: fosa oval; IAS: septo interauricular; IVC: vena cava inferior; RA: aurícula derecha; SVC: vena cava superior.

sin captación de contraste, con el característico aspecto en reloj de arena. La serie de Heyer et al. reveló una prevalencia de HLSI por TAC del 2.2% (28 pacientes de 1,292), con una edad media superior a los 70 años y un grosor medio del septo de 32 mm². Aunque los hallazgos de la TAC pueden resultar patognomónicos, la RMN muestra, en secuencias eco-gradiente («sangre brillante»), lesiones con alta señal en región central y baja señal en márgenes que pueden resultar útiles para el diagnóstico¹, a lo que debe añadirse el hecho de que la RMN funcional puede aportar información muy valiosa al mostrar enlentecimiento del flujo sanguíneo a nivel de la unión entre la cava y la aurícula, traduciendo repercusión hemodinámica².

En cualquier caso, la ETE 2D ha sido tradicionalmente la modalidad de imagen preferida para visualizar el SIA. Aunque la ETE 2D puede mostrar cortes longitudinales del SIA, la ETE 3D TR es una técnica recientemente desarrollada que proporciona imágenes 3D en tiempo real de esta región anatómica con una calidad sin precedentes. Además, tal como mostramos en las fotografías que acompañan al texto, ofrece una visión frontal del septo imposible de obtener por cualquier otra modalidad de imagen en tiempo real, y que puede ser de gran importancia en el diagnóstico diferencial. Frente al inconveniente de no discernir la naturaleza grasa

de la masa, presenta la ventaja, frente a TAC y RMN, de ser una técnica barata, inocua y que puede ser realizada a la mayoría de los pacientes. Para vuestro conocimiento, compartimos este caso de HLSI con imágenes obtenidas por ETE 3D TR pocas veces publicadas hasta la fecha.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses ni fuente de financiación.

Agradecimiento

A nuestros pacientes y a los compañeros de la Unidad de Imagen.

Bibliografía

1. Salanitri JC, Pereles FS. Cardiac lipoma and lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: Cardiac magnetic resonance imaging findings. *J Comput Assist Tomogr.* 2004;28: 852.
2. Heyer CM, Kagel T, Lemburg SP, et al. Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: a prospective study of incidence,

- imaging findings, and clinical symptoms. *Chest*. 2003;124:2068–73.
3. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and the great vessels. En: *Atlas of tumor pathology*. Fascicle 16, 3rd series. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1996.
 4. Zukotynski KA, Israel DA, Kim CK. FDG uptake in lipomatous hypertrophy of the interatrial septum is not likely related to brown adipose tissue. *Clin Nucl Med*. 2011;36:767–9.
 5. Prior JT. Lipomatous hypertrophy of cardiac interatrial septum: A lesion resembling hibernoma, lipoblastomatosis and infiltrating lipoma. *Arch Pathol*. 1964;78:11–5.
 6. Nadra I, Dawson D, Schmitz SA, et al. Lipomatous hypertrophy of the interatrial septum: A commonly misdiagnosed mass often leading to unnecessary cardiac surgery. *Heart*. 2004;90:e66.
 7. Arbarello P, Maiese A, Bolino G. Case study of sudden cardiac death caused by lipomatous hypertrophy of the interatrial septum. *Med Leg J*. 2012;80:102–4.
 8. Koshida Y, Watanabe G, Tomita S, et al. Right atrial lipomatous hypertrophy resection and reconstruction using autologous pericardium. *Surg Today*. 2012;42:1104–6.
 9. Sheikh M, Hasan S, Kanjwal Y, et al. Syncope as an initial manifestation of atypical lipomatous hypertrophy of the interatrial septum. *J Card Surg*. 2012;27:454–7.
 10. Di Bella G, Mileto A, Gaeta M, et al. Atrial lipomatous hypertrophy causing reduction in systemic venous return. *Herz*. 2011;36:147–8.
- Juan Parejo-Matos*, Francisco López-Pardo y Justo Manuel Rodríguez-Rodríguez
- Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*
- *Autor para correspondencia: C/Castillo de Alcalá de Guadaira 15, 5.º C; 41013 Sevilla; España.
Teléfono: +41 666 738 563.
Correo electrónico: jparejo84@gmail.com
(J. Parejo-Matos).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2013.07.009>

Implantación transfemoral de la válvula aórtica Edwards SAPIEN XT en una aorta extremadamente tortuosa

Implantation transfemoral aortic valve Edwards SAPIEN XT in a patient with extreme tortuous aorta

La estenosis aórtica es la enfermedad valvular más frecuente en adultos, y la sustitución valvular quirúrgica con prótesis valvulares biológicas o mecánicas ha sido durante muchos años el patrón de referencia para el tratamiento de las estenosis valvulares importantes¹. El riesgo de una cirugía es más elevado en la población anciana que frecuentemente tiene comorbilidades asociadas y la implantación percutánea de la válvula aórtica es una opción de tratamiento en estos pacientes². En la actualidad, los datos disponibles están basados en 2 prótesis, la Edwards SAPIEN XT (Edwards Lifesciences, EE. UU.) y la Medtronic CoreValve (Medtronic, Inc., EE. UU.)³. Ambas prótesis inicialmente requerían un introductor de 22 a 24 Fr, pero en la actualidad la válvula SAPIEN XT es montada y sube por un sistema de liberación llamado NovaFlex (Edwards Lifesciences, EE. UU.), con un diámetro de 16-18 Fr⁴.

Con los avances en la tecnología, en nuestros tiempos se pueden tratar válvulas aórticas en pacientes con aortas muy tortuosas que antes eran consideradas una contraindicación para el implante de válvula aórtica percutánea. Se describe el caso de una mujer de 86 años con estenosis aórtica sintomática, diabetes, hipertensión arterial, dislipidemia y fibrilación auricular crónica. Se realizó un ecocardiograma transesofágico que demostró una estenosis aórtica, con un área valvular de 0.56 cm² (0.40 cm²/m²) y un gradiente medio de 82 mmHg. El diámetro del anillo fue de 19 mm, con insuficiencia aórtica leve; y una fracción de expulsión del ventrículo izquierdo del 55%. En la coronariografía se observaron arterias coronarias sin lesiones significativas y

en el aortograma una aorta extremadamente tortuosa y una aorta ascendente en posición horizontal con respecto al plano valvular^{5,6} (fig. 1A). En la sesión médico-quirúrgica se concluyó que la paciente tenía un EuroSCORE logístico del 12% y alto riesgo quirúrgico por presentar una deformidad torácica importante. Por estas razones se decidió realizar implante percutáneo de válvula aórtica⁶. Se utilizó como acceso terapéutico (acceso arterial donde se sube la prótesis) la arteria femoral común izquierda con un introductor expandible 18 Fr (E-Sheath). La marcada tortuosidad de la aorta torácica hizo el acceso difícil solo para cruzar la válvula aórtica y especialmente el intercambio de la guía recta 0.35" por la guía Amplatz extra-stiff (Cook Medical Inc, Bloomington, Ind., EE. UU.). Se decidió utilizar un catéter terapéutico multipropósito de 7 Fr, y con las 2 guías en paralelo en la punta del catéter se introdujo la guía recta dentro del ventrículo izquierdo para pasar inmediatamente la guía extra-stiff (fig. 1B y C) preformada dentro del ventrículo izquierdo y no se observó ninguna dificultad en el resto del procedimiento. La valvuloplastia se realizó de manera habitual con el balón de 20 mm (fig. 1D), y se avanzó la válvula Edwards SAPIEN XT (Edwards Lifesciences, EE. UU.) n.º 23 sin dificultad y con apoyo del catéter liberador NovaFlex (fig. 1E). Se posicionó la válvula y fue implantada con la estimulación ventricular rápida. En el aortograma posprocedimiento no se observó insuficiencia aórtica, y el ecocardiograma periprocedimiento mostró una excelente aposición de la prótesis sin insuficiencia (fig. 1F). La paciente fue dada de alta a los 7 días sin complicaciones. En el ecocardiograma antes del alta se confirmó una adecuada posición de la válvula con un gradiente medio de 10 mmHg, sin insuficiencia aórtica. En el seguimiento clínico al año, la paciente se encontró en clase funcional I de la NYHA.

La calcificación extensa en el lugar del acceso femoral, así como la tortuosidad extrema han sido identificadas como factores adicionales de aparición de complicaciones vasculares mayores⁷. La extrema tortuosidad de la aorta