



7. Cardiopatías congénitas

7.1. Síndrome de ALCAPA presentación atípica en paciente adulto con función ventricular normal

Chávez-Ruiz César David
Instituto Mexicano del Seguro Social.

Introducción: femenino de 31 años acude referida por un soplo, está asintomática, en clase funcional 1 de la NYHA, negó antecedentes cardiovasculares o enfermedades previas, se ausculta un soplo continuo con epicentro pulmonar, clínicamente sin datos de falla cardiaca. Realizamos ecocardiograma transtorácico encontrando: tronco de la arteria pulmonar y sus ramas dilatadas con un flujo anormal fásico continuo que drena hacia el tronco de la arteria pulmonar debajo del plano valvular, el resto del ecocardiograma es normal. Se realiza posteriormente angiotomografía de coronarias encontrando: nacimiento anormal del tronco coronario izquierdo (TCI) desde el tronco de la arteria pulmonar (ALCAPA), las arterias coronarias con dilatación ectásica severa, se observa extensa red de arterias colaterales desde la descendente posterior hasta la coronaria izquierda. La paciente no acepta intervención quirúrgica, por lo que continuamos vigilancia y tratamiento médico y restricción de esfuerzo físico. **Resultados:** el síndrome de ALCAPA es una entidad infrecuente cuyo diagnóstico es complicado en ausencia de síntomas y al presentar función ventricular izquierda normal; sin embargo, en nuestra paciente, las características del soplo en exploración física, la dilatación del origen de la coronaria derecha y el flujo fásico anormal que drenaba hacia tronco de la pulmonar en el ecocardiograma, nos llevó a realizar una angiotomografía, donde se obtuvo el diagnóstico definitivo. Ésta es la técnica diagnóstica

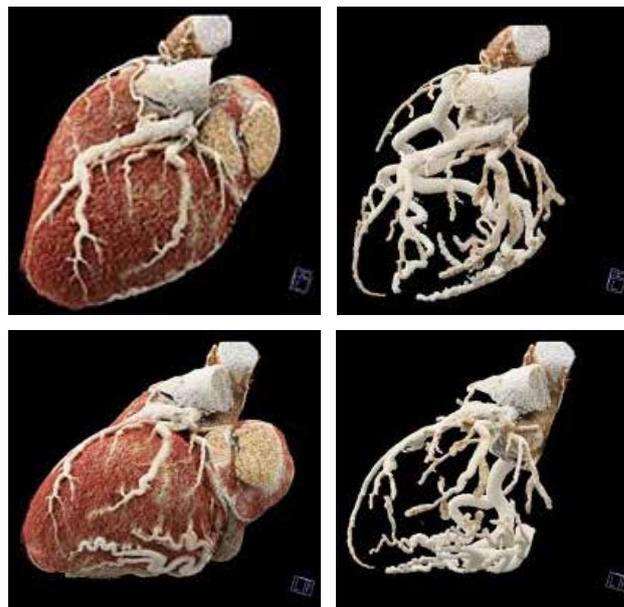


Figura 7.1.2.

de elección y genera mayor información anatómica para planear un tratamiento. **Análisis:** el diagnóstico de ALCAPA en adultos es infrecuente, la presentación clínica habitual es falla cardiaca, el origen anómalo del TCI ocasiona isquemia silente, lo que culminará en disfunción ventricular izquierda. Hay pocos casos reportados en los que el paciente se encuentra asintomático con función ventricular normal, esto pudiera explicarse al desarrollo de arterias colaterales desde la coronaria derecha que logran mantener la perfusión izquierda, manteniendo así la función ventricular normal; sin embargo, pese al estado asintomático inicial, estos pacientes eventualmente culminarán en falla ventricular izquierda debido a la isquemia silente. **Conclusiones:** el síndrome de ALCAPA es una entidad rara en adultos manifestada principalmente por disfunción ventricular izquierda, aunque existen casos poco frecuentes en los que la función ventricular es normal. El abordaje diagnóstico por angiotomografía es la técnica de elección en pacientes con alta sospecha de este síndrome.

7.2. Cor triatriatum sinister: causa inusual de accidente cerebrovascular en adultos

Alanís-Naranjo José Martín, Flores-Ibarra Elvira,
Estrada-Jaime Jesús Daniel, Rivera-Hermosillo Julio César
Hospital Regional 1° de Octubre, ISSSTE.

Introducción: *cor triatriatum sinister* (CTS) es una anomalía cardiaca caracterizada por una membrana fibromuscular accesoria que divide la aurícula izquierda, con una prevalencia de 0.1-0.4% en pacientes

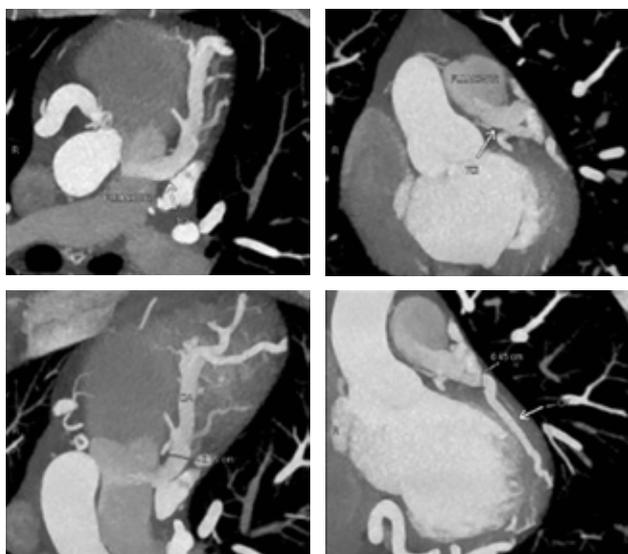


Figura 7.1.1.

con cardiopatía congénita. Los pacientes a menudo permanecen asintomáticos hasta la edad adulta, y los accidentes cerebrovasculares (ACV) ocurren en un pequeño número de casos. **Descripción del caso:** masculino de 58 años hospitalizado por ACV isquémico, en el que se detectó fibrilación auricular (FA) (Figura 7.2.1A). A la auscultación con soplo holosistólico intensidad 3/6 en foco tricuspídeo y soplo continuo intensidad 3/6 en foco mitral. El monitoreo Holter demostró FA (Figura 7.2.1B), y el ecocardiograma reveló dilatación biauricular (derecha: 72 mL/m², izquierda: 182 mL/m²), insuficiencia mitral severa, insuficiencia tricuspídea severa, CTS con fenestración de 12.4 × 11 mm con gradiente a través del defecto de 34 mmHg (Figura 7.2.2), sin trombos ni defectos congénitos asociados. El paciente rechazó cualquier procedimiento invasivo o quirúrgico; fue dado de alta con antiarrítmico y anticoagulante oral. Durante dos años de seguimiento no presentó nuevos episodios de ictus ni discapacidad significativa. **Resultado:** el CTS es cada vez más



Figura 7.2.1.

reconocido a pesar de su rareza. Si bien la ecocardiografía ayuda a confirmar el diagnóstico, se necesita mayor evidencia sobre las opciones de tratamiento como cirugía versus abordaje percutáneo, trombotoprofilaxis y el seguimiento a largo plazo, principalmente si ocurren complicaciones embólicas. **Análisis y conclusiones:** en el diagnóstico de CTS es preferible la ecocardiografía transesofágica, ya que permite una mejor visualización de la aurícula izquierda y su membrana. El ACV ocurre en esta cardiopatía por la alta prevalencia de fibrilación auricular, estancamiento del flujo sanguíneo en el compartimento accesorio o embolización paradójica en casos con comunicación interauricular. El tratamiento dependerá de los síntomas: hallazgo incidental sin gradiente de presión no requiere tratamiento, mientras que la extracción de la membrana auricular puede ser necesaria en pacientes con obstrucción grave, demostrando una supervivencia satisfactoria con una baja probabilidad de reintervención. La intervención por catéter es factible en casos seleccionados, pero se desconocen resultados a largo plazo. La dilatación del orificio podría no tener éxito en sujetos con calcificación de la membrana auricular.

7.3. Una cardiopatía congénita compleja, atresia de la válvula aórtica, comunicación interventricular tipo membranosa

Vásquez-Santiago Moisés Iván, de-la-Vega-Santillán Carlos Alberto, Casillas-Silva Andrea Grisela

UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: mujer de 47 años, sin factores de riesgo cardiovascular, acude a valoración por disnea de medianos esfuerzos, retención hidrosalina en miembros inferiores, exploración física, reforzamiento del segundo ruido cardiaco, a la palpación levantamiento sistólico en segundo espacio intercostal izquierdo, radiografía de tórax con ensanchamiento mediastinal a expensas de arco pulmonar, electrocardiograma con bloqueo de rama derecha incompleto, ecocardiograma con fracción de expulsión del ventrículo izquierdo al 38%, insuficiencia mitral y tricuspídea severa, hipertensión pulmonar severa, resonancia magnética, con tronco arterioso común,

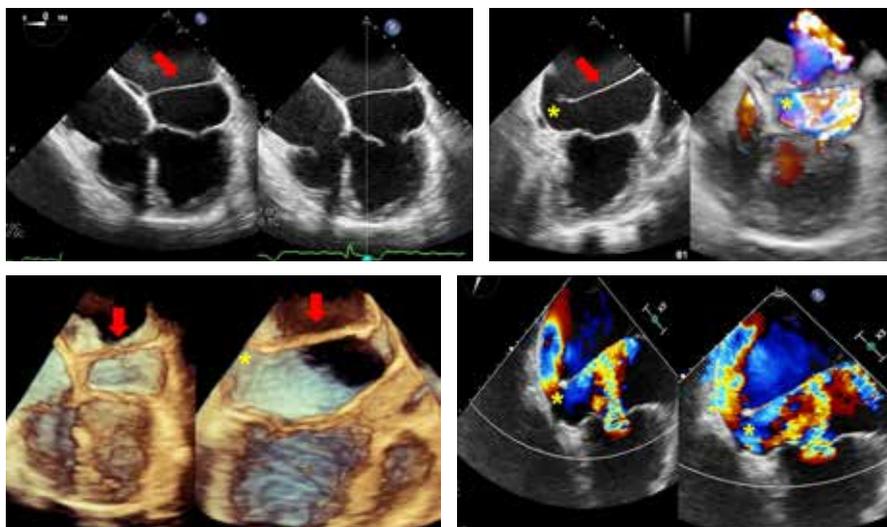


Figura 7.2.2.

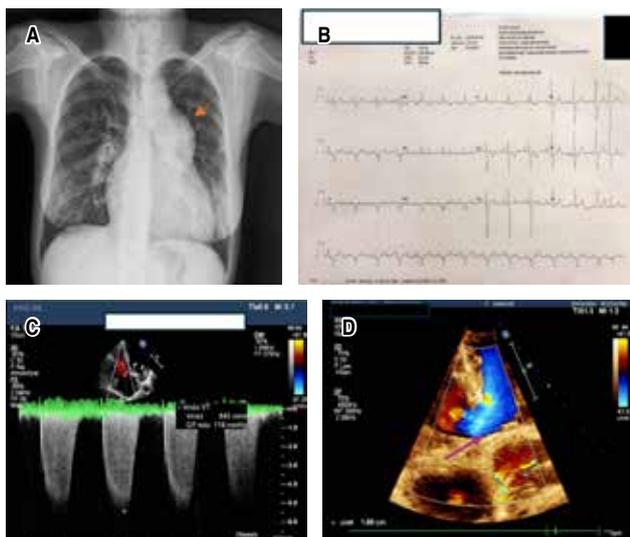


Figura 7.3.1: A) Radiografía PA de tórax: imagen sugestiva de dilatación de TAP. B) ECG: bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His, hipertrofia ventricular izquierda, sobrecarga sistólica de VD. C) ECOTT Doppler continuo a nivel de VT: Vmáx IT 5.4 m/s. D) Doppler color en eje apical cuatro cámaras: CIV perimembranosa.

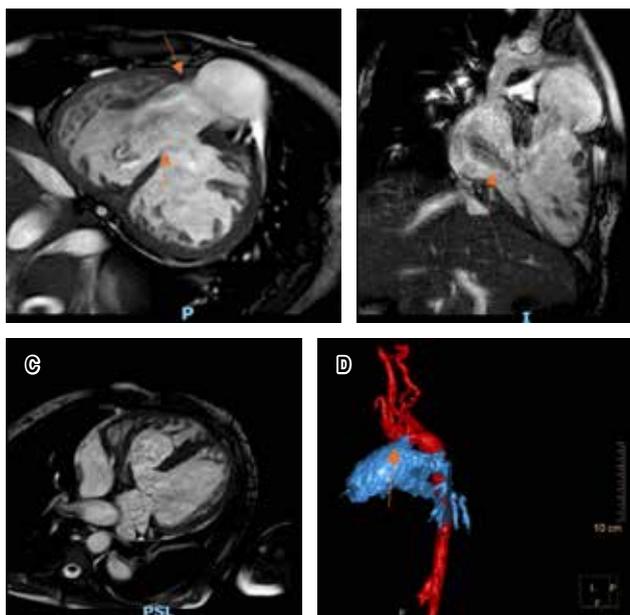


Figura 7.3.2: Resonancia magnética A) Corte transversal a nivel de tracto de salida de VD: comunicación interventricular. B) Corte sagital a nivel de válvulas tricúspide y pulmonar. C) CIV, ausencia de válvula aórtica. D) Reconstrucción 3D por angiioresonancia magnética: TAP dilatado, PCA.

coartación aórtica postductal, datos de hipertensión pulmonar severa, diagnosticando cardiopatía congénita tipo atresia de la válvula aórtica, tronco arterioso común, comunicación interventricular tipo membranoso. **Resultado:** el pronóstico de la atresia valvular aórtica sin intervención es uniformemente fatal después del cierre fisiológico del conducto arterioso persistente (CAP) y representa 25% de las muertes. Los estudios de seguimiento muestran que la mortalidad se reduce significativamente después de la intervención, la supervivencia general a 10 años es casi del 90%. **Análisis y conclusiones:** la atresia valvular aórtica es infrecuente, las cúspides valvulares aórticas están fusionadas desde el nacimiento, provocando una obstrucción crítica al tracto de salida izquierdo, en 4-6% de estos pacientes puede coexistir una comunicación interventricular (CIV) que condicione un adecuado desarrollo del ventrículo izquierdo (VI) y válvula mitral. Debido a la falta de válvula aórtica, la raíz aórtica generalmente surge de la base del corazón. Las arterias coronarias normalmente surgen de la raíz aórtica, la aorta ascendente y el cayado de la aorta son hipoplásicos. Se reporta un gran conducto arterioso que desemboca en la aorta descendente.

7.4. Evaluación biosocial a largo plazo en pacientes operados de cirugía de Fontan

Escorcía-Murillo Karla Josseling
Instituto Nacional de Cardiología «Ignacio Chávez».

Introducción: los pacientes con circulación de Fontan, que dependen de flujo pulmonar pasivo, tienen una capacidad limitada para aumentar el gasto cardiaco según sea necesario. La evaluación objetiva de la aptitud cardiopulmonar es uno de los factores más importantes que afectan la calidad de vida de los pacientes y el pronóstico después de la corrección quirúrgica, lo que sigue siendo difícil en la práctica clínica. El estándar de oro para la expresión de la aptitud cardiopulmonar es el consumo máximo de oxígeno; Qu y colaboradores realizaron un estudio comparando las variables derivadas de la prueba de caminata de seis minutos y prueba de esfuerzo cardiopulmonar en la evaluación pronóstica de pacientes con cardiopatías congénitas. En un estudio realizado en 2017 se encontró que en 30% de los sujetos que recibieron cirugía de Fontan, las puntuaciones del Resumen de salud psicosocial fueron consistentes con una calidad de vida psicosocial significativamente deteriorada. **Material y métodos:** se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de corte transversal, que incluyó

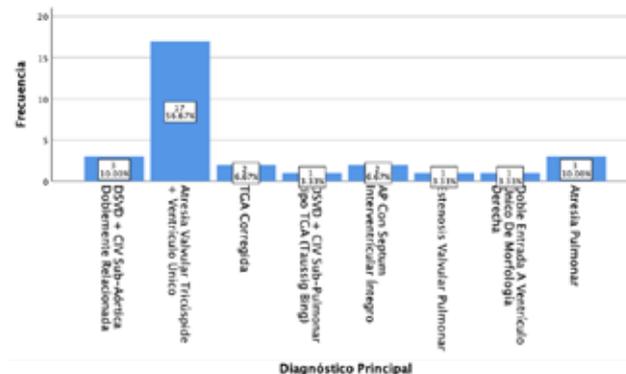


Figura 7.4.1.

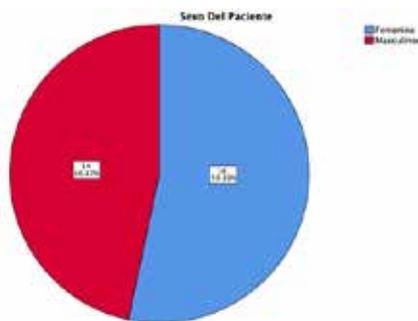


Figura 7.4.2.

Tabla 7.4.1.

	Media	Mínimo	Máximo
Distancia recorrida	491.4 ± 68.8	316	649
Saturación inicial	82.3 ± 7.2	67	94
Saturación final	74 ± 9.7	53	90
Borg final	2.6 ± 1.6	0.3	8.1

a pacientes operados menores de 18 años de derivación cavopulmonar total durante el periodo de 2005 a 2019. Se realizó una base de datos en el programa RedCap (*Research Electronic Data Capture*) y se utilizó el programa estadístico SPSS versión 22, para análisis de datos. **Análisis estadístico:** se realizó revisión de los expedientes clínicos para la obtención de información y llenado de la ficha previamente elaborada (Instrumento de recolección), cada expediente revisado cumplió con los criterios de inclusión ya mencionados, con el fin de evitar recolectar información de expedientes incompletos. **Resultados:** se incluyó un total de 30 pacientes, de los cuales 53.3% corresponde a sexo masculino. La edad promedio al momento de la cirugía fue de 9.2 ± 3.5 (mínima de 3 y máxima 17 años), y la media de años de seguimiento a la fecha fue de 9.2 ± 3.5 (mínima de 3 y máxima 17 años). El principal diagnóstico que conllevó a la cirugía fue la ausencia de conexión atrioventricular derecha en 56.7%. El 50% de los pacientes requirió abordaje con circulación extracorpórea. La dominancia ventricular más frecuente correspondió a la izquierda en 70% de los pacientes. Dentro de las comorbilidades presentes en la población de estudio, la principal reportada es edema periférico (37.7%), sin embargo, en la revisión de valores de transaminasas al momento de la evaluación se reportó patológica en 40% de los pacientes, lo cual obliga a incorporar otros estudios que permitan evaluar de manera temprana lesión hepática, entre otras potenciales complicaciones. Se realizó prueba de caminata a todos los pacientes, obteniendo una media de distancia recorrida de 491.4 metros, (mínima de 316 y máxima 649 metros). En el presente estudio la media de saturación previa fue de $82.3 \pm 7.2\%$ y al final de la prueba fue de $74 \pm 9.7\%$. Con relación a su apreciación del nivel actual de su salud (uno catalogado como muy mala y máxima cinco siendo excelente) el 43.3% ($n = 13$) de los pacientes puntuaron su salud en nivel 4, 40% ($n = 12$) consideraron excelente su salud actual y 16.7% ($n = 5$) consideraron su salud regular. Al evaluar su transición de salud, 63.3% ($n = 19$) manifiesta que es buena y 36.7% ($n = 11$) manifestaron que su transición es mala.

Se solicitó que valorara su percepción de la salud con relación a las demás personas y 66.7% ($n = 20$) aseveró que su salud es igual de buena en comparación a las demás personas, en cambio 33.3% ($n = 10$) refiere que su salud es mala en comparación con las demás personas. **Conclusiones:** la cirugía de Fontan ha cambiado el pronóstico en los pacientes con cardiopatías de tipo univentricular, incrementando su esperanza de vida. Los datos recientes cada vez más brinda información que permite detectar de manera temprana complicaciones durante el curso de vida de esta población. En el presente estudio se reportó un promedio esperado de distancia recorrida en caminata de seis minutos, similar a la literatura internacional, y dicha prueba es una herramienta útil en el seguimiento de los pacientes. La calidad de vida de estos pacientes puede encontrarse reducida al compararse con población sana, es importante conocer la situación de cada uno, ya que puede ser un indicador de la presencia de las comorbilidades esperadas en esta población, asimismo el ejercicio cardiovascular es importante en estos pacientes, y la percepción de su salud puede interferir en el apego a programas de rehabilitación cardíaca.

7.5. Membrana supraavicular aórtica parcial vs disección aórtica en síndrome de Marfan

Espinosa-Flores Melissa, León-Blanchet Jessica,
Nochebuena-López Jesús Armando, Mares-Orozco Adán Rafael
Hospital General de México «Dr. Eduardo Liceaga».

Introducción: masculino de 34 años con antecedente de síndrome de Marfan (SMF), clase funcional (CF) NYHA II de dos años de evolución, acompañado de edema de miembros pélvicos y disnea paroxística nocturna. Ingresó a urgencias por falla cardíaca descompensada, CF NYHA IV. Examen físico: ingurgitación yugular grado 4, signo de Corrigan presente. Pulsos carotídeos hiperkinéticos, pulsos radiales y femorales regulares tipo *magnus celer*. Se observa levantamiento paraesternal bajo. Soplo de regurgitación aórtica. Foco accesorio aórtico soplo de Austin Flint. Se observaron signos de Quincke, Landolfi, Lian, Hill y Musset positivos. Se obtuvo una creatinina de 0.84 mg/dL, TnI 1,072 ng/mL, BNP 5,000 ng/mL. Electrocardiograma ritmo sinusal, BRA e HVI. La ecocardiografía transtorácica (ETT) demostró disfunción diastólica grado II, hipertrofia excéntrica, FEVI 31%, aurícula y ventrículo izquierdo dilatados, insuficiencia aórtica severa, insuficiencia mitral y tricúspide moderadas, aorta ascendente de 78 mm, disección aórtica Stanford A/De Bakey II (5), ecocardiograma transesofágico (ETTE) mismos hallazgos de ETT (Figura 7.5.1A), membrana supraavicular aórtica parcial (Figura 7.5.2B), sin características ecocardiográficas de disección aórtica (Figura 7.5.1B-D) con continuidad del Doppler color en el complejo aórtico (Figura 7.5.1D), angiotomografía con mismos hallazgos de ETT vs membrana supraaórtica (Figura 7.5.2). **Resultado:** se realizó cirugía de Bentall, sustitución de válvula mitral y plastia tricúspide. En el quirófano se confirmó la disección aórtica. Postoperatorio sin complicaciones. **Análisis y conclusiones:** el síndrome de Marfan (SMF) es el trastorno hereditario del tejido conectivo más frecuente, asociado principalmente a aortopatías. El aneurisma, ruptura y disección de la raíz aórtica son la principal causa de muerte de estos pacientes. Existe información limitada sobre membrana supraaórtica en relación a SMF, representando un desafío diagnóstico, la evaluación multiimagen jugó un papel importante. Se realizó búsqueda en bases de datos PubMed, EMBASE y LILACS, artículos que tuvieran los términos MeSH del caso

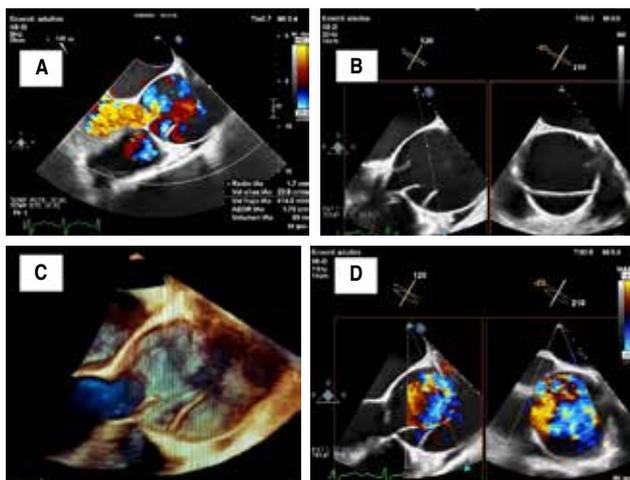


Figura 7.5.1.

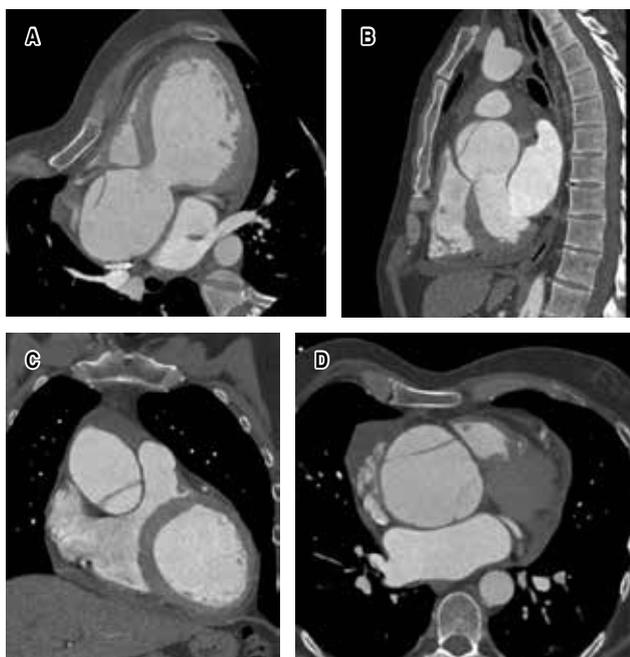


Figura 7.5.2.

reportado. Se incluyeron citas bibliográficas publicadas hasta 2019. ETT y ETE son métodos de abordaje principal ante aortopatías del SNF, apoyado por la angiogramografía. La resolución quirúrgica de una membrana supraoártica vs disección aórtica difiere en urgencia. Nuestro paciente representó un reto diagnóstico, el hallazgo quirúrgico tuvo el diagnóstico final.

7.6. Persistencia de vena cava izquierda y ausencia de vena cava superior derecha como hallazgo de implantación de marcapasos definitivo

Castillo-Montes Manuel de Jesús, Martínez-Belmonte Haydee Alejandra, Estrada-Jaime Mario Alberto, Mendoza-Cruz Gabriel, Rivas-Hernández Evaldo Zoé, González-Coronado Vidal José
Hospital Regional 1º de Octubre, ISSSTE, Ciudad de México, México.

Introducción: la persistencia de la vena cava izquierda (PLSVC) es una anomalía congénita en la que la vena cava superior izquierda no se reabsorbe durante el desarrollo fetal. En la mayoría de los casos, la PLSVC drena en el seno coronario sin causar síntomas, pero puede asociarse con otras anomalías cardíacas, como defectos del septo auricular y arritmias, que pueden complicar procedimientos médicos y quirúrgicos. **Descripción del caso:** masculino de 67 años con hipertensión arterial. Presenta disnea, lipotimia y bradicardia 40 lpm, se realizó holter identificando pausas sinusales de 2.9 s. Durante la hospitalización presentó síncope con bradicardia extrema 29 lpm, colocando marcapasos temporal (MCP) utilizando abordaje subclavio izquierdo; es trasladado a nuestra unidad para colocación de MCP definitivo. Se identificó conducción con QRS estrecho por lo que se recolocó electrodo y al control radiográfico se evidenció trayecto anómalo del electrodo (Figura 7.6.1A), sospechando de PLSVC. Durante implantación de MCP definitivo se realiza abordaje subclavio derecho, al avanzar guía se detectó trayecto anómalo (Figura 7.6.1B) realizando angiografía venosa bilateral subclavia, evidenciando persistencia de vena cava superior izquierda con drenaje en seno coronario dilatado, así como ausencia de vena cava superior derecha (RSVC) (Figura 7.6.2), colocando MCP femoral derecho y siendo programado para colocación de MCP epicárdico por dificultad anatómica, el cual se colocó con éxito. **Material y métodos:** se realizó búsqueda bibliográfica en repositorios de evidencia científica arbitrada referente a la persistencia de vena cava superior. **Resultados y conclusiones:** la identificación de trayectos anómalos de accesos vasculares superiores, principalmente izquierdos, deben de hacernos sospechar de estas entidades, ya que sugieren un reto anatómico y técnico en los pacientes y es necesario corroborarlo con un método diagnóstico de extensión. Yúsuke y

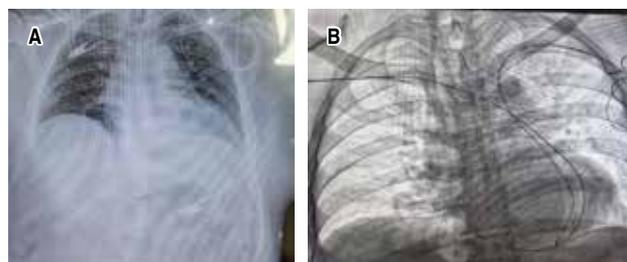


Figura 7.6.1.

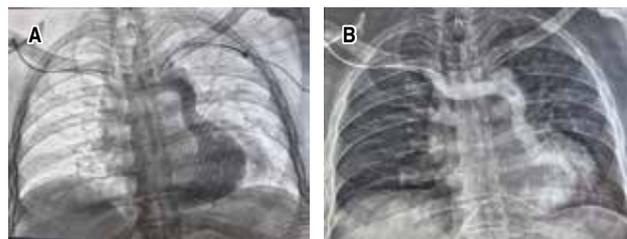


Figura 7.6.2.

colegas reportaron que la PLSVC ocurre en 0.3% de los pacientes con corazón normal y en 4.5% de los pacientes con cardiopatía congénita. La PLSVC con RSVC ausente, también conocida como PLSVC aislada, en *situs solitus* visceral-auricular es una malformación venosa muy rara, que ocurre en 0.07-0.15 % de los pacientes con implantes de marcapasos y en 0.09-0.13% de los casos *post mortem* que involucran cardiopatía congénita.

7.7. Factores asociados a muerte en pacientes con cardiopatía congénita y falla cardiaca. Cohorte Registro de Cardiopatías Congénitas del Adulto

Márquez-González Horacio, Yáñez-Gutiérrez Lucelli, Cruz-García Edgar, Sánchez-López Sheila
 UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: la FC es la primera causa de muerte en los adultos que viven con CC. La particularidad de estos enfermos radica en

la complejidad de las lesiones condicionadas por los diferentes mecanismos de las malformaciones cardiacas. Además, existen determinantes sociales que modifican el pronóstico y convierten la realidad de estos pacientes en un contexto diferente al ideal. La cohorte RECCAD (Registro de Cardiopatías Congénitas del Adulto) se conforma de los pacientes de las dos instituciones del país (Instituto Nacional de Cardiología y UMAE Hospital de Cardiología CMN SXXI) que tienen clínicas de adultos con CC. **Objetivo:** identificar y calcular el riesgo de variables clínicas, terapéuticas y determinantes sociales asociadas a muerte en pacientes con CC y falla cardiaca. **Material y métodos:** estudio de pronóstico de la cohorte RECCAD, conformada por enfermos > 18 años con CC atendidos en ambas instituciones. Fueron seleccionados los pacientes con fracción de expulsión del ventrículo sistémico menor de 40%. El tiempo 0 se construyó a partir de la inclusión en dichas clínicas (historia clínica cardiovascular y estudios de imagen). Los DSS se dividieron en las siguientes categorías: individual (tipo de CC, dividido en seis grupos diferentes de acuerdo al mecanismo de lesión, sexo, grupo de edad,

Tabla 7.7.1: Características y diferencias de los pacientes sobrevivientes y no sobrevivientes adultos con CC en falla cardiaca.

	Total N = 1,570 n (%)	Sobreviven N = 1,209 n (%)	No sobreviven N = 361 n (%)	p
Sexo				
Masculino	816 (52.0)	646 (53.4)	170 (47.1)	
Femenino	754 (48.0)	563 (46.4)	191 (52.9)	0.8
Tipo de CC				
Cortocircuitos no reparados	620 (39.5)	550 (45.5)	70 (19.4)	< 0.001
Anomalia de Ebstein	110 (7.0)	20 (1.7)	90 (24.9)	< 0.001
Doble discordancia	60 (3.8)	13 (1.1)	47 (13.0)	< 0.001
Obstrucciones derechas	463 (29.5)	407 (33.7)	56 (15.5)	< 0.001
Obstrucciones izquierdas	220 (14.0)	162 (13.4)	58 (16.1)	0.7
Cardiopatías univentriculares	97 (6.2)	57 (4.7)	40 (11.1)	< 0.001
Estado de la CC				
Reparados totalmente con necesidad de otra cirugía	797 (50.8)	779 (64.4)	18 (5.0)	< 0.001
Sin procedimientos	640 (40.8)	625 (51.7)	15 (4.2)	< 0.001
Cirugía paliativa	133 (8.5)	33 (2.7)	100 (27.7)	< 0.001
Arritmias sin tratamiento	543 (34.6)	373 (30.9)	170 (47.1)	< 0.001
Estado actual				
Trabajan	1,147 (73.1)	947 (78.3)	200 (55.4)	< 0.001
Dependen de otra persona	353 (22.5)	192 (15.9)	161 (44.6)	< 0.001
Determinantes sociales				
Educación básica	930 (59.2)	660 (54.6)	270 (74.8)	< 0.0001
Sin cuidados de transición a la edad adulta	455 (29.0)	254 (21.0)	201 (55.7)	< 0.001
Distancia del domicilio al centro mayor a 201 km	439 (28.0)	289 (23.9)	150 (41.6)	
Mujer con embarazo no planeado	80 (5.1)	30 (2.5)	50 (13.9)	0.05
Tipo de tratamiento				
INRA/ARAII + SGLT2 + BB selectivo + SRRA	314 (20.0)	291 (24.1)	23 (6.4)	< 0.001
ARAII IECA + BB+ SRRA	973 (62.0)	785 (64.9)	188 (52.1)	0.06
SRRA+ ASA	213 (13.6)	113 (9.3)	100 (27.7)	< 0.0001
Digoxina + otros medicamentos	70 (4.5)	20 (1.7)	50 (13.9)	< 0.0001

INRA = inhibidor de neprilisina. ARAII = bloqueador de receptor de angiotensina II. IECA = inhibidor de enzima convertidora de angiotensina. BB = betabloqueador. SRRA = bloqueador de receptor de aldosterona.

Prueba de χ^2 .

estado de CC), redes sociales y comunitarias (educación, empleo, nivel socioeconómico, estilo de vida) y socioeconómico general, cultural y condiciones del entorno (distancia al centro de atención, tipo de seguridad social, barreras de acceso a la salud, atención de transición). Además, se categorizó el tratamiento de FC en cuatro categorías: A) tetraterapia con fármacos inhibidores de neprilisina + antagonistas de angiotensina I (INRA/ARAI) + inhibidores del cotransportador de sodio glucosa 2 (SGLT2) + betabloqueador selectivo (BB) + antagonista de receptor de aldosterona (SRRA); B) antagonistas de angiotensina II (ARA II) o inhibidores de enzima convertidora de angiotensina (IECA) + BB + SSRA; C) SSRA + diurético de asa (ASA); o D) digoxina + otros medicamentos. La variable de desenlace fue muerte relacionada a complicaciones por FC, presentada dentro o fuera del hospital. Consideraciones éticas: investigación sin riesgo por Reglamento de Ley General en Salud en Materia de Investigación. Registro en comités de ambas instituciones. **Análisis estadístico:** se utilizó estadística descriptiva con medidas de tendencia central y dispersión. Se calculó incidencia acumulada del desenlace. Análisis comparativo entre sobrevivientes y no sobrevivientes con FC con prueba de χ^2 . Las variables con plausibilidad biológica y valor de p menor de 0.1 se sometieron a un análisis de riesgos proporcionales de Cox. El riesgo se calculó con Hazard Ratio (HR). Se realizó análisis de supervivencia bivariado

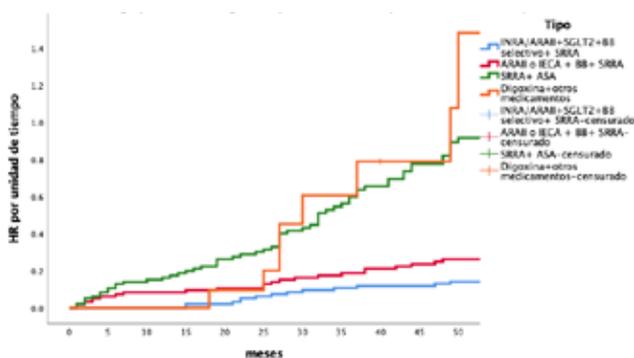


Figura 7.7.1: Cambio del riesgo para muerte según el tipo de tratamiento para muerte en ADCC y falla cardiaca.

Tabla 7.7.2: Análisis de riesgos proporcionales de Cox.

Variables	HR ajustado en análisis de proporciones de	IC95%
Factores personales		
Embarazo no planificado	2.1	1.7-3
Estado paliativo de la CC	3.2	1.8-6
Anomalía de Ebstein	5.3	2-6
Cardiopatía univentricular	7	3.4-9
Factores sociales		
Educación primaria	1.7	1.2-5
Desempleo	4	2.1-7
Distancia al centro > 200 km	1.5	1.1-4
Ausencia de cuidados de transición	13	7-15

con curvas de Kaplan Meier con los tratamientos administrados. El programa estadístico empleado fue SPSS versión 29 para MAC. **Resultados:** de 6,700 pacientes, 1,570 cumplieron criterios de FC. El promedio de edad fue 37 ± 5 , 816 (52%) fueron hombres. La incidencia acumulada de muerte (361 enfermos) fue 23.5 por cada 100 pacientes. Las variables más asociadas a muerte se muestran en la *Tabla 7.7.1*. Al focalizar el análisis según el tratamiento farmacológico la supervivencia a 60 meses (*Figura 7.7.1*): tetraterapia (sacubitril, dapagliflozina, betabloqueador selectivo y antagonista mineralocorticoide) fue de 87%; IECA o ARA II + betabloqueador + diurético de 70%; diurético exclusivo de 40% y digoxina de 20%. El 2% se encuentra en programa de trasplante cardiaco y un paciente fue trasplantado. El HR ajustado por estrato fue el siguiente en factores individuales (*Tabla 7.7.2*): mujeres con embarazos no planificados (HR = 2.1; IC95%, 1.7-3), cirugías paliativas (HR = 3.2; IC95%, 1.8-6), anomalía de Ebstein (HR = 5.3; IC95%, 2-6), univentricular (HR = 7; IC95%, 3.4-7); redes sociales y comunitarias fueron el nivel de educación primaria (HR = 1.7; IC95%, 1.2-5), sedentarismo (HR = 1.2; IC95%, 1-2.3), desempleo (HR = 4; IC95%, 2.1-7); y las condiciones socioeconómicas, culturales y ambientales generales fueron la distancia mayor a 200 km del centro de atención (HR = 1.5; IC95%, 1.1-4), ausencia de cuidado transitorio (HR = 13; IC95%, 7-15). La variable más asociada fue la ausencia de cuidados de transición. **Conclusiones:** existen variables en los adultos con CC que modifican su pronóstico y reflejan desigualdad en el tratamiento y seguimiento ideal.

7.8. Serie de casos: doble discordancia, un diagnóstico tardío con alta morbilidad cardiovascular

Ramírez-Ramírez Carlos Alberto, Sánchez-López Sheila Vania, López-Gallegos Diana, García-Dávalos Israel, Márquez-González Horacio, Yáñez-Gutiérrez Lucelli
 UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: históricamente la transposición corregida de grandes arterias se describió de forma inicial por Von Rokitnasky en 1875 y se caracteriza por discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial. Dicha patología es una cardiopatía congénita compleja, con una prevalencia estimada de < 1%, la mayoría de las ocasiones asociada a defectos y complicaciones que determinan su presentación. Hasta 90% se asocia a defectos congénitos concomitantes, siendo menos de 10% los que se presentan de forma aislada. Existe una variedad de defectos asociados siendo la tríada característica la presencia de defectos septales interventriculares, estenosis pulmonar e insuficiencia tricuspídea, los cuales juegan un papel importante en el curso final de la enfermedad. La presentación tardía de la enfermedad puede explicarse por la ausencia de defectos anatómicos acompañantes, la ausencia de trastornos del ritmo o de la conducción. Se han reportado casos de más de 90 años de edad que presentaron insuficiencia cardiaca, lo que es de vital importancia al considerar que la historia final de la enfermedad es el desarrollo de insuficiencia cardiaca. De acuerdo a lo mencionado, la doble discordancia es un grupo poco explorado con un diagnóstico y tratamiento complejo, que implica el manejo de los defectos asociados y sus complicaciones. Considerando que los defectos que la acompañan conllevan al desarrollo de insuficiencia cardiaca y tomando en cuenta que ésta es la principal causa de mortalidad es importante conocer las características clínicas, tratamiento previo y parámetros objetivos de esta población con el fin de mejorar la calidad de vida. Es por ello

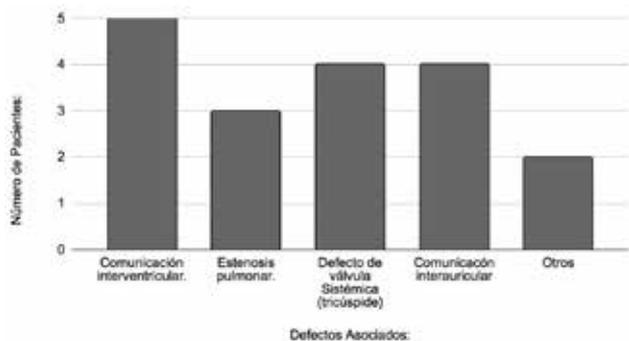


Figura 7.8.1.

Tabla 7.8.1: Características clínicas y demográficas (N = 9).

	n (%)
Edad promedio (años)	30.2 ± 23.1
Hombres	8 (88)
Mujeres	1 (11)
Diabetes	1 (11)
Hipertensión	1 (11)
Cardiopatía isquémica	1 (11)
Trastornos del ritmo y/o conducción	8 (88)
Fibrilación auricular	2 (22)
Flutter auricular	1 (11)
Taquicardia o fibrilación ventricular	0 (0)
Bloqueo auriculoventricular	4 (44)
Disfunción del nódulo sinusal	1 (11)
Marcapasos	5 (55)
IECA	2 (22)
ARA	3 (33)
ARNI	2 (22)
Dapagliflozina	1 (11)
Inhibidor del receptor de aldosterona	4 (44)
Betabloqueador	5 (55)
FEVI < 50%	3 (33)
FEVI ≥ 50%	6 (66)
CAF ≥ 35%	4 (44)
CAF < 35%	5 (55)
NYHA I	8 (88)
NYHA II	1 (11)
NYHA III-IV	0 (0)
Reparación quirúrgica	
Anatómica	0 (0)
Fisiológica	8 (88)
Cierre de CIV	5 (55)
Prótesis o plastia valvular izquierda	3 (33)
Prótesis o plastia pulmonar	1 (11)
Cierre de CIA	4 (44)

que nos dimos a la tarea de describir las variables clínicas de una población con este diagnóstico. **Material y métodos:** se realizó un estudio retrospectivo, observacional y longitudinal. Se analizaron las variables de edad, sexo, características clínicas, comorbilidades, trastornos de la conducción y ritmo, parámetros ecocardiográficos, defectos asociados y tratamiento médico empleado de una población de pacientes con doble discordancia. **Calificación asignada:**

asignar calificación (máximo 10 puntos). **Análisis estadístico:** se analizaron las variables de edad, sexo, características clínicas, comorbilidades, trastornos de la conducción y ritmo, parámetros ecocardiográficos, defectos asociados y tratamiento médico empleado de una población de pacientes con doble discordancia. El análisis de los resultados se llevó a cabo con métodos y modelos de análisis de los datos según tipo de variables: desviación estándar y porcentajes. **Resultados:** se incluyeron nueve pacientes con diagnóstico de doble discordancia, con una media de edad de 30.2 ± 23.1 años, ocho son hombres y uno es mujer. Siendo el de mayor y menor edad de 73 y ocho años, respectivamente. Los defectos asociados predominantes son: CIV en 55% (n = 5), seguido de CIA y defectos de la válvula izquierda en 44% (n = 4). Se identificó a un paciente con origen anómalo de arteria coronaria derecha y otro con *ductus* arterioso persistente. De las comorbilidades, un paciente con DT2 e HTA representan 22%. El 88% (n = 8) tenían trastornos del ritmo/conducción, 44% (n = 4) bloqueo auriculoventricular y 11% (n = 1) disfunción del nodo sinusal. El 77% (n = 7) recibió tratamiento médico, betabloqueador y espironolactona en 55% (n = 5) y 44% (n = 4), respectivamente. Se realizó corrección fisiológica en 88% (n = 8). El 100% (n = 5) con CIV, 75% (n = 3) con defectos de la válvula izquierda y 11% (n = 1) con estenosis pulmonar recibieron tratamiento quirúrgico. El 66% (n = 6) con FEVI de ≥ 50% y 55% (n = 5) CAF menor a 35%. El 88% (n = 8) en NYHA I. **Conclusiones:** las cardiopatías congénitas son un grupo complejo con evolución crónica y con dificultad para el diagnóstico y tratamiento. Sin ser la excepción la doble discordancia, donde su presentación varía en edad y gravedad, siendo su principal determinante la coexistencia de defectos asociados. Culminando con el desarrollo de insuficiencia cardiaca. Si bien el resultado final es la falla cardiaca, dentro de las recomendaciones del tratamiento, no existe pauta que especifique el manejo ideal en este contexto, por lo que la interrogante será: si los pacientes responden a los pilares del tratamiento para insuficiencia cardiaca, ¿cuál será la forma más objetiva para su valoración?

7.9. Origen anómalo de arteria coronaria derecha en seno de Valsalva izquierdo: reporte de caso

Camarillo-Noriega Carlos Alberto, Ramírez-Ramírez Carlos Alberto, Álvarez-Ferrales Octavio, Ramírez-Jiménez Laurel Ivonne
 UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: masculino de 71 años, sin antecedentes de importancia, quien presentó dolor torácico opresivo, intensidad 7/10, súbito, duración mayor a 20 minutos, localizado, con diaforesis profusa, acude a valoración con toma de electrocardiograma con evidencia de desnivel positivo del segmento ST en DII, DIII y AVF, V7 y V8 y troponina T ultrasensible en 716. En rastreo ecocardiográfico destaca FEVI 55%, hipocinesia inferoseptal e inferolateral en sus tres segmentos ventrículo derecho, TAPSE 20 y onda S 15 y sin incremento de las presiones de llenado. Se administró ácido acetilsalicílico 300 mg, clopidogrel 600 mg, atorvastatina 80 mg y se realizó estrategia invasiva temprana, se reportó origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno de Valsalva izquierdo con trayectoria interarterial, arterias coronarias permeables: coronaria derecha y circunfleja clasificada como CAD-RADS 1 (estenosis de 1-24%), índice de calcio coronario de 52 UA. Se realizó angio-TAC de coronarias donde se evidencia nacimiento anómalo de la coronaria derecha en el seno de Valsalva izquierdo con trayecto interarterial (tipo A). **Resultados:** el tratamiento quirúrgico es una

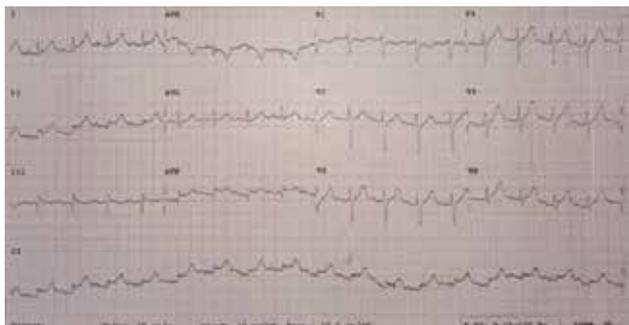


Figura 7.9.1: Electrocardiograma de 12 derivaciones con elevación del segmento ST en DII y AVF.

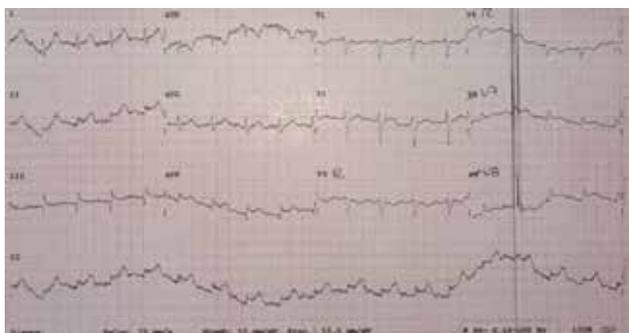


Figura 7.9.2: Electrocardiograma de 12 derivaciones con extensión eléctrica a ventrículo derecho por elevación del segmento ST en V3R, v3R, V7, V8.



Figura 7.9.3:

Coronariografía sin lesiones angiográficas significativas, nacimiento de coronaria derecha en seno de Valsalva izquierdo.

recomendación clase I en el caso del origen anómalo de arteria coronaria derecha con curso interarterial con evidencia de isquemia, sin embargo, en este caso el paciente se sometió a sesión médico-quirúrgica, donde debido a edad, comorbilidades y riesgo quirúrgico se consideró no candidato a tratamiento quirúrgico, por lo que se inició tratamiento médico. **Análisis y conclusiones:** la mayoría de las anomalías coronarias son asintomáticas, se asocian a menudo con un estado fisiopatológico de perfusión tisular inadecuada y

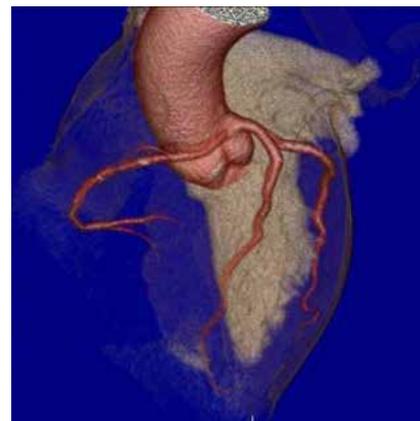


Figura 7.9.4:

Angiotomografía coronaria: origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno de Valsalva izquierdo.



Figura 7.9.5:

Angiotomografía coronaria: origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno de Valsalva izquierdo con trayecto interarterial

posterior hipoxia que conllevan isquemia miocárdica y muerte súbita. El nacimiento de la coronaria derecha en el seno de Valsalva izquierdo es de alto riesgo para muerte súbita.

7.10. Pronóstico de determinantes sociales en salud durante el periodo de transición a la edad adulta con cardiopatía congénita

Cruz-Varela María Fernanda, Márquez-González Horacio, Yáñez-Gutiérrez Lucelli

UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: las cardiopatías congénitas son el defecto más común y prevalente de ocho a 10 de cada mil nacidos vivos, de los cuales 85% de los bebés que nacen con cardiopatía congénita (CC) sobreviven hasta la edad adulta. Las clínicas de cardiología deben estar capacitadas para tener adecuados cuidados de transición para así aumentar la supervivencia de los pacientes. Diferentes factores influyen en el seguimiento y transición de los pacientes, uno de ellos son los determinantes sociales en salud y teniendo en México un sistema de salud fragmentado, los pacientes son tratados en diferentes instituciones sin estándares de atención integrados y uniformes. **Material y métodos:** para conseguir el objetivo se realizó un estudio de cohorte clásico (de la causa al efecto) que hará un seguimiento mediante expediente clínico de los pacientes

con CC. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años atendidos en la UMAE HC CMN SXXI. Incluyeron variables sociodemográficas (determinantes sociales en salud [DSS]) a dividir en individuales (sexo, asociación sindromática, tipo y estado de la cardiopatía congénita), sociales (educación, código postal, vivienda, escolaridad, ocupación), comunitarias (seguridad social), clínicas (tipo de cardiopatía congénita, estado de la cardiopatía) y desenlaces de interés como mortalidad y cuidados de transición. **Análisis estadístico:** estadística descriptiva: las variables cualitativas fueron expresadas en frecuencias y porcentajes. Las variables cuantitativas fueron analizadas de acuerdo con la distribución de la curva de normalidad con prueba de Shapiro-Wilks y fueron expresadas en medidas de tendencia central (promedio o mediana) y de dispersión (desviación estándar o rangos intercuartílicos). La medida epidemiológica empleada para medir incidencia acumulada fue con la fórmula de incidencia de punto expresada de la siguiente manera: incidencia acumulada (1, 5, 10 años) = casos (muertes relacionadas a la cardiopatía congénita) / total de la población. Estadística inferencial: se hicieron grupos de comparación de acuerdo con la variable independiente que será cuidados de transición. Las variables relacionadas con los determinantes sociales se emplearon como variante potencialmente confusoras. En las variables cuantitativas de acuerdo con su distribución se calcularon las diferencias con t de Student y U de Mann-Whitney; las variables cualitativas se calcularon con χ^2 o prueba de Fisher. Análisis de supervivencia: se realizaron curvas de supervivencia por método actuarial en periodos de cinco años, la

Tabla 7.10.1: Características generales de los pacientes (N = 358).

Variable	n (%)
Sexo	
Masculino	164 (45)
Femenino	194 (54)
Edad (años)*	32 (23-40)
Peso (kg)*	64 (62-67)
Talla (cm)*	160 (158-160)
Síndrome genético asociado	
Trisomía 21	14 (4)
No tiene una asociación sindrómica	317 (89)
Tipo de cardiopatía	
CIA	79 (22)
CIV	24 (7)
Anomalía de Ebstein	25 (7)
Tetralogía de Fallot	51 (14)
Estenosis valvular, supra-ventricular y de ramas pulmonares	14 (4)
Aorta bivalva con estenosis aórtica	21 (6)
Coartación aórtica	41 (12)
Entidad federativa de procedencia	
Chiapas	27 (8)
Ciudad de México	180 (50)
Guerrero	25 (7)
Estado de México	19 (5)
Morelos	20 (6)
Puebla	20 (6)
Querétaro	32 (9)

* mediana (percentiles 25 y 75).

Tabla 7.10.2: Comparación de los pacientes con y sin cuidados de transición de aspectos personales.

	Cuidados de transición		p
	Sí N = 122 n (%)	No N = 236 n (%)	
Sexo			
Masculino	67 (55.4)	97 (40.9)	
Femenino	54 (44.6)	140 (59.1)	0.001
Síndrome genético asociado			
Trisomía 21	7 (5.7)	7 (2.9)	NS
Síndrome de Noonan	3 (2.5)	0 (0)	NS
Síndrome de Williams	0 (0)	0 (0)	NS
Síndrome de Marfan o de espectro semejante	2 (1.6)	1 (0.4)	NS
Espectro de delección del cromosoma 22q11	0 (0)	0 (0)	NS
Síndrome de Turner	2 (1.6)	1 (0.4)	NS
No tiene una asociación sindrómica	95 (77.9)	222 (92.9)	0.05
Tipo de cardiopatía			
CIA	11 (9)	68 (28.5)	0.01
CIV	7 (5.7)	17 (7.1)	NS
PCA aislada	4 (3.3)	9 (3.8)	NS
Canal atrioventricular (incluye canal AV desbalanceado)	4 (3.3)	3 (1.3)	NS
Transposición de grandes arterias	2 (1.6)	4 (1.7)	NS
Doble discordancia (o también puede decirse transposición corregida de las grandes arterias)	5 (4.1)	5 (2.1)	NS
Anomalía de Ebstein	6 (4.9)	19 (7.9)	NS
Tetralogía de Fallot	22 (18)	29 (12.1)	NS
Doble vía de salida del VD	4 (3.3)	5 (2.1)	NS
Atresia pulmonar con CIV	5 (4.1)	2 (0.8)	NS
Atresia pulmonar sin CIV	3 (2.5)	3 (1.3)	NS
Estenosis valvular, supra-ventricular y de ramas pulmonares	4 (3.3)	10 (4.2)	NS
Rodete subvalvular aórtico	1 (0.8)	2 (0.8)	NS
Estenosis supra-ventricular aórtica	4 (3.3)	5 (2.1)	NS
Aorta bivalva con estenosis aórtica	3 (2.5)	18 (7.5)	NS
Coartación aórtica	19 (15.6)	22 (9.2)	NS
Coartación con hipoplasia del arco aórtico	2 (1.6)	7 (2.9)	NS
Estenosis mitral (por mitral en paracaídas o derivados)	3 (2.5)	1 (0.4)	NS
Atresia tricuspídea	6 (4.9)	2 (0.8)	NS
Doble entrada ventricular con VD hipoplásico	4 (3.3)	1 (0.4)	NS
Peso (kg)	62 ± 16	67 ± 17	NS
Talla (cm)	162 ± 12	158 ± 15	NS
Edad (años)	23 ± 9	40 ± 15	0.001
Estatus de la cardiopatía			
No reparado en vigilancia	7 (5.7)	42 (17.6)	NS
No reparado en cuidado paliativos	1 (0.8)	1 (0.4)	NS
Cirugía paliativa	25 (20.5)	15 (6.3)	0.001
Reparación total	89 (73)	181 (75.7)	NS

Tabla 7.10.3: Comparación de los pacientes con y sin cuidados de transición entre aspectos comunitarios y sociales.

	Cuidados de transición		
	Sí	No	p
	N = 122 n (%)	N = 235 n (%)	
Actividad actual			
No se conoce	0 (0)	4 (1.7)	NS
Estudia	75 (61.5)	31 (13)	0.001
Trabaja	32 (26.2)	152 (63.6)	0.001
Labores del hogar	0 (0)	1 (0.4)	NS
Dependencia de cuidados secundarios a la cardiopatía congénita	7 (5.7)	9 (3.8)	NS
Pensionado	7 (5.7)	37 (15.5)	0.05
Entidad federativa de procedencia			
Baja California Sur	1 (0.8)	4 (1.7)	NS
Chiapas	8 (6.6)	19 (7.9)	NS
Ciudad de México	61 (50)	119 (49.8)	NS
Guerrero	8 (6.6)	17 (7.1)	NS
Estado de México	1 (0.8)	18 (7.5)	NS
Morelos	11 (9)	9 (3.8)	NS
Oaxaca	3 (2.5)	2 (0.8)	NS
Puebla	6 (4.9)	14 (5.9)	NS
Querétaro	16 (13.1)	16 (6.7)	NS
Sonora	1 (0.8)	1 (0.4)	NS
Tabasco	1 (0.8)	0 (0)	NS
Tlaxcala	2 (1.6)	3 (1.3)	NS
Veracruz	2 (1.6)	3 (1.3)	NS
Institución que atendió durante la etapa pediátrica			
La misma institución (INC o UMAE HC CMN SXXI)	97 (79.5)	2 (0.8)	0.0001
Hospital Infantil de México Federico Gómez	2 (1.6)	0 (0)	NS
Hospitales Generales de Zona o UMAES del IMSS	18 (14.8)	1 (0.4)	0.0001
Hospitales de Alta Especialidad o Generales de Secretaría de Salud	2 (1.6)	0 (0)	NS
Hospitales Regionales del ISSSTE	1 (0.8)	0 (0)	NS

estadística empleada fue *Log Rank* o Breslow. Análisis predictivo: se utilizaron los principios de análisis de regresión incluyendo a todas aquellas variables con valor $p < 0.1$ o plausibilidad biológica, el análisis se realizó con riesgos proporcionales de Cox y se calculó el riesgo con *Hassall Ratio* (HR). El programa estadístico empleado será SPCS para Mac. **Resultados:** del total de población elegible, se obtuvieron un total de 358 pacientes con seguimiento a partir de los 18 años, la mediana de edad fue de 32 años (23-40); de los cuales 194 (54%) fueron mujeres; cardiopatías más frecuentes, CIA (22%), tetralogía de Fallot (14%) y coartación aórtica (12%); los estados con más registros de ser atendidos: Ciudad de México (50%). Del total de los pacientes que tuvieron cuidados de transición fueron 122 (34%). Se hizo el análisis comparativo entre pacientes con y sin

Tabla 7.10.4: Análisis de regresión logística de las variables predictoras de pacientes que tuvieron o no cuidados de transición.

	Constante	OR	IC95%	
Síndromes genéticos	0.02	0.014	0.058	0.006
Trabajo/estudio	0.456	1.578	1.262	1.973
Cardiopatías complejas	-0.036	0.964	0.937	0.993
Cardiopatías univentriculares	-0.482	0.614	0.453	0.842
Edad mayor de 35 años	0.122	2.5	1.6	3.8
Mujer embarazada	0.14	1.5	1.2	6
Constante	-0.046	0.955		

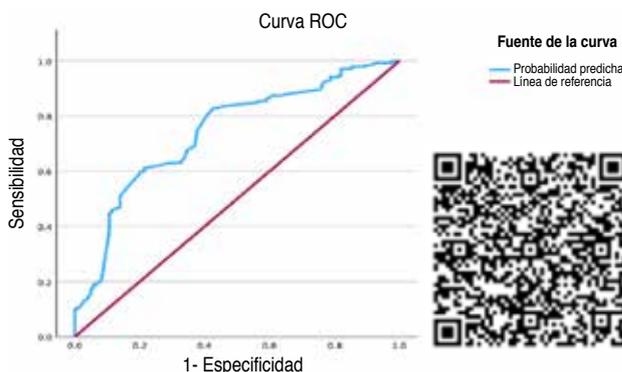


Figura 7.10.1: Curva ROC del modelo de riesgo de pacientes con cuidados de transición y calculadora de riesgo (QR).

cuidados de transición de los DSS con diferencias estadísticamente significativas que fueron [con, n (%) vs sin n (%), valor de p]: de las DSS individuales fueron: ser mujer, 54 (44.6%) vs 140 (59.1%), $p = 0.001$; aquellos sin una asociación sindrómica 95 (77.9%) vs 222 (92.9%), $p = 0.05$; las CC más frecuentes fueron la CIA con 11 (9%) vs 68 (28.5%), $p = 0.01$ y la coartación aórtica 19 (15.6%) vs 22 (9.2%), $p = 0.05$. El estado actual de las CC, los pacientes tuvieron un estado paliativo quirúrgico 25 (20.5%) vs 15 (6.3%), $p = 0.001$. De las DSS comunitarios y sociales, los que estudiaron 76 (61.5%) vs 31 (13%), $p = 0.001$; trabajaron 32 (26%) vs 152 (63%), $p = 0.001$; entidad federativa de los pacientes, de la Ciudad de México 61 (50%) vs 119 (49.8%), $p = 0.001$. Inicialmente se quería evaluar variables que predecían no tener cuidados de transición a la edad adulta, sin embargo, como la mayoría no tuvieron, se decidió realizar un análisis de regresión logística para identificar variables relacionadas a sí tenerlos; que incluyó variables con plausibilidad biológica se identificaron cinco variables predictoras: síndromes genéticos OR 0.014 (0.058-0.006), trabajo/estudio OR 1.578 (1.262-1.973), cardiopatías complejas OR 0.964 (0.937-0.993), cardiopatías univentriculares OR 0.618 (0.453-0.842), edad mayor de 35 años OR 2.5 (1.6-3.8), mujer embarazada OR 1.5 (1.2-6). Se calculó la probabilidad individual de cada sujeto con la fórmula de regresión logística ex/1-ex, se graficaron en un análisis de curva ROC (valor AUC 0.7). **Conclusiones:** el estudio de cohorte de pacientes con CC de la edad pediátrica a la adulta en una clínica de transición de México, nos ha demostrado que los determinantes

sociales en salud en presencia de síndromes genéticos, el estado de trabajo o estudio, el tipo específico de cardiopatía congénita, la edad y el estado de embarazo, influyen significativamente en la prestación de servicios de cuidados de transición a la edad adulta en pacientes adultos con cardiopatías congénitas, siendo algunas protectoras para que los pacientes cuenten con cuidados de transición y así evitar que pacientes sin cuidados de transición lleguen tarde al tratamiento adecuado que deberían tener. Es un manejo multidisciplinario como bien sabemos y por esto es importante considerar desde muy temprano un diagnóstico adecuado, pero sobre todo educar al paciente sobre su enfermedad, el seguimiento que debe tener y los cuidados.

7.11. Choque cardiogénico como primera manifestación de cardiopatía congénita compleja

Alejo-Arcos Jairo Iván del Ángel, Castellanos-Martínez Osvaldo, Estrada-Aguilar Iván, Yáñez-Gutiérrez Lucelli, Almeida-Gutiérrez Eduardo, Sánchez-López Sheila
 UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: mujer de 49 años, sin antecedentes de relevancia, inicia un mes previo a ingreso con disnea y edema de extremidades. Acude a valoración por exacerbación de sintomatología, presentándose con datos de congestión pulmonar, hepática y choque, iniciándose apoyo hemodinámico y diurético. Se realizó ecocardiograma reportando inversión en la morfología ventricular y discordancia ventriculoarterial. Se realizó resonancia magnética corroborando hallazgos, con ventrículo morfológicamente izquierdo sin alteraciones de la movilidad, FEVI de 40, ventrículo morfológicamente derecho trabeculado, hipertrófico con función sistólica longitudinal reducida, FEVD 38%, conexión atrioventricular discordante en modo perforado y defecto del septum interauricular de 23.7 mm tipo *ostium secundum*. **Resultados:** se realizó una revisión en una base de datos (PubMed) con los términos «transposición de grandes arterias congénitamente corregida» y «choque» desde 1950 hasta la fecha, encontrando únicamente dos casos reportados, ninguno



Figura 7.11.1: Ecocardiograma transtorácico en el eje apical, cuatro cámaras en donde se observa ventrículo derecho de morfología izquierda y ventrículo izquierdo con morfología derecha.

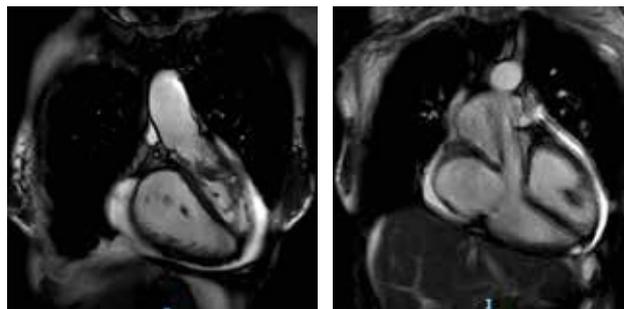


Figura 7.11.2: RMN con gadolinio donde se observa ventrículo morfológicamente izquierdo localizado especialmente en localización derecha. Ventrículo morfológicamente derecho localizado especialmente izquierdo, trabeculado. Conexión atrioventricular discordante en modo perforado.

de autores nacionales, lo cual traduce lo poco frecuente de esta presentación clínica en una cardiopatía congénita que cuenta con una prevalencia de por sí baja. **Análisis y conclusiones:** la doble discordancia es una cardiopatía rara, < 1% de los defectos cardiacos congénitos, usualmente asociada a otras alteraciones estructurales. La evolución se caracteriza por desarrollo progresivo de insuficiencia cardiaca desde la juventud, siendo poco frecuente la presentación inicial con choque cardiogénico. Actualmente, muchos casos están subdiagnosticados por desconocimiento. El tratamiento consiste en corrección de anomalías asociadas y disminuir la sobrecarga de cavidades cardiacas.

7.12. Interrupción del arco aórtico diagnosticada en la edad adulta: relevancia del abordaje de hipertensión en paciente joven

Lizárraga-López Christian Sahir, Güereca-Ortiz Larissa, Palma-Fierro Erick, Almeida-Gutiérrez Eduardo, Lupercio-Mora Karina, Yáñez-Gutiérrez Lucelli
 UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: la interrupción del arco aórtico es una malformación rara, con una incidencia aproximada de 0.0003 por cada 1,000 recién nacidos, lo que representa el 1% de los casos de cardiopatías congénitas complejas. Se caracteriza por la falta de continuidad entre la aorta ascendente y descendente. **Descripción del caso:** masculino de 37 años, antecedente de hipertensión arterial resistente diagnosticada a los 18 años de edad, sin mayor abordaje diagnóstico. Por descontrol hipertensivo se retomó protocolo en otra unidad donde una angiografía de tórax mostró datos sugestivos de coartación aórtica, motivo por el cual es referido al servicio de cardiopatías congénitas. La angiografía aórtica reveló arco aórtico a la izquierda con origen de troncos supraaórticos y dolencia marcada en el trayecto descendente, posterior al origen de la arteria subclavia izquierda, estenosis máxima de 4.4 mm de la aorta y a una distancia de 22 mm, con estrechamiento mayor de 2.4 mm, que evidencia interrupción aórtica de 15.7 mm. Se aceptó para corrección quirúrgica con interposición de tubo de dacrón de 14 mm por toracotomía posterolateral izquierda. En la cirugía se encontraron múltiples colaterales en la pared torácica, aorta torácica con porción coartada iniciando 2 cm posterior a la

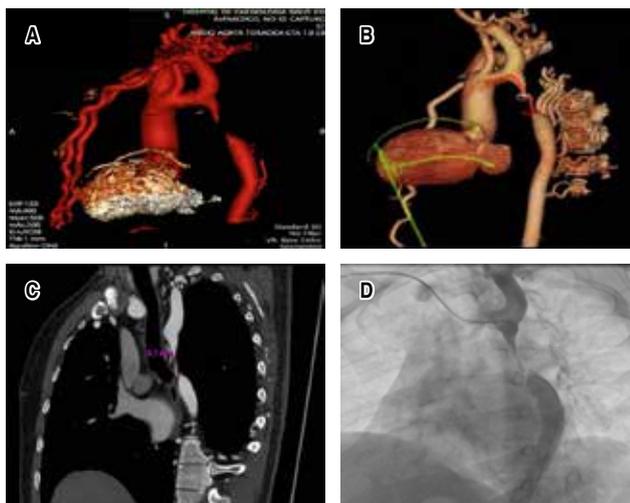


Figura 7.12.1: A y B) Angiotomografía de aorta con reconstrucción tridimensional que demuestra interrupción del arco aórtico posterior al origen de la arteria subclavia izquierda. C) Angiografía de aorta en corte sagital que muestra sitio correspondiente de interrupción aórtica de hasta 18.2 mm de longitud, con paso de medio de contraste por múltiples colaterales. D) Aortografía dual que muestra ausencia de paso de medio de contraste entre ambos extremos.

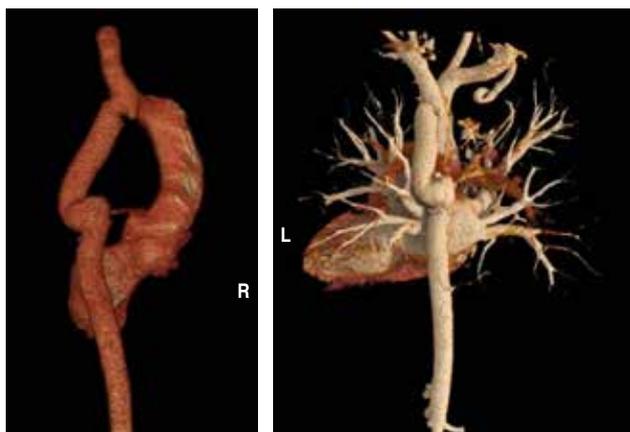


Figura 7.12.2: Angiotomografía de aorta torácica con reconstrucción tridimensional que muestra en aorta posterior al origen de la arteria subclavia derecha, interposición de tubo de Dacrón.

arteria subclavia izquierda, con un diámetro mínimo de 4 mm y una longitud de 4 cm, luz vascular completamente ocluida, posteriormente retoma un diámetro de aproximadamente 2 cm. Sin complicaciones durante el procedimiento, con adecuada evolución postquirúrgica, cursó con cifras de presión arterial dentro de metas, sin necesidad de tratamiento. Se realizó angiotomografía de control, evidenciando en aorta posterior al origen de la arteria subclavia derecha interposición de tubo de dacrón, el cual tiene una longitud de 75 mm, permeable. Como hallazgo incidental se encontraron datos de tromboembolia pulmonar, por lo que se indicó

anticoagulación por tres meses. Sin más eventualidades, se decidió su egreso. **Resultados:** la interrupción del arco aórtico es una patología infrecuente; con pocos casos reportados diagnosticados en la edad adulta. El abordaje diagnóstico en búsqueda de causas secundarias de hipertensión arterial en pacientes jóvenes es de suma importancia para ofrecer un tratamiento dirigido. Actualmente las técnicas de imagen como la angiotomografía aórtica con reconstrucción tridimensional puede proporcionar una imagen detallada del tipo y las características de este tipo de patología, permitiendo un diagnóstico oportuno además de una adecuada planificación quirúrgica. Los avances en las técnicas quirúrgicas han mejorado el pronóstico de los pacientes que padecen esta patología. La corrección del defecto en nuestro paciente permitió normalizar las cifras de tensión arterial sin necesidad de tratamiento farmacológico antihipertensivo. **Análisis y conclusiones:** la interrupción del arco aórtico es una patología infrecuente; en la literatura se reportan pocos casos diagnosticados en la edad adulta. Nuestro paciente presentaba antecedente de hipertensión arterial resistente al tratamiento farmacológico, diagnosticada a los 18 años, lo que enfatiza la importancia de abordar las causas secundarias de hipertensión arterial en pacientes jóvenes. Actualmente, mediante técnicas de imagen como la angiotomografía aórtica con reconstrucción tridimensional, se puede lograr caracterizar la malformación con una gran exactitud, permitiendo un diagnóstico oportuno y llevar a cabo una adecuada planificación quirúrgica. Además, los avances en las técnicas quirúrgicas han mejorado el pronóstico de los pacientes que padecen esta patología. En nuestro paciente, la corrección del defecto permitió normalizar las cifras de tensión arterial sin necesidad de tratamiento farmacológico.

7.13. Presunto tromboembolismo pulmonar como figura central en el diagnóstico de síndrome de cimitarra en una mujer de 50 años

Álvarez-Pérez Brenda Montserrat, Bueno-Campa Jesús, Hernández-Casimiro Abelardo

Hospital de Especialidades «Dr. Antonio Fraga Mouret» CMN La Raza. Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS) CDMX, México.

Introducción: el síndrome de cimitarra, descrito en 1936 por Cooper, es una malformación congénita que implica un drenaje venoso anómalo donde la vena pulmonar derecha se conecta a la vena cava inferior (VCI). Afecta de 1-3 de cada 100,000 nacimientos, tiene predominancia en mujeres, y se asocia con dextrocardia, circulación pulmonar anómala y comunicación interauricular (CIA).

Descripción del caso: mujer de 53 años con antecedentes de hi-

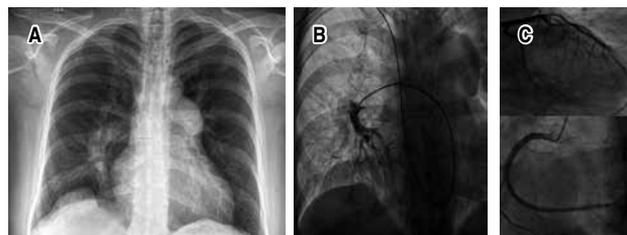


Figura 7.13.1. A) Radiografía de tórax posteroanterior. B) Cateterismo cardiaco derecho. C) Cateterismo cardiaco izquierdo.

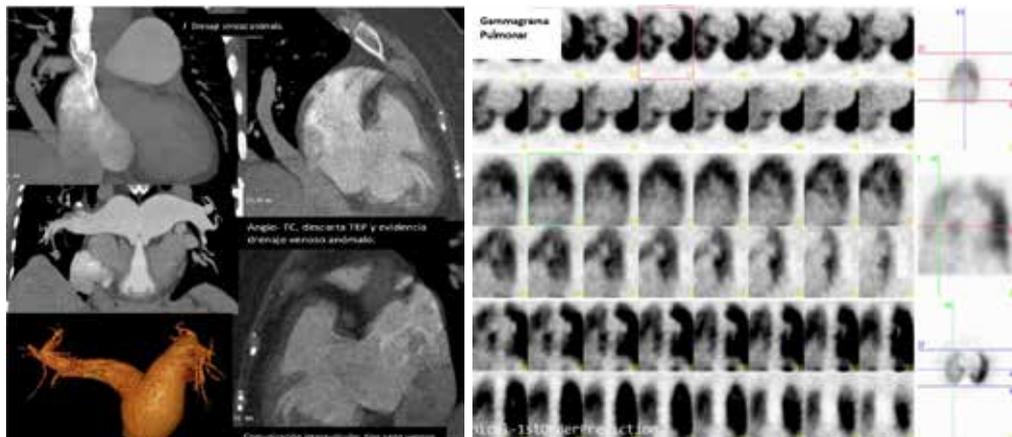


Figura 7.13.2.

pertensión arterial sistémica e hipertensión pulmonar crónica (HAP) relacionada con un evento tromboembólico diagnosticado meses atrás por una gammagrafía pulmonar que informó hipoperfusión y distribución heterogénea del radiotrazador en el pulmón derecho (disminución de captación en segmentos 1, 2, 6 y 9); se presentó con disnea, hemoptisis, taquicardia sinusal, edema en extremidades inferiores y estertores bibasales. El electrocardiograma reveló presencia de bloqueo fascicular posterior y S1Q3T3 y los laboratorios niveles elevados de dímero D, sugiriendo un nuevo evento tromboembólico. El ecocardiograma mostró signos de sobrecarga del ventrículo derecho, una CIA, insuficiencia tricuspídea severa y una presión arterial pulmonar estimada de 80 mmHg. Se realizó una angiotomografía, evidenciando drenaje anómalo parcial de la vena pulmonar inferior derecha hacia la VCI, hipoplasia de la vena pulmonar derecha y una CIA tipo seno venoso inferior, sin evidencia de trombos en la vasculatura pulmonar, concluyendo en síndrome de cimitarra. Posteriormente se indicó cateterismo cardiaco que reportó arterias coronarias sin lesiones, sin trombosis pulmonar, pero un salto oximétrico entre la VCI y la aurícula derecha, junto con HAP severa y resistencias vasculares fijas en pruebas de provocación. Su caso fue revisado por el equipo cardiaco, considerándola de alto riesgo según la escala REVEAL, no candidata para cirugía, siendo dada de alta con terapia dual (macitentan y sildenafil). **Material y métodos:** se realizó búsqueda de información y reportes de caso con las palabras clave en PUBMED. **Resultados y conclusiones:** aunque el síndrome de cimitarra es raro, el diagnóstico en adultos a menudo se establece accidentalmente a través de una radiografía de tórax que muestra el signo característico. La corrección quirúrgica depende de la presencia o ausencia de defectos del septo auricular, la existencia de HAP o estenosis de la vena anómala.

7.14. Agenesia de tronco coronario izquierdo con origen independiente de descendente anterior y circunfleja

Díaz-Rojas María Fernanda, Hernández-Hernández Darwin Saul, García-García Juan Francisco, Gayosso-Ortiz José Roberto, Ramírez-Vázquez Iván
Hospital General de México.

Introducción: la incidencia de anomalías coronarias es baja en la población general, oscilando entre 0.46-1.55%, y la agenesia de

tronco coronario izquierdo (TCI) es una de las menos observadas. Entre las anomalías benignas de origen se encuentra el origen independiente de las arterias DA y CX desde el seno coronario izquierdo, con agenesia de TCI, con una prevalencia reportada en la literatura de 0.112 a 0.48%. Es una anomalía coronaria poco común en la que el *ostium* coronario izquierdo está ausente o tiene un extremo aórtico ciego. La tomografía computarizada (TC) cardiaca es una prueba no invasiva especialmente útil para valorar las anomalías coronarias congénitas. Comparada con la angiografía ofrece una definición superior del origen. Se estima que 80% de los pacientes serán asintomáticos y se diagnosticarán de manera incidental; 20% debutará con arritmias, síncope, infarto de miocardio o muerte súbita. El diagnóstico diferencial debe realizarse con la CD única, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar y con la enfermedad adquirida del TCI. El diagnóstico y la evaluación requieren un abordaje multimodal, pues no todos los pacientes precisan corrección quirúrgica. La decisión de tratamiento implica una evaluación clínica juiciosa, imágenes y funcionalidad, y la discusión idealmente en centros expertos entre los cardiólogos clínicos y cirujanos cardiovasculares, para optar por el tratamiento más adecuado. **Análisis y conclusiones:** masculino de 59 años con antecedente de hipertensión arterial sistémica y tabaquismo. Inicia dos semanas previo a su ingreso con ortopnea, disnea paroxística nocturna y dolor precordial opresivo 2/10 sin irradiaciones. A la exploración física con PVY inferida por clínica de 10 cmH₂O, S1 de adecuada intensidad, en foco aórtico soplo mesotelsistólico eyectivo ACME en telesístole, de timbre áspero, tono alto, de intensidad III/VI irradiado a vasos de cuello y hueco supraesternal con fenómeno de Gallavardin, estertores subescapulares bilaterales y edema de miembros pélvicos. Se le realiza ecocardiograma donde se aprecia válvula aórtica aparente bivalva, gradiente medio de 24 mmHg, velocidad máxima de 3.21 m/s, FEVI de 28%, estenosis aórtica severa AHA D2 por lo que se solicita ecocardiograma estrés con dobutamina corroborando estenosis aórtica verdadera. Se realiza angiografía coronaria diagnóstica como protocolo quirúrgico en la cual se evidencia ausencia de TCI, arterias coronarias del sistema izquierdo que nacen del seno izquierdo de manera independiente, DA lesión intermedia del 50% y circunfleja no dominante de nacimiento independiente con recorrido normal, así como coronaria derecha dominante con nacimiento normal. Al evidenciar anomalías coronarias se decide

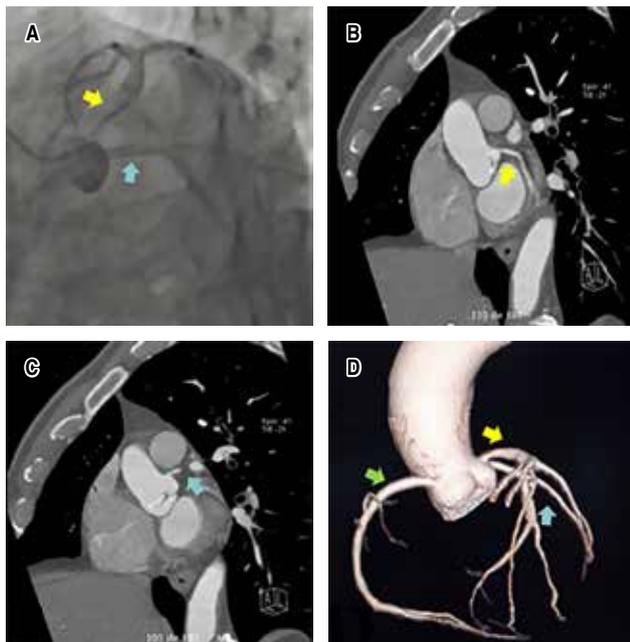


Figura 7.14.1.



Figura 7.14.2.

realizar angiotomografía coronaria evidenciando coronaria derecha de origen normal, sin embargo, ausencia de TCI con origen de DA y Cx de seno de Valsalva izquierdo de manera independiente.

7.15. Conexión anómala parcial de venas pulmonares y persistencia de vena cava izquierda: reporte de caso

Marcos-Ramírez Marcos, Monroy-Jiménez Alejandra, Garro-Almendaro Karen, Faustino-Maravilla Gladis
 Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Ciudad de México, México.

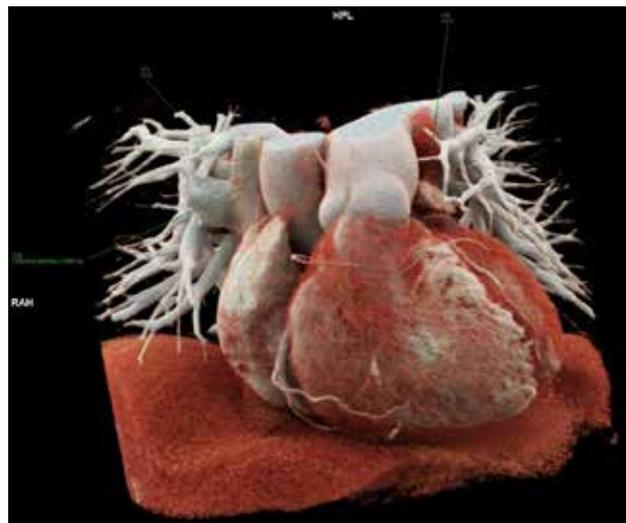


Figura 7.15.1: Angiotomografía cardiaca con reconstrucción 3D. Las flechas indican la vena pulmonar superior derecha conectada a la vena cava superior y persistencia de vena cava superior izquierda.

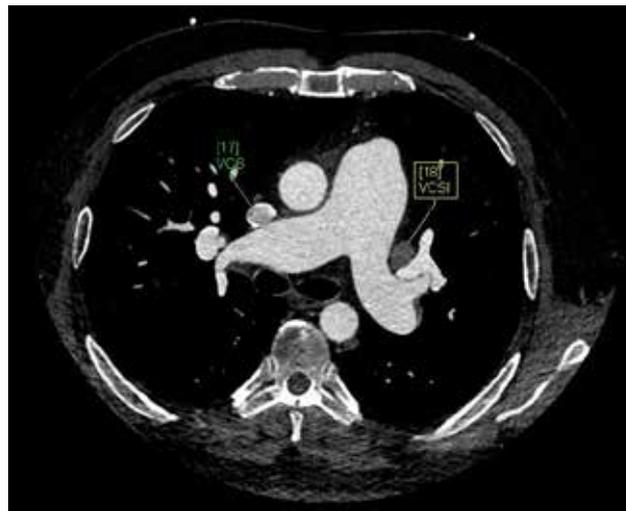


Figura 7.15.2: Angiotomografía de tórax en corte axial, ventana para mediastino, donde se señala la vena pulmonar superior derecha conectada a la vena cava superior (flecha verde) y persistencia de vena cava superior izquierda (flecha amarilla).

Introducción: la conexión anómala de venas pulmonares comprende un amplio espectro de defectos cardiacos congénitos en los que una o más venas pulmonares, drenan anormalmente hacia la aurícula derecha, ya sea directamente a la aurícula derecha o a través del drenaje en las venas sistémicas. La anomalía puede estar aislada con la presencia de un defecto del tabique auricular (CIA) asociado o puede presentarse como una asociación de enfermedad cardiaca congénita compleja. Hay diferentes tipos de conexiones venosas anómalas que forman un espectro morfológico heterogéneo. Estas pueden ser descritas como

del lado derecho, del lado izquierdo o bilaterales, y la incidencia es más común en el lado derecho. **Descripción del caso:** masculino de 53 años con disnea de pequeños esfuerzos, se realizó angiografía cardiaca con reconstrucción 3D, en la cual se evidencia conexión venosa pulmonar anómala parcial, vena pulmonar superior derecha conectada a la vena cava superior, vena pulmonar de menor tamaño, superior ipsilateral conectada a la aurícula izquierda, adyacente a comunicación interauricular grande de 17 mm de diámetro, de tipo «seno venoso superior» y doble vena cava superior, por persistencia de vena cava izquierda. **Resultados y conclusiones:** paciente de 53 años, con desconocimiento de enfermedad y deterioro progresivo de clase funcional por disnea de pequeños esfuerzos, en cateterismo cardiaco derecho con presión media de la arteria pulmonar de 29 mmHg, resistencias vasculares pulmonares de 3.2 UW, QP/QS 3.5:1, se realiza de forma exitosa cirugía de redirección de flujo y cierre de CIA, con mejoría notable de clase funcional y calidad de vida. En el drenaje anómalo parcial de venas pulmonares, el drenaje de la vena pulmonar superior derecha en la vena cava superior es el tipo más común de conexión anómala parcial, que suele asociarse con CIA tipo seno venoso. La persistencia de la vena cava superior izquierda es la anomalía venosa más frecuente, presentándose en 3 a 10% de los individuos con cardiopatía congénita.

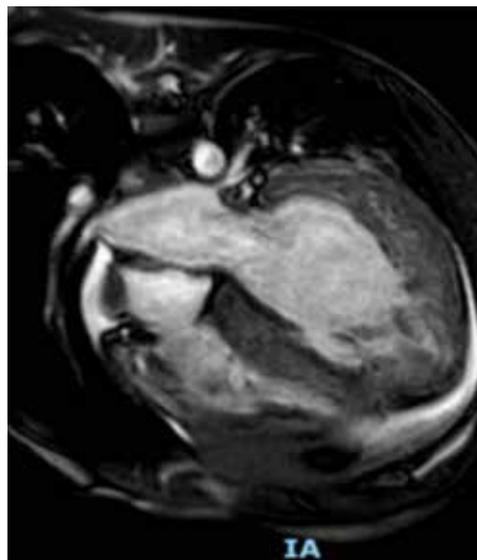


Figura 7.16.2.

7.16. Enfermedad de Danon. Una extraña causa de miocardiopatía hipertrófica y falla cardiaca en edad pediátrica. Reporte de caso

Jiménez-Bulnes Jesse, Rentería-Quiñones María Teresa, Yáñez-Gutiérrez Lucelli, López-Gallegos Diana, García-Dávalos Israel, Márquez-González Horacio
UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: masculino de 12 años. Antecedentes familiares: madre de 26 años finada por miocardiopatía hipertrófica, postrasplante cardiaco, portadora gen LAMP2, sin otra afectación sistémica. Paciente con dislexia, depresión y ansiedad, sin discapacidad intelectual. A los ocho años con presencia de palpitaciones y dolor precordial. *Holter* de 24 horas con latidos preexcitados. Resonancia magnética inicial con FEVI 62% y engrosamiento septal. Estudio genético con gen LAMP2 delección (Exón 7-9) homocigoto. A los 12 años presenta estertores bilaterales basales, ecocardiograma transtorácico con disfunción biventricular grave. FEVI 30%, derrame pericárdico,

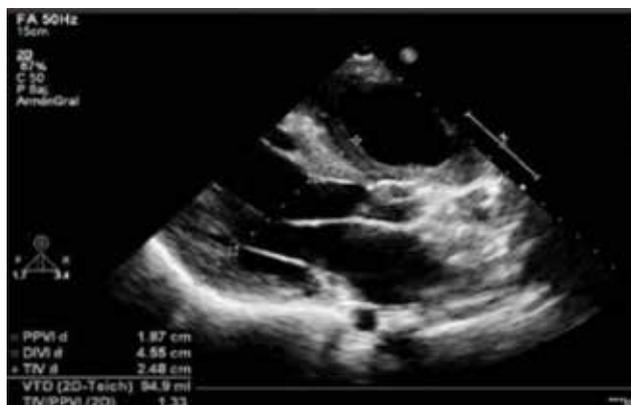


Figura 7.16.1.

Tabla 7.16.1: Evolución de fracción de eyección ventricular izquierda.

Inicial	62%
Insuficiencia cardiaca aguda	30%
Decisión inicio tratamiento falla crónica	11%

manejado con diuréticos y propranolol. Se añade disnea en reposo, ortopnea, aumento de peso, se inicia tratamiento de falla cardiaca aguda con furosemida intravenosa, mejorando síntomas posteriores a cinco días. Ecocardiograma de control con FEVI 35%, válvula mitral con jet excéntrico, aurícula izquierda dilatada, septum 27 mm (z score +6). Caminata de seis minutos, clase funcional I. Resonancia magnética con reforzamiento tardío en patrón no isquémico del 29% de distribución transmural en parches con afectación de todos los segmentos, sugerente de fibrosis secundaria a patología infiltrativa. FEVI 11%, electromiografía normal. Se inició y optimizó tratamiento para falla cardiaca con espirolactona, furosemida, sacubitril/valsartán, carvedilol y dapagliflozina. Se realizó trasplante cardiaco exitoso el 28.04.24, actualmente con rechazo celular R2. **Resultados:** existe poca información sobre la evolución clínica de la enfermedad de Danon, por lo que se necesitan más estudios epidemiológicos que describan sus características. La enfermedad de Danon está presente en ambos sexos, en mujeres con presentación más tardía con daño cardiaco exclusivo. **Análisis y conclusiones:** La miocardiopatía hipertrófica es causa de falla cardiaca en pediatría. Es una enfermedad agresiva con necesidad de tratamiento agresivo. La ausencia de la triada clásica no descarta la enfermedad.

7.17. Trasplante cardiaco y falla cardiaca en pacientes pediátricos con cirugía de Fontan

Jiménez-Bulnes Jesse, Rentería-Quiñones María Teresa, Yáñez-Gutiérrez Lucelli, López-Gallegos Diana, García-Dávalos Israel, Márquez-González Horacio
UMAE Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Introducción: masculino, al nacimiento con cianosis, diagnóstico de atresia tricuspídea clásica IB, al año de vida se realizó cirugía de Glenn bidireccional, se inició tratamiento con digoxina. A los cinco años se realizó cateterismo cardiaco con Glenn funcional, ventrículo derecho hipoplásico, tronco pulmonar y ramas pulmonares permeables, vena ácigos dilatada por lo que se ocluyó la misma. A los seis años se realizó cirugía de Fontan con tubo de Goretex de 11 mm, se mantuvo en tratamiento con warfarina, digoxina, espirolactona y furosemida. Posterior a cinco años de tratamiento presentó ginecomastia, por lo que se suspende espirolactona. A los 11 años con deterioro de clase funcional, saturación de oxígeno de 77%, angiogramografía con colaterales arteriovenosas, trombo en aurícula izquierda. Cateterismo con estenosis de Fontan por mismatch y colaterales, se realizó ampliación de tubo a 14 × 15 mm, así como cierre de colaterales. Se mantiene en clase funcional II. A los 16 años se realizó resonancia magnética cardiaca reportando Fontan permeable, FEVI 42%, se inició tratamiento para falla cardiaca con sacubitril/valsartán 100 mg, rivaroxabán 20 mg, carvedilol 6.25 mg, furosemida 40 mg y espirolactona 25 mg. A los 17 años

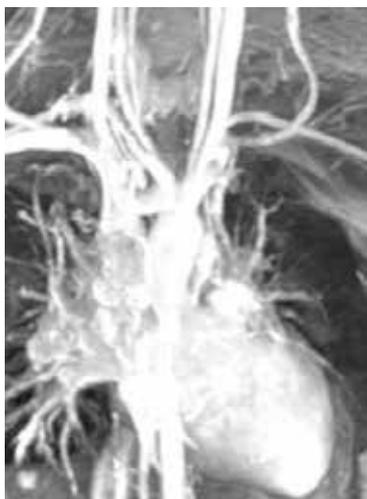


Figura 7.17.1.



Figura 7.17.2.

nuevamente con deterioro de la clase funcional, saturación 70%, nueva angiogramografía reportando obstrucción de Fontan, cateterismo cardiaco con obstrucción de Fontan y fístulas venovenosas. Se propuso paciente para trasplante cardiaco. **Resultados:** la cirugía de Fontan es de las principales causas de trasplante cardiaco en pediatría. **Análisis y conclusiones:** el abordaje de falla cardiaca en edad pediátrica depende de su etiología. El manejo y terapia actual se extrapola de los enfoques de tratamiento en adultos. El manejo médico tiene algunas limitaciones en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita, porque en la mayoría tienen corrección quirúrgica como tratamiento. La mortalidad de la IC en cardiopatías congénitas es de 80% incrementando en cirugía de Fontan, siendo una de los principales motivos de trasplante cardiaco en pediatría.

7.18. Comunicación interauricular más fistula coronario pulmonar a aneurisma de arteria pulmonar

Morales-González MA, Bonilla-Rodríguez C,
García-González GA, Arenas-Fonseca JG

Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades
Puebla, General Manuel Ávila Camacho, IMSS Puebla, México.

Introducción: la comunicación interauricular (CIA) es la anomalía congénita más frecuente en el adulto, sin embargo, se puede acompañar de otras patologías, por lo que un adecuado abordaje puede mejorar la calidad de vida. **Descripción del caso:** hombre de 44 años, con soplo desde infancia, con deterioro con base en la disnea NYHA II, acude a consulta externa y se realiza ecocardiograma transtorácico (ECOTT) con los siguientes hallazgos: CIA de 6 × 12 mm con borde aórtico de 2 mm, borde posterior de 22 mm y borde superior de 11 mm, con alta probabilidad para hipertensión pulmonar y tronco pulmonar aneurismático, QP/QS 1.9, por lo que se realiza angioTAC (tronco pulmonar de 41 × 66 mm) y cateterismo (PMAP 17 mmHg, defecto septal interauricular, tronco pulmonar aneurismático y dilatación de sus ramas, se observa fístula que nace en segmento proximal de arteria coronaria derecha y con trayecto hacia la región pulmonar izquierda). **Material y métodos:** se realizó búsqueda de reporte de casos en repositorios como PUBMED y encontramos que los aneurismas del tronco pulmonar tienen diámetros de 29 mm en hombres y 27 en mujeres, en otras bibliografías mencionan que deben de pasar los 40 mm, se encuentra una prevalencia de 0.06%, su mortalidad es alta cuando se asocia con sintomatología de rotura. La clasificación de la AAP se puede realizar de acuerdo a las presiones, y en otras referencias lo hacen si cuentan con causas genéticas o son adquiridas. Las manifestaciones clínicas van desde asintomáticos hasta dolor torácico, disnea o hemoptisis, este último se considera de mal pronóstico. El diagnóstico se lleva a

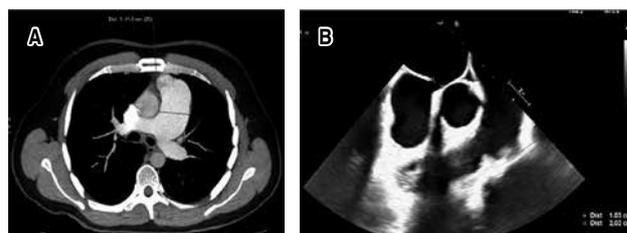


Figura 7.18.1: A) AngioTAC: diámetro transversal de AAP: 41.8 mm. B) ECOTE eje corto ME: defecto interatrial 10 mm.

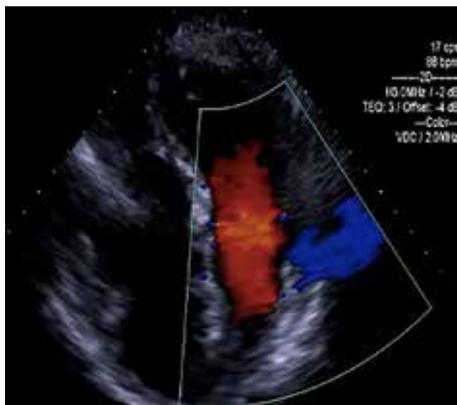


Figura 7.18.2: ECOTT eje largo 4C: cierre exitoso de CIA por dispositivo.

cabo por ECOTT o idealmente con angioTAC o cardi resonancia. **Resultados y conclusiones:** se presentó a sesión médico-quirúrgica y se decide cierre percutáneo con ocluser Microport de 22 mm, sin complicaciones, con ecocardiograma de control con cierre exitoso de CIA. En este caso llama la atención que la CIA se acompañó de una fístula coronario-pulmonar derecha hacia el aneurisma del tronco pulmonar. Se habían reportado aneurismas con CIV o CIA, o compresión extrínseca del tronco coronario por aneurisma, pero no con fístulas coronario-pulmonares lo cual hace novedoso el caso.

7.19. Tronco arterioso sin intervención previa en paciente adulto

Jacobo-García Jennifer Jocelyn, Guñoño-Amezcuza Diego, Guzmán-Sánchez César Manuel, Villafañá-Hernández Ismael, Zambada-Gamboa Anahí de Jesús
Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS.

Introducción: el tronco arterioso es una cardiopatía congénita troncoconal, donde de los ventrículos nace un tronco arterial único con una válvula troncal común, que da lugar a circulaciones: sistémica, pulmonar y coronaria. Una comunicación interventricular de salida grande suele estar presente directamente debajo de la válvula troncal que puede ser trivalva, tetra-valva, penta-valva o bivalva. Las arterias pulmonares tienen su origen en el tronco arterial común, distal a las coronarias y proximal al tronco arterial braquiocefálico.



Figura 7.19.1: Proyección subcostal cinco cámaras modificada, para observar CIV subarterial y tronco común.

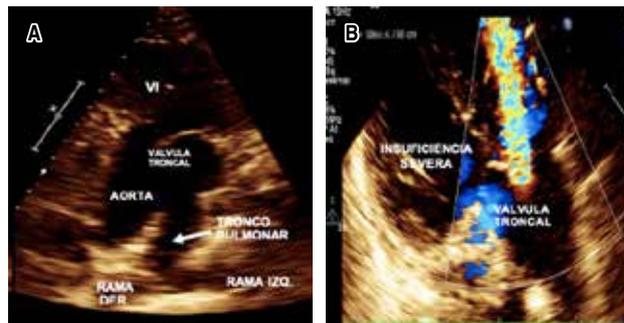


Figura 7.19.2: Proyecciones apicales modificadas. **A)** Se observa salida de un solo vaso de VI y VD, que se bifurca y da origen a la aorta y tronco pulmonar. **B)** La válvula troncal con insuficiencia severa.

La aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar se forman de la prolongación del tronco arterial común. **Descripción del caso:** femenino de 32 años de edad, con historia de soplo y cianosis desde la infancia, es enviada a nuestra unidad con diagnóstico de comunicación interventricular. Presentaba saturación de 50% sin oxígeno y cianosis evidente. Por lo que realizamos un ecocardiograma transtorácico. Encontramos: *situs solitus* abdominal y atrial, levoapex, conexión auriculoventricular concordante modo perforado, conexión ventrículo arterial tipo única vía de salida modo cabalgado, septum interventricular con defecto subarterial por desalineación de 20.7 × 19.5 mm, con cortocircuito bidireccional. Se observa salida de un solo vaso el cual se bifurca dando origen a aorta ascendente y al tronco de la arteria pulmonar (Figura 7.19.1) y que da origen a ambas ramas pulmonares: rama izquierda: 11 mm, rama derecha 15 mm. Válvula troncal, sin lograr definir morfología de valvas, displásica con valvas engrosadas, con cabalgamiento de 43% sobre septum interventricular, anillo: 22 mm, sin estenosis con insuficiencia valvular troncal severa, vena contracta 7.9 mm, relación Jet/TSVI: 66% (Figura 7.19.2). **Resultados:** existen pocos reportes de series de casos en el mundo sobre este escenario y raramente son llevados a corrección en la etapa adulta, los reportes aislados de reparación no han mostrado resultados favorables. Al ser muy poco frecuente los pacientes que sobreviven sin corregir hasta la vida adulta, el tratamiento y pronóstico son aún sombríos. **Análisis y conclusiones:** concordante con la literatura la paciente presenta el tipo más común de este defecto. Concluimos tronco arterioso tipo I de Collet y Edwards y tipo A1 de Van Praagh, con defecto del septum interventricular subarterial por desalineación de 20.7 × 19.5 mm.

7.20. Más allá de la infancia: enfrentando el reto de una cardiopatía congénita compleja en adultos

Villasís-Narváez Lilia Estefanía, Sánchez-Martínez María Isabel, Hernández-Bravo Mariana Jazmín, García-Jiménez Yoloxóchitl, Escobar-García Rodrigo Alejandro, Moreno-Cabrera María Indalecia
Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades No. 14 del Centro Médico Nacional «Lic. Adolfo Ruiz Cortines», Instituto Mexicano del Seguro Social. Veracruz, Veracruz, México.

Introducción: la prevalencia mundial de cardiopatías congénitas es de 6-8/1,000 nacidos vivos. En México, hay 12,000-16,000

nacimientos al año con algún defecto en el desarrollo cardiaco. Debido al desarrollo médico, quirúrgico y tecnológico de las últimas décadas, más de 90% de las personas nacidas con cardiopatías congénitas sobreviven hasta la edad adulta. **Presentación del caso:** mujer de 34 años, con diagnóstico de comunicación intra-ventricular (CIV) y ventrículo único en la infancia, no considerada para tratamiento quirúrgico. Acude por dolor precordial punzante, deterioro de su clase funcional y saturación de oxígeno del 75%. Examen físico con cianosis periférica, soplo sistólico pulmonar III/VI, reforzamiento del segundo ruido y acropaquias. Se le realizan estudios que concluyen cardiopatía congénita compleja con doble vía de salida del ventrículo izquierdo, vasos mal puestos (aorta anterior y tronco pulmonar posterior), ventrículo derecho hipoplásico, comunicación interventricular subpulmonar amplia, comunicación interauricular tipo *ostium secundum* y estenosis pulmonar subvalvular severa, con fracción de expulsión conservada. El cateterismo cardiaco corrobora dichos hallazgos, sin embargo, no se logró pasar la estenosis, con imposibilidad de medir presión arterial pulmonar y la presión telediastólica del ventrículo sistémico fue > 20 mmHg. **Material y métodos:** se realizó búsqueda bibliográfica que brindara información sobre cardiopatías congénitas en el adulto en PubMed. **Resultados y conclusiones:** las cardiopatías congénitas en adultos representan un desafío a medida que más pacientes sobreviven a estas condiciones desde la infancia. Se requiere un enfoque que contemple el manejo de complicaciones a largo plazo. Con este caso queremos resaltar la importancia del apoyo de imágenes multimodales que permitieron realizar un diagnóstico adecuado. El deterioro clínico indica progresión con complicaciones derivadas de la hipoxia (paradójicamente no presenta hipertensión pulmonar debido al hipoflujo pulmonar; sin embargo, es esta misma estenosis severa la que ahora ocasiona deterioro clínico). El manejo debe ser multidisciplinario y se deben evaluar todas las opciones, incluyendo intervención percutánea o quirúrgica para optimizar la oxigenación

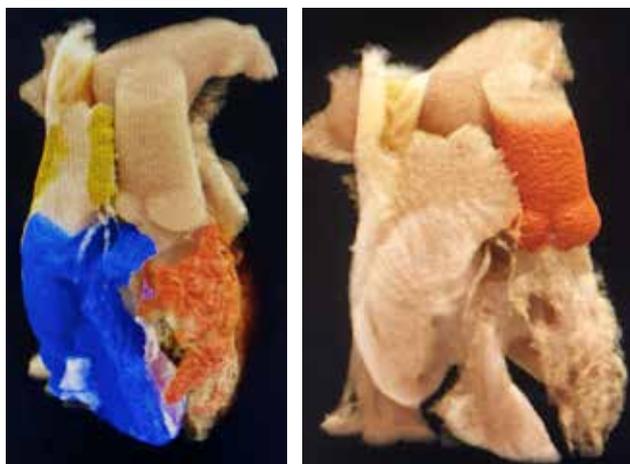


Figura 7.20.1: Angiotomografía cardíaca: reconstrucciones 3D donde se aprecia grandes vasos mal posicionados (aorta anterior y pulmonar posterior), ventrículo morfológicamente izquierdo hipoplásico posicionado a la derecha, ventrículo morfológicamente derecho posicionado a la izquierda y presencia de comunicación interventricular amplia.

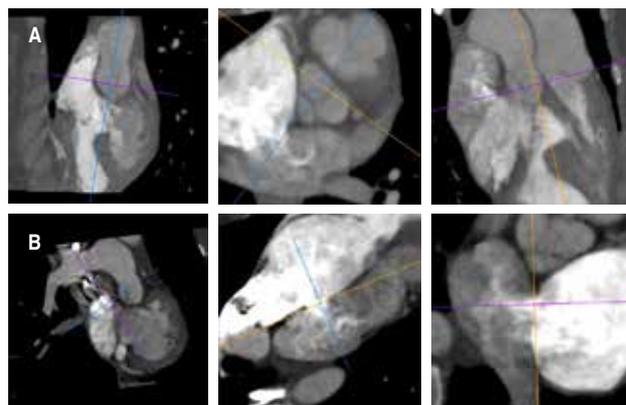


Figura 7.20.2: Angiotomografía cardíaca. **A)** Reconstrucciones multiplanares que muestran doble vía de salida del ventrículo anatómicamente izquierdo y la estenosis infundibular pulmonar severa. **B)** Comunicación interauricular tipo *ostium secundum*.

sanguínea. Se sesionó el caso en nuestra unidad proponiéndose fístula sistémico pulmonar.

7.21. Síndrome de Lutembacher: una rara coincidencia en la actualidad

Hernández-Montiel Ivonne, Canché-Bacab Erick, Escutia-Cuevas Héctor, Martínez-Pineda Itzel, Guerrero-Ibarra Tanya, Muñoz-Hernández César
Hospital Regional de Alta Especialidad, ISSSTE. Puebla, México.

Introducción: la definición de síndrome de Lutembacher ha cambiado muchas veces desde su relato completo por René Lutembacher en 1916. El consenso actual define el síndrome de Lutembacher como cualquier combinación de defecto septal auricular (congénito o iatrogénico) y estenosis mitral (congénita o adquirida). En un caso típico, la comunicación interauricular (CIA) suele tener un tamaño mayor de 15 mm. Sin embargo, en la era actual de la valvuloplastia mitral con balón percutáneo para la estenosis mitral



Figura 7.21.1.



Figura 7.21.2.

adquirida, la CIA iatrogénica residual secundaria a la punción transeptal es más común que la CIA congénita. **Descripción del caso:** se presenta el caso de paciente femenino de 42 años que acudió a valoración con síntomas de insuficiencia cardiaca, previo tratamiento depletor y de falla cardiaca. Se realizó ecocardiograma transefágico en el que se encontró un defecto del septum interatrial de tipo *ostium secundum* con cortocircuito de izquierda a derecha de 14 mm asociado a estenosis mitral, así como morfología de la valva anterior en «palo de hockey» y fusión de comisuras; a la aplicación de Doppler color se observó turbulencia durante la diástole, el gradiente medio se calculó en 12 mmHg (se muestra la imagen comparativa del color, la comunicación interatrial con llave en color amarillo y la valva anterior de la mitral señalada con flecha roja, así como *shunt* izquierda a derecha). **Resultados y conclusiones:** no se conoce la prevalencia exacta, sin embargo, se reporta un mayor número de casos en áreas con mayor prevalencia de cardiopatía reumática. La evaluación con ecocardiografía es la modalidad de diagnóstico actual de elección. El ecocardiograma bidimensional y Doppler son el pilar para establecer el diagnóstico, sin embargo, una evaluación adicional con eco tridimensional y transefágico son primordiales. El diagnóstico oportuno es fundamental para modificar el curso natural, al permitir que los pacientes se beneficien de las terapias transcáteteres percutáneas actualmente disponibles con efectos favorables en los resultados.

7.22. Desafíos clínicos en la anomalía de Ebstein: insuficiencia cardiaca y complicaciones, así como arritmias complejas

Rodríguez-González Graciela, Muñoz-Zapata Luis Miguel, Camacho-Guzmán Omar Eduardo
Hospital Central «Dr. Ignacio Morones Prieto».

Introducción: mujer de 40 años, con antecedentes de cardiopatía congénita y cirugía cardiaca a los 25 años, se presenta con disnea progresiva, anasarca y disminución de la clase funcional NYHA IV. El ECG revela fibrilación auricular, infrafrontrio del segmento ST y BRDHH. El ecocardiograma muestra anomalía de Ebstein severa con atrialización del ventrículo derecho (53%), desplazamiento apical de la valva septal (4.5 cm), regurgitación tricuspídea severa y PSAP de 20 mmHg. Además, presenta



Figura 7.22.1.



Figura 7.22.2.

hepatopatía congestiva con ascitis grado 2, bilirrubina total de 3.8 mg/dL y tiempos de coagulación prolongados. Se inicia tratamiento depletor con furosemida y se inicia monitorización estricta para metas de diuresis de 150 mL/h o 3.5 L/día. Posteriormente, se optimiza manejo para falla cardiaca y se realiza ecocardiograma transtorácico, obteniendo mejor visualización de las características anatómicas de la paciente, confirmando que se trata de una anomalía de Ebstein. **Resultados:** este caso destaca la necesidad de más estudios sobre arritmias y complicaciones en la anomalía de Ebstein, lo que puede mejorar el diagnóstico y tratamiento en México, donde no existe un registro nacional de estas cardiopatías. **Análisis y conclusiones:** la anomalía de Ebstein es una rara malformación congénita (< 1% de los defectos cardiacos congénitos), con una frecuencia de 1/200,000 nacidos vivos. Esta patología tiene una alta incidencia de arritmias (10-23%), favorecidas por la morfología del corazón afectado. Las características electrocardiográficas incluyen alargamiento de la onda P, intervalo PR prolongado y bloqueo de rama derecha del haz de His (BRDHH), observado en 75-92% de los casos. Las

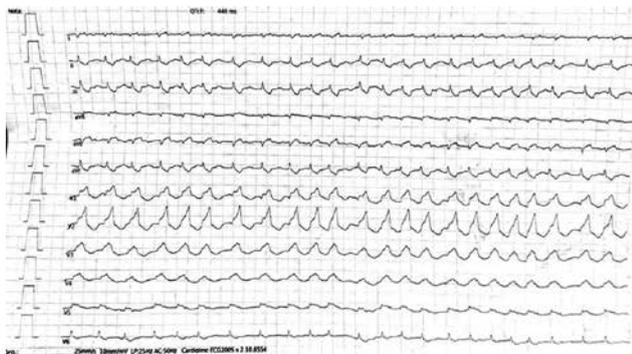


Figura 7.22.3.

arritmias auriculares comunes incluyen taquicardia auricular, aleo auricular, fibrilación auricular y taquicardias reentrantes. La estadística electrofisiológica en anomalías congénitas es limitada en México. Un estudio de 2006 en el Instituto Ignacio Chávez reporta procedimientos quirúrgicos y arritmias postoperatorias en pacientes con anomalía de Ebstein, incluyendo bloqueos AV y flutter preoperatorio. En México nacen aproximadamente 32,000 niños con cardiopatía congénita anualmente, de los cuales 20,000 son operados en la infancia, y 85% llega a la edad adulta. La anomalía de Ebstein es la séptima en frecuencia.

7.23. Isquemia miocárdica como manifestación de síndrome de ALCAPA en un paciente adulto

Hernández-Godínez Efrén
Instituto Mexicano del Seguro Social.

Introducción: el síndrome de ALCAPA (*Anomalous origin of Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery*) es una alteración congénita cuya incidencia se encuentra alrededor 1:300,000 nacidos vivos, representando entre 0.25 a 0.50% de las cardiopatías congénitas. La mortalidad en pacientes no tratados llega a ser hasta 85% durante el primer año de vida. **Descripción del caso:** presentamos el caso de mujer de 55 años, estudiada por un

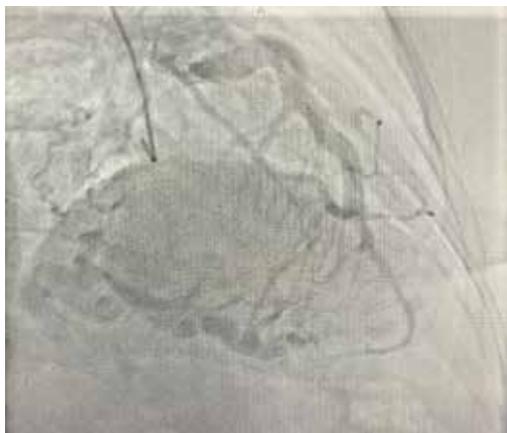


Figura 7.23.1.



Figura 7.23.2.

cuadro de dolor torácico altamente sugestivo de isquemia, cuenta con antecedentes de hipertensión arterial sistémica y síndrome de apnea obstructiva del sueño. Es enviada a realización de estudio de perfusión miocárdica, el cual resulta positivo para isquemia en región inferior y anterior. Se realizó cateterismo cardiaco, encontrando arterias coronarias sin lesiones obstructivas, pero con cambios anatómicos consistentes en un síndrome de ALCAPA, demostrándose, angiográficamente, el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar. **Material y métodos:** el síndrome de ALCAPA es una anomalía con alta mortalidad en el primer año de vida, son raros los casos no diagnosticados que alcanzan la edad adulta. En dado caso es frecuente que se manifieste como isquemia miocárdica y es una causa descrita de falla cardíaca e insuficiencia mitral. El diagnóstico se realiza a través de angiografía coronaria, la angiotomografía puede proporcionar información adicional de la anatomía, previo a la cirugía. Si bien existen casos reportados, son pocos en adultos; consideramos que es importante documentar dichos casos en pro de establecer la evolución de dicha anomalía en el grupo de pacientes adultos. **Resultados y conclusiones:** la corrección quirúrgica es considerada el tratamiento de elección a menos que se encuentre contraindicado. Se han utilizado técnicas como redireccionamiento con parche o traslocación de la arteria coronaria izquierda con anastomosis en la aorta, con buenos resultados. En caso de no ser posible, se elige la cirugía de revascularización con ligadura del origen del tronco coronario.

7.24. Desafío diagnóstico de amiloidosis cardíaca en cardiopatía congénita tipo coartación aórtica y aorta bicúspide

Acevedo-Gómez Kevin Josué, Argueta-Machado Edil,
Arenas-Fabbri Vincenzo, Bonilla-Figueroa Rodrigo
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

Introducción: femenino de 41 años, conocida por diagnóstico de coartación aórtica tratada con coartectomía a los cinco años, se asocia válvula aórtica bivalva, documentándose doble lesión aórtica con estenosis severa por ser tratada inicialmente con plastia a los 16 años y sustitución valvular aórtica mecánica a los 24. En 2009, presenta deterioro de clase funcional (CF) y en 2011 (28 años) documentan

fuga paravalvular moderada que condiciona déficit de coaptación e insuficiencia moderada, realizándose cierre quirúrgico exitoso de fuga anterior de 0.7 mm (2013). En 2019, es diagnosticada con fibrilación auricular paroxística, realizándosele mapeo electroanatómico de voltaje encontrándose AI con zonas de cicatriz densa, sin realizarse ablación exitosa. Continúa asintomática con tratamiento médico hasta 2022, al presentar nuevo deterioro de CF limitado por disnea y reducción de la FEVI 30% en clínica de falla cardiaca se inicia tratamiento médico (TMO) de FEVI reducida incluyendo rehabilitación cardiaca. Para septiembre de 2023, se documenta insuficiencia tricuspídea severa AHA/ACC-D, insuficiencia mitral secundaria Carpentier-IC, FEVI recuperada (55%), SLG -10.4% con patrón «Cherry-on-top» y trastornos en la movilidad en reposo sugestivo de amiloidosis. Mediante SPECT/CT (tomografía computada) con tecnecio 99 y pirofosfatos se confirma distribución anormal de trazador positivo para amiloidosis Perugini-2 (Figura 7.24.1). Actualmente pendiente estudio genético y marcador GA-67 para iniciarse protocolo terapéutico con tafamidis. Se realiza resonancia magnética cardiaca, la cual reporta importante dilatación atrial y disfunción sistólica severa con *septal bounce* (Figura 7.24.2). Válvula protésica mecánica bidisco en posición aórtica normofuncionante y arco aórtico sin datos de recoartación. El tracto de salida del VD se aprecia elongado e hipertrófico, lo que condiciona aceleración al flujo (Figura 7.24.3). Tras la administración de gadolinio, se observa patrón de reforzamiento tardío característico subendocárdico difuso del VI, así como de ambos atrios (Figura 7.24.4). La asociación entre amiloidosis cardiaca y estenosis aórtica en individuos > 65 años puede coexistir en 4 a 16% y su fisiopatología corresponde al depósito de amiloide en el esqueleto fibroso cardiaco y las valvas lo que condiciona mayor grado de fibrosis. La asociación entre esta patología infiltrativa y la obstrucción congénita al tracto de salida del ventrículo izquierdo ha sido poco reportada previamente. Sin embargo, se conoce que la amiloidosis cardiaca y la estenosis aórtica degenerativa se asocian a peor pronóstico y supervivencia. La coartación aórtica es un defecto congénito y representa de 5 a 7% de todas las cardiopatías congénitas. Se caracteriza por presentar un estrechamiento anatómico en la aorta de localización torácica o abdominal y su fisiopatología se relaciona al grado de obstrucción, la zona de estenosis y el gradiente que ésta

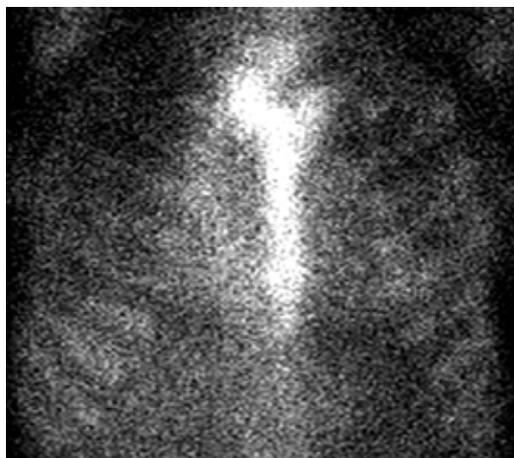


Figura 7.24.1: SPECT/CT con tecnecio 99 y pirofosfatos con distribución anormal de trazador, Perugini-2.

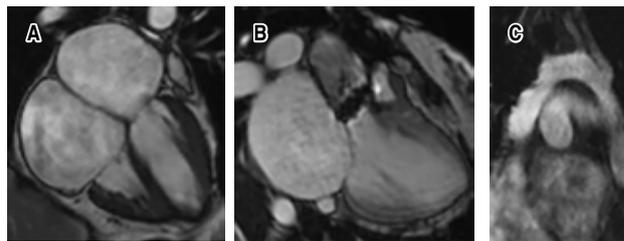


Figura 7.24.2: Secuencias cine en SSFP que demuestran: **A)** dilatación biatrial en cuatro cámaras. **B)** Válvula protésica mecánica normofuncionante en tres cámaras. **C)** Arco aórtico sin datos de recoartación.

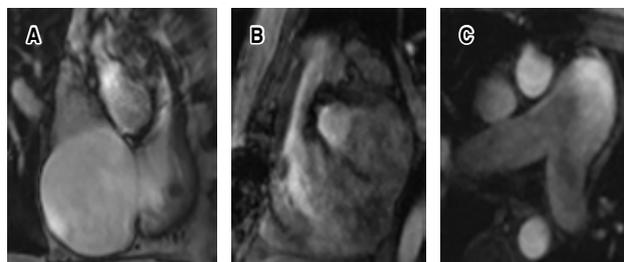


Figura 7.24.3: Secuencias cine en SSFP en donde se observa en **A** y **B)** cortes ortogonales del tracto de salida del VD, el cual aprecia elongado e hipertrófico con aceleración de flujo. **C)** Dilatación de tronco y ramas de la arteria pulmonar.

genere. Se conoce que entre 25-42% de los pacientes con cardiopatía congénita de tipo válvula aórtica bicúspide también presentan coartación aórtica. La amiloidosis cardiaca es una miocardiopatía infiltrativa por depósito de proteínas disfuncionales. Su prevalencia en la población general es variada dado que existen diferentes tipos de amiloidosis (cadenas ligeras, transtiretina hereditaria y *wild-type* y secundaria tipo AA). Actualmente, el diagnóstico de la amiloidosis cardiaca está sustentado en estudios preferentemente no invasivos como la resonancia magnética y el SPECT. Aunque también puede realizarse forma invasiva mediante biopsia miocárdica y de grasa periumbilical con tinción de rojo Congo. Por lo que presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de cardiopatía congénita en la niñez y posterior diagnóstico de amiloidosis cardiaca en la edad adulta. Se realizó una búsqueda de bibliografía relacionada en bibliotecas digitales como Cochrane, PubMed sin reportes de caso con respecto a la asociación de coartación aórtica aislada y amiloidosis cardiaca. **Resultados:** las «banderas rojas» para amiloidosis son consideradas el paso inicial en la sospecha diagnóstica de esta entidad infiltrativa teniendo características clínicas, electrocardiográficas, imagenológicas y de laboratorio (Figura 7.24.5). Como abordaje diagnóstico de amiloidosis con manifestaciones cardiaca está indicada la gammagrafía con tecnecio 99 y pirofosfatos, el cual usualmente es dirigido a la identificación no invasiva de amiloidosis TTR, dado que la ausencia del trazador en el miocardio excluye la amiloidosis TTR en la mayoría de los casos. Por otra parte, se indica la medición de cadenas ligeras Kappa y Lambda en suero y electroforesis en orina, esta última parece tener una sensibilidad < 75% para identificar amiloidosis AL, sin embargo, ambas mediciones en conjunto mejoran la sensibilidad hasta 99% para amiloidosis AL.

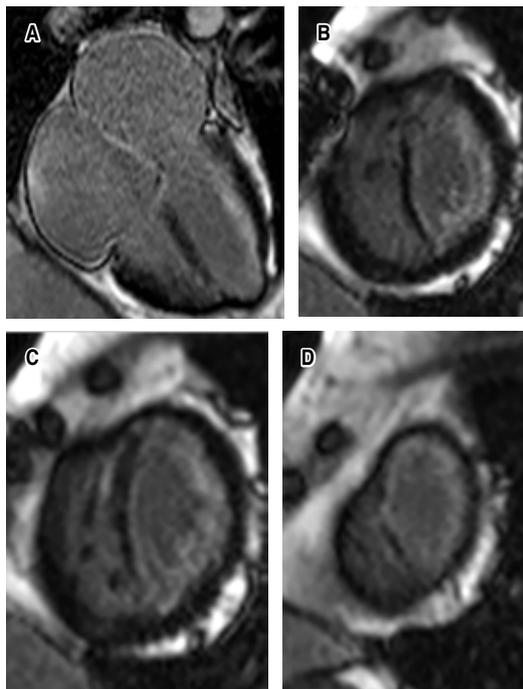


Figura 7.24.4: Secuencia de inversión-recuperación tras administración de gadolinio, observando reforzamiento: A) biatrial; B), C) y D) subendocárdico difuso en VI desde la base al ápex.

CLÍNICA EDAD=65 DISMÉTODIAXIA FALLA CARDÍACA ESTENOSIS DE LA COLUMNA LUMBAR SINDROME DEL TUNEL DEL CARPO BILATERAL MACROGLÓBULIA PURPURA PERIORBITAL RAJA NERVA OPACIDAD VITREA HISTORIA FAMILIAR RUPTURA TRAUMÁTICA DEL TENDÓN DEL BICEP	IMAGEN DISEÑO PERICARDÍACO FENOTIPO BAJO GRADIENTE-BAJO FLUJO S MITRAL < 4 CM/S DISOCIACIÓN ATRIAL-ELECTROCARDIOGRÁFICA DISEÑO DEL STRAIN BIAJ Y MEDIO HIPERTROFIA DEL VI CON VOLUMEN CONSERVADO REALCE TARDÍO SUBENDOCÁRDICO O NO TRANSMBIAL EN VI REALCE TARDÍO EN AURÍCULAS O VI AUMENTO DE T3 O VOLUMEN EXTRACELULAR
ECG PATRÓN DE PSEUDOPUERTO ÍNDICE VOLTAJE-MASA BAJO ANORMALIDADES DE LA CONDUCCIÓN ATROFIA VENTRICULAR BAJOS VOLTAJES	LABORATORIO ANEMIA AUMENTO DE GAMMOGLOBULINAS SÉRICAS MIELOMA GAMMAPATIA MONOCLONAL DE ORIGEN INCIERTO PROTEINURIA

BANDERAS ROJAS

Figura 7.24.5.

Es importante tener en cuenta que aproximadamente 80% de los pacientes con amiloidosis TTR tienen resultados de cadenas ligeras normales. **Conclusiones:** no existen casos reportados de cardiopatía congénita tipo coartación aórtica, aorta bivalva y amiloidosis cardiaca. La presentación de estenosis aórtica temprana por aorta bivalva sin asociarse a depósito amiloide es poco frecuente y se desconoce su incidencia. A pesar de ser poco frecuente, no olvidar que las miocardiopatías infiltrativas también pueden presentarse como causa de disfunción ventricular en cardiopatías congénitas. La presencia de cadenas ligeras Kappa y Lambda positivas no descartan en su totalidad la presencia de amiloidosis TTR.

7.25. Pleiotropía antagónica: ventrículo derecho de doble cámara tipo 2

Vergara-Huidor Oscar, Orozco-Sepúlveda Dayana Estefanía, Hernández-del Río Jorge Eduardo, Mónico-Aceves Linda Elizabeth, Guerrero-Vega César Adrián, Sotomayor-Casillas Carlos Eduardo Hospital Civil de Guadalajara.

Introducción: masculino de 16 años de edad sin factores de riesgo cardiovascular, diagnosticado con un «soplo» desde el nacimiento en centro de salud; sin embargo, pierde seguimiento, acude nuevamente a evaluación, paciente se refiere con disnea de grandes esfuerzos, resto asintomático. A la exploración se palpa frémito desde segundo espacio intercostal paraesternal izquierdo hasta mesocardio, S1 con *click* pulmonar marcado, S2 con desdoblamiento fisiológico, soplo áspero sistólico en diamante en foco pulmonar intensidad 5/6 con disminución de intensidad a 2/6 tras la inspiración profunda, soplo holosistólico en barra en quinto espacio intercostal paraesternal izquierdo intensidad 4/6, soplos sin irradiaciones, sin galope ni otros ruidos agregados. Se realiza ecocardiograma con evidencia de comunicación interventricular perimembranosa con extensión anterior (subaórtica) amplia de 2.2 × 1.6 cm y obstrucción en tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) por tejido muscular en infundíbulo, morfología y función biventricular normal. **Resultados:** en 1957, George Williams describió como algunos genes pueden tener una acción beneficiosa en etapas de la vida, pero consecuencias negativas en otras, a lo que nombró como «pleiotropía antagónica», si bien en esta patología inicialmente se reduce la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo y protege el lecho vascular pulmonar, posteriormente conlleva insuficiencia cardiaca derecha con un gasto cardiaco inadecuado que conduce a una disminución de la perfusión miocárdica. La doble cámara del ventrículo derecho (VDDC) debe

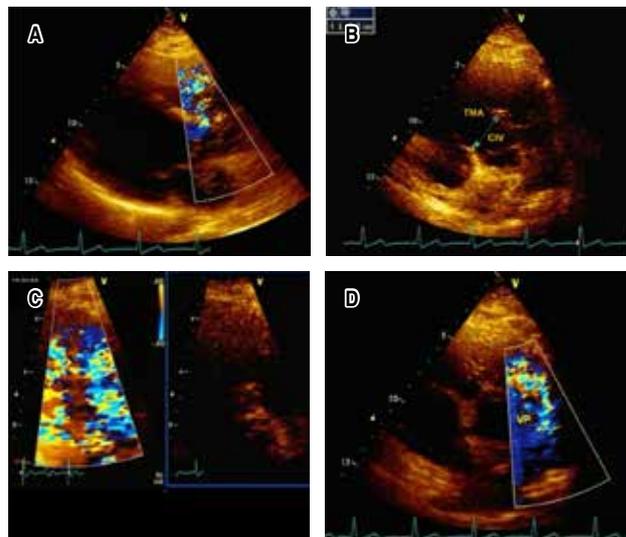


Figura 7.25.1: A) Doppler color. Cortocircuito izquierda a derecha en defecto de tabique interventricular. B) Defecto subártico amplio de 2.2 × 1.6 cm. C y D) Doppler color-turbulencia intraventricular producida por la obstrucción dinámica del TMA a nivel infundibular. TMA = tejido muscular accesorio. VP = válvula pulmonar.

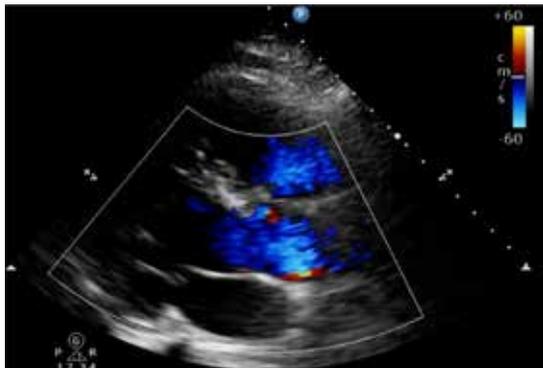


Figura 7.25.2: Postquirúrgico. Doppler color. Eje largo paraesternal izquierdo donde no se observan defectos residuales del septum interventricular.

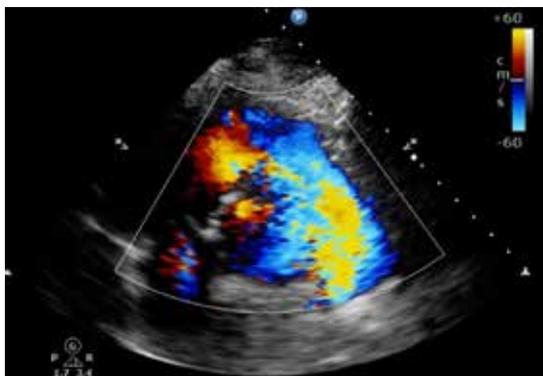


Figura 7.25.3: Postquirúrgico. Doppler color. Eje largo paraesternal izquierdo donde se evidencia adecuada aceleración del tracto de salida del ventrículo derecho.

diagnosticarse y tratarse rápidamente para evitar la progresión de la obstrucción intracavitaria con su morbilidad y mortalidad asociadas. El tratamiento quirúrgico generalmente es exitoso. Este paciente fue operado sin complicaciones postquirúrgicas significativas. **Análisis y conclusiones:** La VDDC es una entidad anatómica rara y distintiva que representa aproximadamente de 0.5 a 2% de todos los defectos cardíacos congénitos. Se caracteriza por haces musculares hipertrofiados que separan la cavidad ventricular derecha en una cámara de alta presión, apical o proximal y una cámara de baja presión, distal o infundibular. La VDDC se puede clasificar en dos tipos principales: el tipo 1 tienen haces de músculos anómalos que cruzan el ventrículo derecho, mientras que el tipo 2 tiene una hipertrofia distintiva de los músculos parietales y septales responsables de la obstrucción. La anomalía asociada más comúnmente es un defecto del tabique interventricular membranoso (observado en hasta 75% de los pacientes). Otras lesiones coexistentes incluyen estenosis de la válvula pulmonar, doble salida del ventrículo derecho, tetralogía de Fallot, transposición de las grandes arterias y anomalía de Ebstein. En 1957, George Williams describió como algunos genes pueden tener una acción beneficiosa en etapas de la vida, pero consecuencias negativas en otras, a lo que nombró como

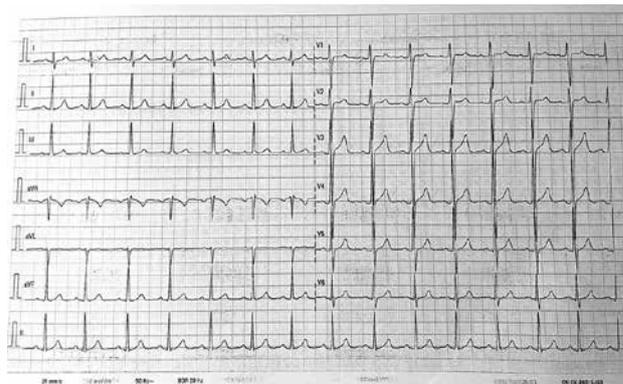


Figura 7.25.4.

«pleiotropía antagonica», si bien en esta patología inicialmente se reduce la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo y protege el lecho vascular pulmonar, posteriormente conlleva insuficiencia cardíaca derecha con un gasto cardíaco inadecuado que conduce a una disminución de la perfusión miocárdica. La VDDC debe diagnosticarse y tratarse rápidamente para evitar la progresión de la obstrucción intracavitaria con su morbilidad y mortalidad asociadas. El tratamiento quirúrgico generalmente es exitoso. Este paciente fue operado sin complicaciones postquirúrgicas significativas.

7.26. «Una válvula mitral en paracaídas. Cuando el término paracaídas no significa estar a salvo»

Lagrange-Gómez Michelle

Hospital Civil de Guadalajara «Fray Antonio Alcalde».

Introducción: se trata de paciente femenino de 43 años de edad, con antecedentes de síndrome de Williams, hipertensión arterial sistémica e insuficiencia cardíaca de siete años de diagnóstico, quien es traída vía urgencia por familiar debido a deterioro de clase funcional refiriendo disnea al reposo, edema de miembros pélvicos, cianosis peribucal y periférica. Se aborda caso con ecocardiograma transtorácico reportase FEVI 69%, disfunción diastólica tipo II. Ventrículo derecho dilatado en grado leve, ambas aurículas con dilatación severa, estimando un volumen indexado de 175 mL/m². Válvula mitral con valva posterior y músculo papilar anterolateral hipoplásicos. Ambas valvas se insertaban en el músculo papilar inferoseptal condicionando insuficiencia severa con jet excéntrico posterior. Válvula tricuspídea con insuficiencia masiva, presión sistólica arterial pulmonar de 84 mmHg. **Resultados:** como abordaje de cardiopatía congénita solicita la realización de angiogramografía de aorta torácica, abdominal y de troncos supraaórticos reportando hipoplasia del calibre de aorta torácica abdominal, vasos ilíacos y femorales en forma bilateral, sin datos sugerentes de vasculitis. Durante su estancia hospitalaria paciente presenta adecuada respuesta diurética, por lo que se egresa con adecuada clase funcional. El hallazgo de una válvula mitral en paracaídas suele asociarse con diferentes tipos de enfermedades congénitas, entre ellas la tetralogía de Fallot, la comunicación interventricular o interauricular. Por lo que un estudio ecocardiográfico exhaustivo de la válvula mitral y de los músculos papilares, aun sin la presencia de síntomas, puede prevenir complicaciones, así como disminuir repercusiones hemodinámicas. **Análisis y conclusiones:** la válvula mitral en paracaídas resulta ser una de las más raras, con una prevalencia de 0.2% en estudios eco-

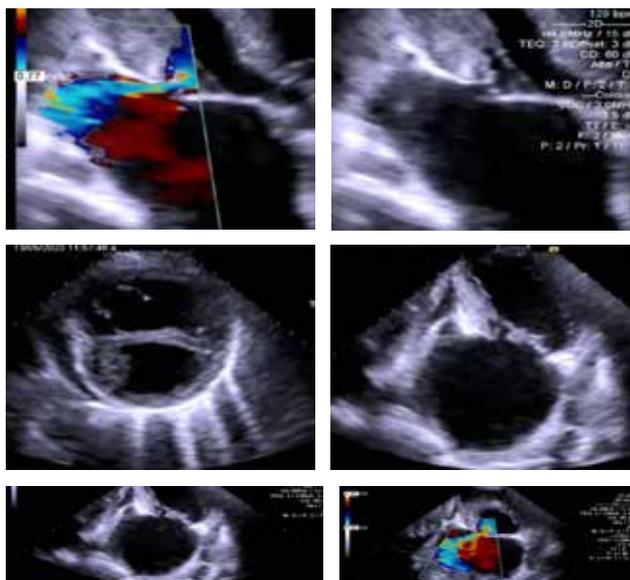


Figura 7.26.1.



Figura 7.26.2.

cardiográficos. Fue descrito por Shone en el año 1963 y consiste en la convergencia de las cuerdas tendinosas de ambos velos de la válvula mitral en un mismo músculo papilar, por igual es posible observar la presencia de un segundo músculo papilar accesorio sobre el cual no se inserte alguna cuerda tendinosa. La ecocardiografía transtorácica es de elección, no solo para su diagnóstico anatómico, sino para la valoración de la repercusión funcional de la misma, en muchos de los casos resulta un hallazgo meramente fortuito. La proyección en eje corto paraesternal evalúa de manera eficiente las características anatómicas de las válvulas y comisuras.

7.27. Reporte de caso: coexistencia de aneurisma del seno de Valsalva no coronariano y persistencia del conducto arterioso en mujer adulta

Vázquez-López Itzamar I, Basso-Barba Gennaro, Hernández-Sánchez Carlos A, Zepeda-Novoa Itzel N, Monico-Aceves Linda E, Lagrange-Gómez Michelle, Vergara-Huidor Oscar, Hernández-Del Río Jorge E, González-Padilla Christian, Miranda-Aquino Tomás
Centro Universitario de Ciencias de la Salud (CUCS).
Universidad de Guadalajara. Servicio de Cardiología,
Hospital Civil de Guadalajara «Fray Antonio Alcalde».

Introducción: la persistencia de conducto arterioso es una malformación congénita afecta a 0.02-0.04% de los recién nacidos a término, representa de 6-11% de las cardiopatías congénitas predominando en el sexo femenino. El aneurisma del seno de Valsalva es una condición infrecuente, ya sea adquirida o principalmente congénita, comúnmente coexistiendo con otras cardiopatías. Ambas entidades suelen ser un hallazgo incidental, ya que los pacientes adultos suelen cursar asintomáticos. La corrección oportuna de ambas entidades previene el desarrollo de complicaciones como insuficiencia cardíaca, arritmias o endocarditis. **Descripción del caso:** femenino de 56 años, niega enfermedades crónico-degenerativas, toxicomanías negadas, únicamente antecedente de trombosis venosa profunda bilateral de cuatro meses. Referida a consulta de cardiología posterior a presentar cianosis y desaturación de 80% durante safenectomía, terminando procedimiento sin complicaciones. Niega síntomas cardiovasculares. A la exploración física se ausculta soplo continuo grado III/VI en segundo espacio intercostal. Por dicho suceso durante cirugía y ante los hallazgos clínicos encontrados



Figura 7.27.1: A y B) Vista en la que se evidencia aneurisma del seno de Valsalva no coronariano. C) Doppler color flujo sistólico-diastróptico de persistencia del conducto arterioso.



Figura 7.27.2.

a la exploración física se realiza ecocardiograma transtorácico y angiotomografía de raíz aórtica. **Resultados y conclusiones:** un aneurisma del seno de Valsalva no roto, aun si es asintomático o detectado incidentalmente, es una indicación de intervención quirúrgica en la mayoría de los casos. Ante la coexistencia de dos entidades cardiacas, se comenta caso en sesión médico-quirúrgica, se decide reparación y cierre quirúrgico. Se reportan dos entidades poco comunes en el paciente adulto, con la intención de servir como guía en casos similares.

7.28. Sospecha y hallazgo: aneurisma del seno de Valsalva derecho roto asociado a otros defectos cardiovasculares congénitos

Guerrero-Vega César, Monico-Aceves Linda, Vergara-Huidor Óscar, Melchor-Durán Nayeli, Orozco-Septúlveda Dayana
Hospital Civil de Guadalajara «Fray Antonio
Alcalde». Guadalajara, México.

Introducción: el aneurisma del seno de Valsalva (ASV) es una entidad rara (< 1%); representa una dilatación de los senos aórticos, consecuencia de la displasia de la capa media vascular entre la aorta-anillo fibroso, originando la evaginación sacular y, en consecuencia, el espectro clínico: alteraciones de la conducción/isquemia por compresión, trombogénesis con riesgo embólico y ruptura/fistulización hacia otras cámaras cardiacas. **Descripción del caso:** masculino de 56 años, hipertensión arterial en control farmacológico. Un año de evolución de disnea y angina de esfuerzo con lipotimia. En el examen físico destaca pulso carotídeo *parvus et tardus*, S1 borrado por soplo holosistólico rudo en foco aórtico accesorio, intensidad IV, irradiación en banda, S2 único, con soplo mesosistólico en foco aórtico, intensidad IV, irradiación a cuello. Electrocardiograma sinusal, crecimiento de cavidades izquierdas, bloqueo incompleto de rama derecha-hemibloqueo fascicular anterior. Ecocardiograma transtorácico reveló dilatación ventricular con fracción de eyección 22%, comunicación interventricular perimembranosa (CIVp) de 4 mm, gradiente máximo (GMax) transdefecto 60 mmHg, QP/QS 2.9/1, flujo izquierda-derecha, válvula aórtica (VA) calcificada, sin visualizar valvas, con estenosis grave (velocidad máxima 4.9 m/s, gradiente medio 61 mmHg, área indexada 0.4 cm²) y ASV coronario derecho (1.31 × 1.92 cm) con ruptura hacia ventrículo derecho (VD), GMax transdefecto de 40 mmHg. Es llevado a cirugía, encontrando VA bivalva severamente calcificada y cavitación aneurismática calcificada hacia VD, comprometiendo

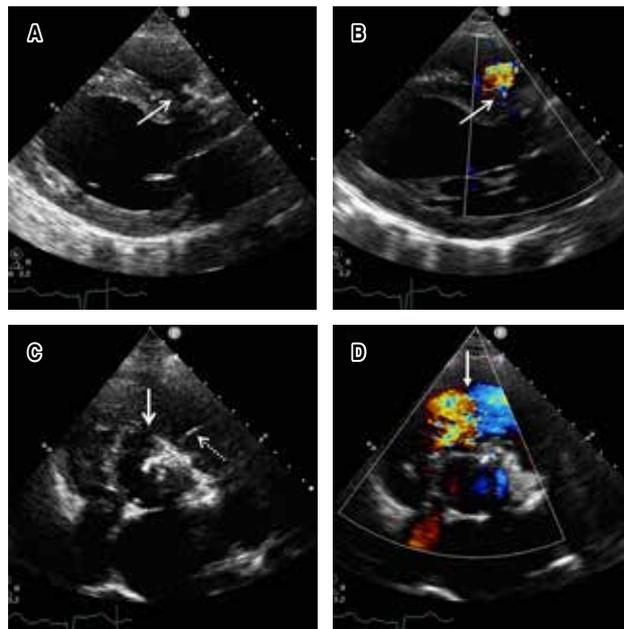


Figura 7.28.1: **A)** Eje largo paraesternal con evidencia de defecto en septum interventricular de tipo perimembranoso (flecha blanca), **(B)** con flujo de izquierda-derecha a la aplicación de Doppler color. **C)** Eje corto paraesternal a nivel válvula aórtica, con calcificación severa, que muestra aneurisma del seno de Valsalva derecho con extensión a ventrículo derecho (la válvula pulmonar señalada con la flecha discontinua). **D)** Al aplicar Doppler color, se aprecia el cortocircuito en la discontinuidad de la pared aneurismática hacia VD.

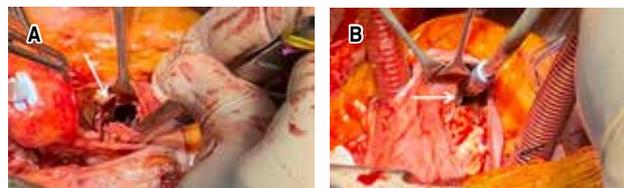


Figura 7.28.2: Hallazgos transoperatorios. **A)** Válvula aórtica, severamente calcificada, con apariencia bivalva. **B)** Mediante abordaje auricular derecho, se evidencia la presencia de la comunicación interventricular perimembranosa.

al septum interventricular, además de la CIVp descrita. **Resultados y conclusiones:** el diagnóstico del ASV es un desafío al ser poco común y requerir alto índice de sospecha en pacientes jóvenes con insuficiencia cardiaca; la ecocardiografía desempeña un papel crucial en su detección, evaluación, presencia de complicaciones y otras lesiones CV. Al ser principalmente de naturaleza congénita, el ASV se asocia a otras lesiones cardiovasculares (CV): CIV (53.3%), estenosis del trato de salida del ventrículo derecho (7.5%) y malformación en VA (5.2%); sin embargo, presentar más de una de éstas simultáneamente resulta extraordinario.