

CARTAS AL EDITOR

Dextrocardia, coartación aórtica y enfermedad arterial coronaria. Reporte de caso y revisión de la literatura



Dextrocardia, aortic coarctation and coronary artery disease. A case report and review of the literature

Introducción

La dextrocardia es una malposición en la cual el eje mayor del corazón está hacia la derecha y en dirección caudal, en este caso en *situs solitus* por encontrarse la aurícula izquierda al lado izquierdo del corazón así como la aurícula derecha en el lado derecho y las vísceras abdominales en concordancia¹. La incidencia de malformaciones cardíacas adicionales a *situs solitus* en dextrocardia es del 90%, incluyendo drenaje anómalo de venas pulmonares, tetralogía de Fallot, defectos septales, estenosis pulmonar, coartación aórtica (CoAo) y transposición corregida de grandes vasos¹.

Reportamos un caso de CoAo y enfermedad arterial coronaria (EAC) en una paciente femenina con *situs solitus* en dextrocardia. La importancia de este artículo radica en la demostración de las herramientas semiológicas y de estudios complementarios para el diagnóstico de tan compleja asociación.

Caso clínico

Mujer de 43 años de edad que fue admitida en nuestro Instituto por presentar dolor subesternal opresivo con intensidad 6/10 de la escala visual análoga desencadenado por esfuerzos físicos con duración aproximada de 10 min, transictivo hacia la espalda acompañado de diaforesis, náuseas y mareo que mejora con reposo desde hace 6 meses. De manera incidental en la niñez se encontró dextrocardia e hipertensión arterial sistémica (HAS) diagnosticada a los 16 años; toma losartán 100 mg e hidroclorotiazida 12.5 mg cada 24 h, e informa mal control de la presión arterial. Niega consumo de cigarrillos, drogas ilícitas y antecedentes familiares de enfermedad cardíaca.

En su exploración física se documentó una presión arterial en miembros superiores con 180/90 mmHg, y en

extremidades inferiores 100/60 mmHg, resto de signos vitales dentro de la normalidad. El índice de masa corporal fue de 25 kg/m². El examen del cuello no reveló ingurgitación yugular, con pulsos carotídeos normales sin soplos. Los campos pulmonares bien ventilados, soplo sistólico grado I en la región interescapular y soplo continuo que se extiende en toda la pared torácica. El ápex cardíaco se palpó en el quinto espacio intercostal línea medio clavicilar derecha, con ruidos cardíacos normales, desdoblamiento fisiológico del segundo ruido, sin soplos, frote o galopes. No se palpa hepatomegalia ni ascitis. Disminución de pulsos en extremidades inferiores. No se observó cianosis ni edema.

El electrocardiograma (ECG) estándar mostró ritmo sinusal con ondas p positivas y negativas en DI y aVR, respectivamente (fig. 1). Ondas R altas se observaron en V1 y V2, ondas T negativas en DI, DII, aVL, onda T aplanada en aVF, de V4 a V6. Disminución en el voltaje de la onda R de V1 a V6 sugirió que el corazón estaba al lado derecho del tórax. En el ECG del lado derecho, V1D-V6D mostraron mayores voltajes de onda R. La radiografía de tórax posteroanterior (PA) confirmó dextrocardia, signo de Roesler en la tercera, cuarta y quinta costillas de forma bilateral (fig. 2). Los campos pulmonares sin lesiones. La burbuja gástrica estaba hacia la izquierda.

Sus paraclínicos, como biometría hemática, función renal, electrolitos, función tiroidea, glucosa y perfil lipídico, con rangos dentro de la normalidad. El ecocardiograma transtorácico del lado derecho del pecho (fig. 3) documentó *situs solitus* en dextrocardia, conexión auriculoventricular y ventrículo arterial concordante, aurícula izquierda dilatada, hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, fracción de acortamiento del ventrículo derecho 45%, TAPSE 19 mm, fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 55% sin reportarse alteraciones en la contractilidad segmentaria, disfunción diastólica con patrón pseudonormalizado con incremento en las presiones de llenado, el eco Doppler color no mostró enfermedad valvular, válvula aórtica trivalva, presión sistólica de la arteria pulmonar 30 mmHg, no se observó istmo, la velocidad máxima (Vmax) en el sitio de la interrupción de la aorta fue < 1 m/s. Se solicitó una angiogramografía (TC) de cráneo para descartar aneurisma del polígono de Willis.

Hasta el momento se diagnosticó CoAo, para lo que se planificó una aortoplastia con balón; previo a este procedimiento se realizó una TC de coronarias y aorta; en el primer estudio se encontró a la arteria circunfleja (Cx) que nace

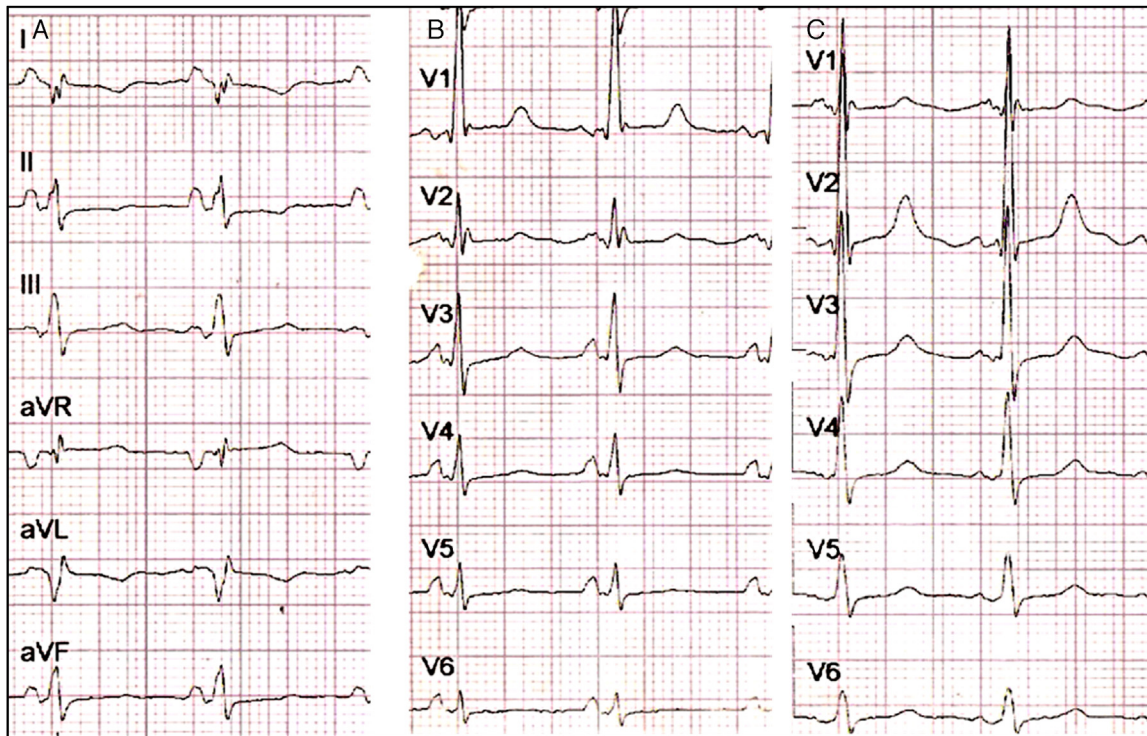


Figura 1 A) El ECG estándar muestra *situs solitus* en dextrocardia, ritmo sinusal, ondas P positivas en DI y negativas en aVR, ondas T negativas en DI, DII, aVL, onda T aplanada en aVF. B) Precordiales izquierdas: muestra disminución en el voltaje de la onda R de V1 a V6, ondas R altas en V1, ondas T aplanadas de V4 a V6. C) Precordiales derechas: muestra ondas R altas de V1 a V3; sugiere hipertrofia del ventrículo izquierdo.

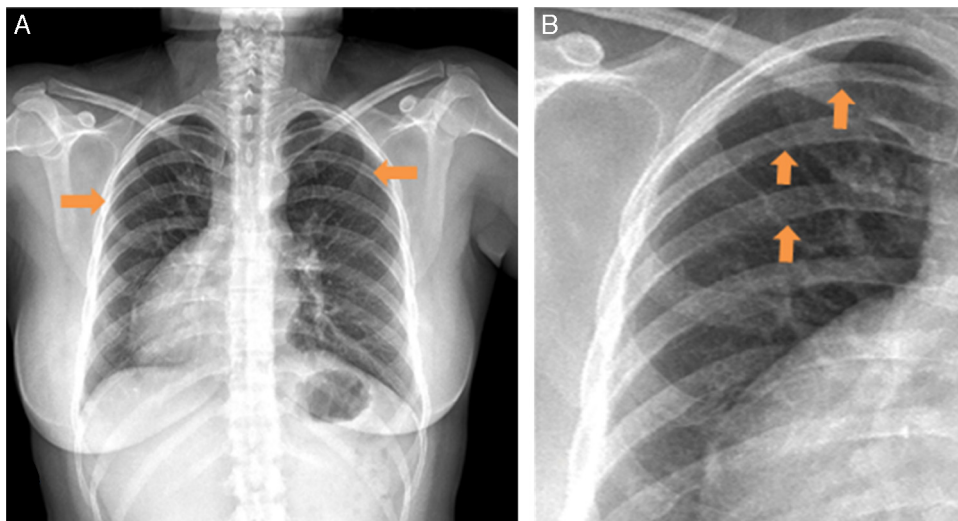


Figura 2 Radiografía de tórax en PA. A) Paciente con dextroápex: la burbuja gástrica a la izquierda y la sombra hepática derecha. B) Se identifican muescas costales inferiores debido a la tortuosidad de las arterias intercostales (punta de flechas), conocido como signo de Roesler, en la tercera, cuarta y quinta costillas.

del seno de Valsalva derecho, con dominancia izquierda, con disminución de su calibre proximal, y que da origen a la descendente posterior y ramos posterolaterales; la coronaria derecha (CD) tiene enfermedad difusa; tronco de la coronaria izquierda y ramo intermedio ausente; la descendente anterior (DA) con oclusión total desde su origen, segmento ocluido de 29 mm (fig. 4), presencia de medio de contraste

en su segmento distal por colaterales. En la TC de aorta se observó disminución gradual del calibre de la aorta con aspecto en pico de ave con interrupción a 13 mm posterior al origen de la arteria subclavia izquierda (ASI), a 6 mm se observa recanalización por múltiples colaterales cervicales, escapulares, intercostales y mamarias, plano valvular aórtico 24 mm, senos de Valsalva 31 mm, unión sinotubular

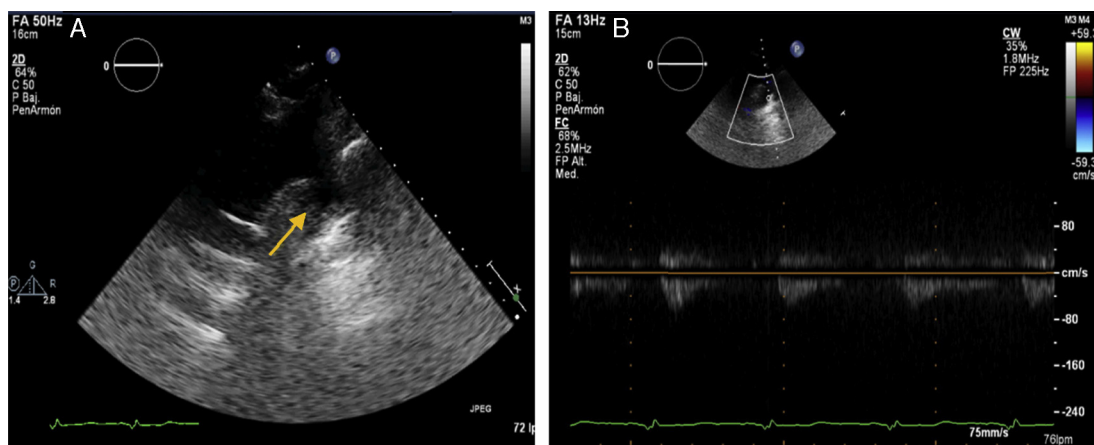


Figura 3 Ecocardiograma transtorácico. A) Eje supraesternal: muestra arco aórtico con interrupción de la aorta descendente (punta de la flecha). B) Doppler continuo: muestra Vmax <1 m/s, que podría corresponder a una rama colateral.

26 mm, arco proximal 26 mm, arco transversal 19 cm, arco distal 16 mm, aorta a nivel del diafragma 12 mm, tronco de la pulmonar 27 mm, rama derecha 18 mm y rama izquierda 20 mm.

Se llevó a la paciente a aortoplastia con balón. En la angiografía coronaria (fig. 4) por abordaje carporradial derecho, la DA mostró oclusión total crónica en su segmento proximal, con flujo distal TIMI 0, y circulación coronaria contralateral de la arteria Cx a través de ramos septales, Rentrop III; nacimiento anómalo de la Cx del seno coronario derecho, es dominante; en su segmento proximal lesión difusa, estrechez del 85%, segmento medio con lesión corta, excéntrica del 70%, segmento distal lesión tubular, excéntrica del 70%, flujo distal TIMI 3, ramo posterolateral, con lesión ostial corta del 75%. La CD no dominante de pequeño calibre, con enfermedad difusa, flujo distal TIMI 3. Se realizó angiografía selectiva de arco aórtico distal: por vía radial derecha se avanzó un catéter multipropósito 6 Fr, se observó imagen de fondo de saco ciego, posterior a nacimiento de la ASI. Posteriormente se realizó angiografía simultánea, realizando punción de la arteria femoral derecha, se colocó introductor 6 Fr, se avanzó un catéter Pigtail 5 Fr hasta la aorta descendente y catéter multipropósito 6 Fr al arco aórtico, observando interrupción de la aorta de 6 mm de longitud, con importante circulación colateral, sin ser posible realizar aortoplastia.

La paciente fue llevada a cirugía de corazón abierto con implante de tubo de derivación en la aorta, injerto de arteria mamaria interna izquierda a la DA e injerto de vena safena izquierda al ramo posterolateral, con una evolución satisfactoria.

Discusión

Nuestra paciente presentó *situs solitus* en dextrocardia asociada a CoAo y EAC. El tipo más frecuente de dextrocardia se observa en *situs inversus*, en el que el lóbulo más grande del hígado, la aurícula venosa y el segmento suprahepático de la cava inferior están en el lado izquierdo del cuerpo¹. En contraste con *situs inversus*, *situs solitus* se describe cuando

las vísceras están en posición normal, es decir, el estómago a la izquierda y el hígado a la derecha¹.

El *situs solitus* en dextrocardia ocurre con una frecuencia de uno en aproximadamente 30.000 nacidos vivos². El estudio retrospectivo liderado por Naveen Garga et al. mostró que de 125 pacientes con dextrocardia, el 39.2% tenían *situs inversus*, el 34.4% *situs solitus* y *situs ambiguo* 26.4% (dextromorfismo 18.4% y levomorfismo 8%), en *situs solitus* la concordancia auriculoventricular y ventrículo arterial estuvo presente en la mayoría de los casos. La edad media de diagnóstico de *situs solitus* en dextrocardia fue 9.8 ± 9.8 años (rango de 3 días a 36 años), con una relación de 1.5:1 hombres y mujeres, respectivamente³.

La asociación de *situs solitus* en dextrocardia con otras anomalías cardíacas es mayor al 90%; de estos, el 2.3% es causado por CoAo³, por lo que ante un paciente con esta posición cardíaca se deben buscar intencionadamente otras cardiopatías. Sin embargo, se han reportado casos de dextrocardia en *situs solitus* aislada².

La CoAo es una estenosis localizada distal al origen de la ASI. Se trata de una deformidad de la pared media arterial la cual estrecha concéntricamente la pared aórtica⁴. Entre las cardiopatías congénitas esta ocupa 5.29% de todas ellas⁵. Es más frecuente en hombres que en mujeres (1.7:1, respectivamente)⁴. El aneurisma del polígono de Willis y la válvula aórtica bicúspide se encuentran en un 50% de los casos de CoAo⁴, pero se descartó en la paciente.

El diagnóstico de CoAo se hace palpando los pulsos femorales, los cuales estarán disminuidos o ausentes con relación a las extremidades superiores; cuando es detectada, se utilizan el ecocardiograma, la tomografía axial computarizada y la arteriografía cuando precede al intervencionismo⁴.

La constricción de la aorta produce disminución del flujo sanguíneo hacia la parte inferior del cuerpo, de forma que los pulsos y la presión arterial son mayores en los brazos que en las piernas⁴. El signo clave para corroborar clínicamente el diagnóstico de CoAo es la diferencia de presión arterial entre miembros superiores e inferiores (> 20 mmHg), como lo manifestó esta paciente. La CoAo implica un importante incremento de la poscarga del ventrículo izquierdo,

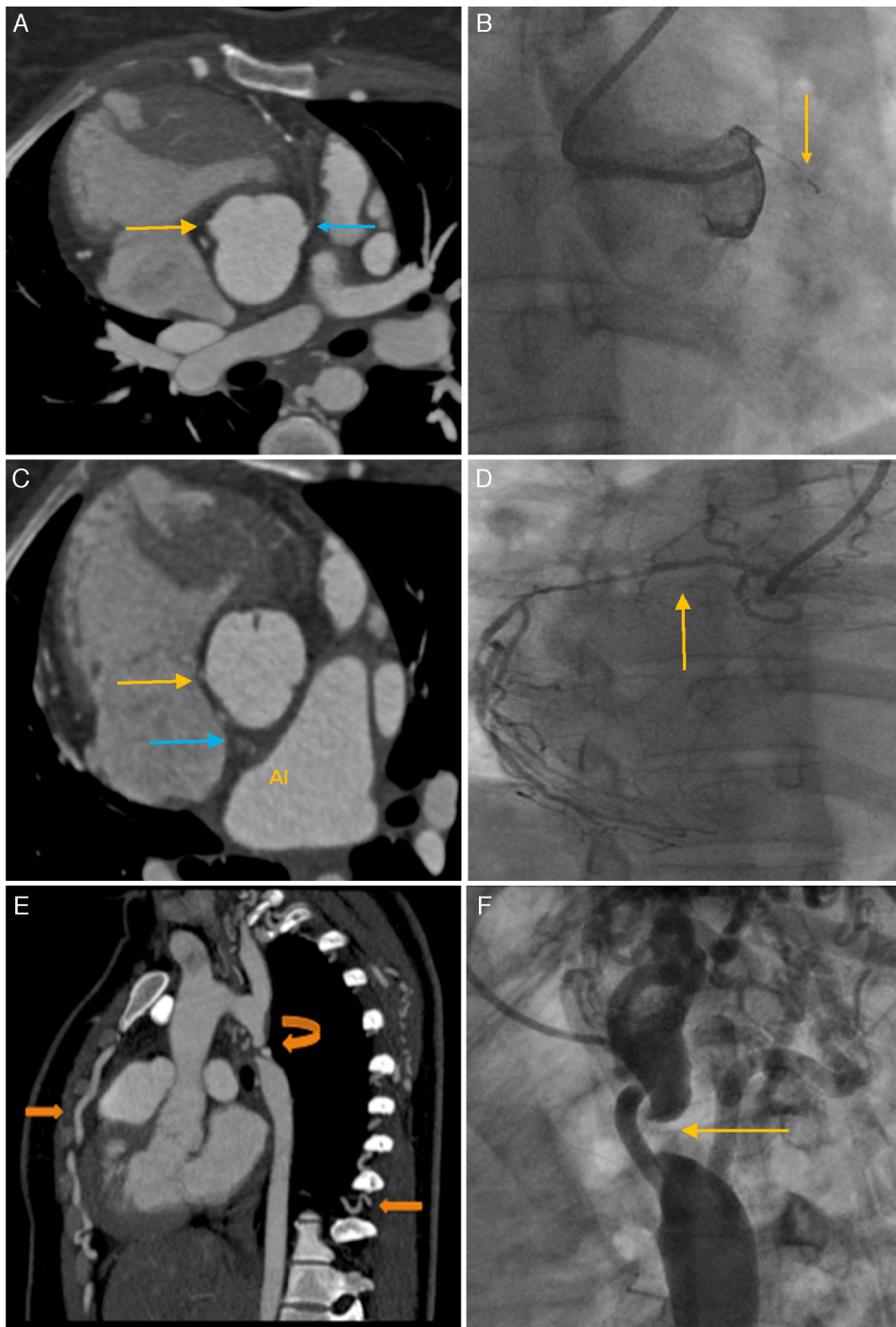


Figura 4 A) TC coronarias: muestra (punta de flecha amarilla) la CD; la DA nace del seno de Valsalva izquierdo (punta de flecha azul) con oclusión total proximal. B) Coronariografía de la DA en oblicua anterior derecha (OAD) 30°/cráneo 0°: muestra obstrucción total proximal (punta de la flecha). C) TC coronarias (punta de flecha amarilla): señala el origen de la Cx del seno de Valsalva derecho, diferente ostium que la CD, tiene trayecto retro aórtico (punta de flecha azul). D) En oblicua anterior izquierda (OAI) 1°/cráneo 35°: muestra la CD con enfermedad difusa de todo el vaso. E) TC de aorta, corte sagital. Se observa CoAo distal al origen de la ASI (flecha curva) y circulación colateral por ramas intercostales y mamaria interna (punta de flecha). F) Angiografía de coartación de aorta en OAI 60°/caudo 0°: la punta de flecha señala el sitio de interrupción de la aorta.

resultando en incremento del estrés parietal, hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, disfunción diastólica y desarrollo de arterias colaterales^{1,4}. En el 50% de los casos se ven muescas costales (unilaterales o bilaterales, entre la

segunda y la novena costillas). Las muescas son unilaterales si la arteria subclavia derecha e izquierda nace de la aorta distal a la coartación. Las muescas costales se visualizan como erosión de la superficie inferior de la zona posterior

de una costilla, habitualmente en el tercio externo conocido como signo de Roesler⁴.

El ecocardiograma transtorácico, usando el plano supraesternal, muestra comúnmente un cayado aórtico transversal muy expandido y un flujo continuo rápido a través de la zona de coartación⁶. El Doppler es sensible para detectar la coartación, pero pueden producirse falsos negativos en el caso de conducto arterioso persistente o cuando hay vasos colaterales muy desarrollados; así, el Doppler subestimaría la gravedad real de la obstrucción, como se observó en el presente caso. La interrupción del cayado aórtico podría considerarse una forma extrema de coartación, siendo la longitud de los segmentos desaparecidos variable⁶.

Las enfermedades del corazón son la principal causa de muerte en mujeres en los países industrializados, por lo que es crucial la reducción de los factores de riesgo⁷. La prevalencia de EAC en pacientes con CoAo se reporta en la literatura del 4.9 al 5.1%⁸. Según Roifman et al.⁸, la edad de presentación de EAC en pacientes coartados con factores de riesgo como hipertensión arterial, dislipidemia y diabetes mellitus tipo 2 está comprendida entre los 55-60 años. También se menciona que la CoAo desencadena disfunción endotelial, niveles de citoquinas proinflamatorias y rigidez vascular, pudiendo persistir incluso después de la reparación, lo que sugiere la posibilidad de un defecto de reactividad vascular⁸.

La CoAo debe ser diagnosticada de manera temprana, al explorar adecuadamente al niño. La reparación temprana en estos pacientes mejora la calidad de vida y la supervivencia a largo plazo. Cuando esto no ocurre, el paciente queda expuesto a la historia natural, con presencia y permanencia de la hipertensión arterial sistémica y otras como disección aórtica, enfermedad coronaria, falla cardíaca y endocarditis bacteriana⁴. Contreras et al.⁹ refieren en su estudio que la principal causa de hospitalización en pacientes con cardiopatía congénita en el departamento de urgencias del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de México fue la falla cardíaca (31.9%), siendo la infección el desencadenante de la insuficiencia cardíaca (50%), la endocarditis fue causante del proceso infeccioso y el choque séptico fue la causa más frecuente de muerte en esta población.

La guía de la Sociedad Europea de Cardiología 2010 para el manejo de cardiopatías congénitas refiere que los pacientes con CoAo que presentan diferencia de presión arterial > 20 mmHg entre las extremidades superiores e inferiores, independientemente de los síntomas, pero con hipertensión de extremidades superiores (> 140/90 mmHg en adultos), respuesta de la presión arterial patológica durante el ejercicio, o significativa hipertrofia del ventrículo izquierdo, tienen clase I nivel C de indicación para intervención, sea quirúrgica o por cateterismo¹⁰. Las indicaciones para la reparación quirúrgica de CoAo en un adulto son controvertidas. La terapia endovascular ha suplantado en gran parte a la cirugía tradicional, excepto en mujeres en edad fértil y en los pacientes con aneurismas asociados o hipoplasia del arco transversal¹¹. Las técnicas quirúrgicas incluyen la resección y la anastomosis de extremo a extremo, aortoplastia con parche, aortoplastia con colgajo de subclavia y el tubo de derivación¹¹. La alternativa menos invasiva que la cirugía es la angioplastia con balón; en los adultos casi siempre se coloca un stent en el segmento coartado. Se considera o se busca que el gradiente residual sea menor de 10 mmHg.

Las complicaciones son pocas, y pueden deberse a mala colocación del stent¹¹. La elección final del tratamiento de la CoAo detectada tardíamente depende de varios factores, como la morfología y la severidad de la CoAo, condición vascular que incluye vasos colaterales y comorbilidad^{10,11}.

En este caso, la sospecha diagnóstica de EAC se realizó en base a la clínica, alteraciones electrocardiográficas y confirmado por un estudio de imagen; se ha descrito en la literatura la realización de estudio de tomografía computarizada de emisión monofotónica usando ^{99m}Tc sestamibi con protocolo de un día (SPECT)¹² para la determinación de isquemia e infarto en pacientes con dextrocardia.

Cabe mencionar que el origen anómalo de la arteria Cx del seno coronario derecho es raro; la incidencia de anomalías de las arterias coronarias se ha reportado entre el 0.6-1.3% en angiografía y el 0.3% en autopsias¹³.

Están reportados en la literatura casos de revascularización coronaria en pacientes con *situs inversus* en dextrocardia, no así en pacientes con *situs solitus* y dextrocardia.

Conclusiones

El *situs solitus* en dextrocardia se asocia en la mayoría de veces con otras malformaciones cardíacas, por lo que se debe examinar detenidamente al paciente y solicitar estudios complementarios si la exploración física no satisface. La permanencia de HAS secundaria a CoAo pudo llevar a la paciente a presentar una aterosclerosis coronaria acelerada, desencadenando angina. Es crucial realizar el diagnóstico de CoAo en la niñez para evitar sus consecuencias.

Las enfermedades congénitas del corazón en el adulto comprenden un grupo complejo de patologías y son un reto en la práctica clínica del cardiólogo; se requiere un equipo multidisciplinario.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Maldjian PD, Saric M. Approach to dextrocardia in adults: Review. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188:39-49.
2. Solzbach U, Beuter M, Hartig B, et al. Isolated dextrocardia with situs solitus (dextroversion). *Herz.* 2010;35:207-10.
3. Garga N, Agarwala BL, Modia N, et al. Dextrocardia: An analysis of cardiac structures in 125 patients. *Int J Cardiol.* 2003;88:143-55.
4. Attie F. *Cardiopatías congénitas en el adulto.* Elsevier España. 2003:125-9.
5. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999;20:411-7.

6. Armstrong W, Ryan T. *Ecocardiografía de Feigenbaun*. 7.^a edición Lippincott Williams & Wilkins; 2010. p. 580.
7. Centers for Disease Control and Prevention. Leading Causes of Death in Females United States, 2011 [consultado 10 Ago 2015]. Disponible en: <http://www.cdc.gov/women/lcod/2010/index.htm>
8. Roifman I, Therrien J, Ionescu-Ittu R. A coarctation of the aorta and coronary artery disease: Fact or fiction. *Circulation*. 2012;126:16–21.
9. Contreras A, Gonzalez-Pacheco H, Arias-Mendoza A, et al. The adult with congenital heart disease in a coronary care unit: Clinical characteristics and outcome. *JACC*. 2014.
10. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *European Heart Journal*.
11. Bhatt AB, Foster E, Kuehl K, et al. American Heart Association Council on Clinical Cardiology. Congenital heart disease in the older adult. *Circulation*. 2015;131:1884–931.
12. Özdemir S, Gazi E. Myocardial perfusion spect imaging in dextrocardia: A case report. *Molecular Imaging and Radionuclide Therapy*. 2013;22:70–2.
13. Zemanek D, Veselka J, Kautznerova D, et al. The anomalous origin of the left coronary artery from the right aortic sinus: Is

the coronary angiography still a 'gold standard'? *Int J Cardiovasc Imaging*. 2006;22:127–33.

Karol Andrea Guzmán-Guillén^{a,*},
César Eduardo Hernández-Fonseca^a,
Paloma Eunise Cossio-Torrico^b, Sergio Andrés Ciales-Vera^b,
Daniel Zavaleta-López^c y Alfonso Buendía-Hernández^d

^a *Departamento de Cardiología Clínica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, D.F., México*

^b *Departamento de Radiología e Imagen, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, D.F., México*

^c *Departamento de Cardiología Pediátrica, Clínica de Chiapas, Chiapas, México*

^d *Departamento de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México, D.F., México*

* Autor para correspondencia. Calle 11, Colonia Belisario Domínguez Sección XVI, Delegación Tlalpan, código postal 14080, México, D.F., Teléfono: +5567062465. Correo electrónico: karolandreagg@hotmail.com (K.A. Guzmán-Guillén).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.acmx.2015.10.002>

Broncoplastia con *stent* en bronquio principal izquierdo en un paciente con síndrome de válvula pulmonar ausente. Reporte de caso



Stent broncoplasty in left main bronchus in a patient with absent pulmonary valve syndrome. A case report

Presentación del caso

El síndrome de válvula pulmonar ausente es una cardiopatía congénita rara, caracterizada por la falta de desarrollo o formación rudimentaria de las sigmoideas pulmonares acompañadas de dilatación aneurismática del tronco y ramas pulmonares, descrito por Chevers en 1847¹.

La dilatación de las arterias pulmonares observada en esta enfermedad es la causa más importante de morbilidad. Sin embargo, no existe a la fecha una afirmación sobre el origen de esto. Arensman et al.² y Rabinovitch et al.³ demostraron disminución del tejido elástico y existencia de malformaciones en bronquios secundarios y terciarios.

Posterior a la corrección quirúrgica total en estos pacientes, una de las complicaciones no asociada al tipo de tratamiento quirúrgico es la presencia de malacia en los bronquios, referida en aproximadamente el 32% de los pacientes⁴.

Dentro de las opciones de tratamiento se encuentra la colocación de *stent* en la vía aérea. El primer *stent* metálico fue usado por Canfield y Norton en 1933. Dentro de las opciones de *stents* metálicos, el Palmaz, hecho de acero

y mezcla de alambre, es expandido mediante balón y en la actualidad no se recomienda su uso en vía aérea ya que puede ser comprimido o colapsado. La segunda generación de *stents* metálicos fue iniciada por el Wallstent realizado con filamentos de cobalto, utilizado para tratar estenosis de vía aérea. Recientemente, el nitinol ha sido utilizado en prácticamente todos los *stents* metálicos autoexpandibles. Existen *stents* cubiertos como el Advanta V12[®], empleado por primera vez para el tratamiento de la coartación aórtica en 2009⁵, el cual se encuentra cubierto con membrana de politetrafluoroetileno lo cual encapsula los *strut* del *stent* creando una interface para la pared de la vía aérea.

El objetivo de presentar este caso fue dar a conocer el primer caso reportado en la literatura de broncoplastia con *stent* en síndrome de válvula pulmonar ausente.

Presentamos el caso de una paciente femenina de 8 meses de edad, con antecedente de hospitalizaciones previas por infecciones de vías respiratorias. A su ingreso con fallo cardiaco y dificultad respiratoria, SatO₂ 85%, soplo sistólico-diastólico grado VI/VI paraesternal izquierdo alto, auscultación pulmonar con crépitos bilaterales. La radiografía de tórax con *situs solitus*, arco aórtico izquierdo, cardiomegalia grado II y trama vascular pulmonar aumentada. El electrocardiograma en *situs solitus* eléctrico, eje QRS a la derecha, con datos de hipertrofia ventricular derecha. El ecocardiograma reportó síndrome de válvula pulmonar ausente con estenosis (gradiente máximo 83 mmHg) e insuficiencia libre, TAPSE 13, FEVI 70%, diámetro diastólico del ventrículo derecho 27 mm (*Z-score* +3,6), RDAP 14 mm, RIAP 14 mm (*Z-score* +5,3 y +5,8, respectivamente), anillo aórtico 15 mm (*Z-score* +6,1). Se realizó tomografía cardiaca encontrando válvula pulmonar ausente con dilatación del tronco y ramas pulmonares condicionando compresión del bronquio principal izquierdo (fig. 1a).