

# CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO. EVALUACIÓN POR ECOCARDIOGRAFÍA DOPPLER

## ADULT CONGENITAL HEART DISEASE. EVALUATION BY DOPPLER ECHOCARDIOGRAPHY

HAYDÉE VÁZQUEZ<sup>1</sup>

### RESUMEN

El desarrollo tecnológico y humano profesional ha logrado un sustancial aumento de la sobrevivencia de los pacientes con cardiopatías congénitas. A mediados del siglo pasado, la mayoría de los pacientes con cardiopatías congénitas no superaba la primera década de la vida. Actualmente, pacientes con cardiopatías congénitas reparadas en la infancia están entrando en la cuarta o quinta década de la vida. Esta población va en franco aumento y conlleva el desarrollo de una nueva especialidad dentro de la Cardiología. La ecocardiografía participa como el resto del arsenal de diagnóstico en el manejo de este tipo particular de población cardiológica. Debido a sus características, inocuidad y no invasividad, la ecocardiografía se ubica como el recurso de primera línea para el manejo y seguimiento de estos pacientes.

**Palabras clave:** ecocardiografía, defectos de los tabiques cardíacos, tetralogía de Fallot, anomalía de Ebstein.

### ABSTRACT

Professional human and technological development has achieved a substantial increase in the survival of patients with congenital heart disease. In the middle of the last century the majority of patients with congenital heart diseases did not live past the first decade of life. Currently patients with congenital cardiopathies, repaired in childhood are entering the fourth or fifth decade of life. This population is growing and leads to the development of a new specialty within cardiology. Echocardiography participates as the rest of the diagnostic arsenal in the management of this particular type of cardiac population. Due to its characteristics, safety and non-invasiveness, echocardiography ranks as a resource of first-line for the management and follow-up of these patients.

**Keywords:** echocardiography, heart septal defects, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly.

REVISTA CONAREC 2015;31(130):138-141 | VERSIÓN WEB WWW.REVISTACONAREC.COM.AR

## INTRODUCCIÓN

La notable mejora en la supervivencia de pacientes con cardiopatías congénitas (CC) ha conducido a un número cada vez mayor de pacientes con dichas lesiones.

El informe de la 32ª Conferencia de Bethesda en 2000<sup>1</sup> estimó que había aproximadamente 2.800 adultos por cada millón de habitantes, más de la mitad de ellos con defectos de complejidad moderada o alta. La gran variedad de CC nativas y modificadas por tratamientos, generalmente quirúrgicos, constituyen un enorme desafío para el cardiólogo, constituyéndose en las últimas décadas en una nueva especialidad<sup>2,3</sup>.

La ecocardiografía sigue siendo el examen de primera línea, en continua evolución, con una mejor evaluación funcional gracias a la ecocardiografía tridimensional, la imagen Doppler de tejidos y sus derivados, la ecocardiografía de contraste y las imágenes de perfusión. La ecocardiografía transesofágica (ETE) brinda imágenes de calidad superior en adultos, es ventajosa en ciertas indicaciones, pero necesaria

en una minoría de exámenes. Es excelente para la monitorización cardíaca durante intervenciones como el cierre del defecto septal auricular (DSA) aunque requiere anestesia general. La ecocardiografía intracardiaca en estos procedimientos puede utilizarse como alternativa, pero con costos mayores.

La ecocardiografía ofrece, en la mayoría de los casos, información sobre la anatomía cardíaca básica, incluidas la orientación y la posición del corazón, el retorno venoso, la conexión de aurículas y ventrículos y el origen de los grandes vasos. Permite evaluar la morfología de las cámaras cardíacas, la función ventricular y detectar y evaluar lesiones de *shunts*, así como la morfología y función de las válvulas cardíacas. También proporciona datos hemodinámicos como los gradientes a través de las obstrucciones y la presión del ventrículo derecho (VD)/presión arterial pulmonar (PAP), obtenida a partir de la velocidad de regurgitación tricuspídea (RT), así como cálculos de flujo. Aunque puede proporcionar información completa, es operador dependiente, lo que exige conocimientos especiales sobre pacientes adultos con cardiopatías congénitas (CCA). Además, no hay que olvidar sus limitaciones. Puede que la evaluación de los volúmenes y la función ventriculares se complique por la descoordinación geométrica y regional, especialmente en VD sistémicos y en el corazón univentricular (CUV). El advenimiento de las nuevas técnicas de *strain*, *strain rate* y eco tridimensional están comenzando a ser aplicadas en estos casos. Los gradientes del Doppler pueden ser subestimados, sobre todo en las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo derecho (OTSVD), la coartación de aorta y las obstrucciones en serie. De todas maneras, la ecocardiografía es la herramienta diagnóstica

1. Laboratorio de Ecocardiografía. División Cardiología Hospital de Niños "R. Gutiérrez". CABA, Rep. Argentina.

✉ Correspondencia: Dra. Haydée Vázquez | Ramos Mejía 2166, (1642) San Isidro, Provincia de Buenos Aires, Rep. Argentina | hvlezica@gmail.com.

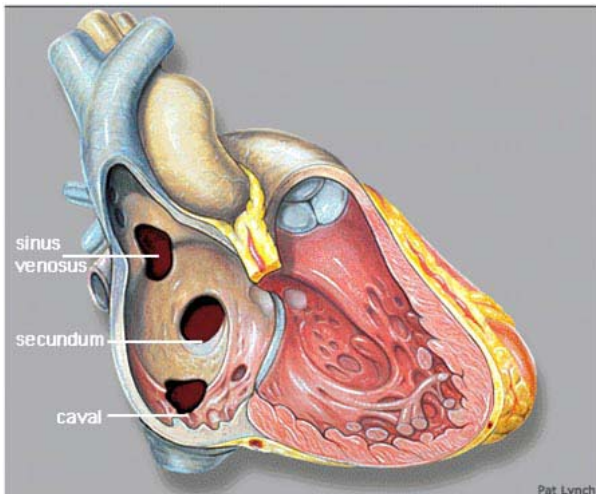


Figura 1. Esquema de los defecto del septum interauricular.

de primera línea. Dependiendo de la calidad del estudio y la información que se pierda, se utilizarán otras técnicas de imagen no invasivas o invasivas hemodinámicas. Debido a la enorme extensión de las CCA se darán delineamientos ecocardiográficos solo para CC de leve a moderada complejidad<sup>4</sup> como son los defectos septales, auriculares (DSA) y ventriculares (DSV), tetralogía de Fallot (TF) y enfermedad de Ebstein.

## DEFECTO SEPTAL INTERAURICULAR

Frecuentemente los pacientes con (DSA) suelen ser asintomáticos en la infancia. A partir de cuarta década, la mayoría presenta síntomas tales como disnea de esfuerzo y o palpitaciones y, con menor frecuencia, insuficiencia cardíaca derecha. Los tipos de DSA (Figura 1) incluyen cinco variedades. La más frecuente (80%) es el DSA tipo *ostium secundum*, localizado en la región de la fosa oval, en la región central del *septum*. El primer hallazgo clave inesperado, en un adulto con DSA no diagnosticado con anterioridad, es la sobrecarga de volumen del VD. Es el hallazgo que mejor caracteriza la relevancia hemodinámica del defecto, ya que la cuantificación del *shunt* (cálculo del QP:QS) está sujeto a una gran variabilidad y ha caído en desuso. En líneas generales, un defecto igual o mayor a 10 milímetros tiene implicancias clínico-hemodinámicas. La velocidad en venas pulmonares (Figura 2) mayor a 0,7 m/s también indica QP:QS mayor de 1,5/1. Esta relación indica su cierre.

Cuando el cierre se realiza por cateterismo con colocación de dispositivo se recomienda realizar ETE previamente para dimensionar con mayor exactitud el defecto, explorar los remanentes y morfología septal residual, excluir defectos adicionales y confirmar la conexión venosa pulmonar normal. Cuando se detectan más de un defecto a nivel de la fosa oval (FO), probablemente corresponda a una membrana de (FO) multicribada. La evaluación por ETE en esta situación es de vital importancia para valorar los remanentes septales si el defecto múltiple se cierra por cateterismo. La ecocardiografía proporciona información adicional, tal como la PAP a través de la RT. No debe superar los 60 mmHg. Eventualmente, puede ser necesario un cateterismo diagnóstico.

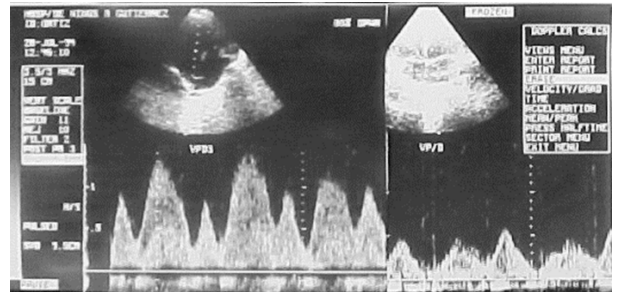


Figura 2. Izquierda, vena pulmonar con velocidad aumentada en el defecto del septum auricular. Derecha, poscierre del defecto.

## DEFECTO SEPTAL INTERVENTRICULAR

El defecto septal interventricular (DSV) en forma aislada es la CC más común al nacimiento, después de la válvula aórtica bicúspide. Su incidencia es 30-40% de los recién nacidos vivos. Se diagnostica y se trata antes de la vida adulta. Con frecuencia evoluciona al cierre espontáneo<sup>5,6</sup>, pero puede presentar complicaciones en el paciente adulto. Los tipos de DSV (Figura 3) comprenden, de acuerdo con la localización, tres variantes.

- DSV perimembranosos. Frecuencia 80%. Localizados en el septo membranoso, con eventual extensión al septo de entrada, trabecular o de salida. Adyacente a las válvulas aórtica y tricúspide. Los aneurismas del septum membranoso son frecuentes y pueden cerrar parcial o totalmente el defecto<sup>7</sup>.
- Muscular o trabecular. Frecuencia 15-20%. Pueden ser múltiples. El cierre espontáneo es muy frecuente.
- Supracristal, del septum de salida. Frecuencia 5%. Localizados debajo de las válvulas semilunares.

Habría una cuarta variante del tracto de entrada posterior, pero es muy infrecuente en el adulto. La ecocardiografía ofrece el diagnóstico y la evaluación de la gravedad del defecto. Se debe tener en cuenta: ubicación del defecto, tamaño y número de defectos, ya que puede ser único o múltiple. Se debe evaluar la gravedad de la sobrecarga sobre el ventrículo izquierdo (VI) y la PAP estimada. La ecocardiografía transtorácica tridimensional (ETT) brinda una evaluación más precisa sobre el grado de función del VI. Las lesiones que complican a los DSV son: insuficiencia aórtica y OTSVD como el VD de doble cámara.

**Insuficiencia aórtica.** Se produce en los DSV perimembranosos y en los supracristales. El mecanismo de la IA es por prolapso del velo coronario derecho y/o no coronario a través del defecto, por efecto Venturi de succión del velo aórtico producido por el *jet* del cortocircuito. Esta insuficiencia es progresiva y, si se detecta precozmente, con solo cerrar el defecto<sup>8</sup> se detiene su evolución, evitándose el eventual futuro reemplazo de la válvula aórtica.

**Obstrucción en la evacuación del VD.** Puede desarrollarse VD de doble cámara (VDDC) como consecuencia de la lesión del *jet* de alta velocidad que produce alteración del endotelio del VD en la pared libre<sup>9</sup>. Varios autores postulan que habría de todas maneras una banda muscular anómala como sustrato anatómico-patológico<sup>10</sup>. Se observa en los DSV perimembranosos pequeños. En el VDDC, el ETE<sup>11</sup> brinda mejores y más nítidas imágenes (Figura 4).

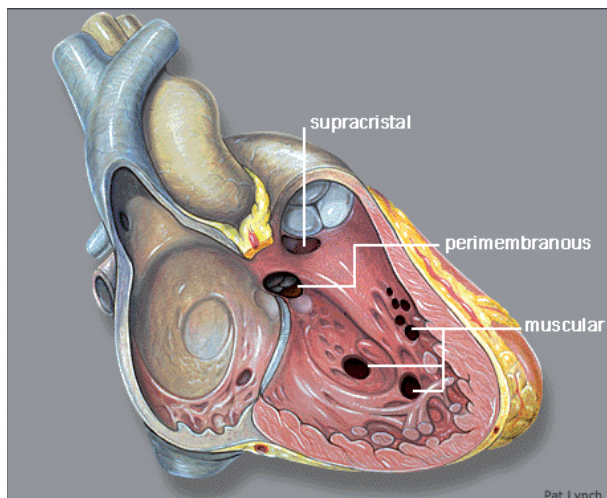


Figura 3. Esquema de los defectos del septum interventricular.

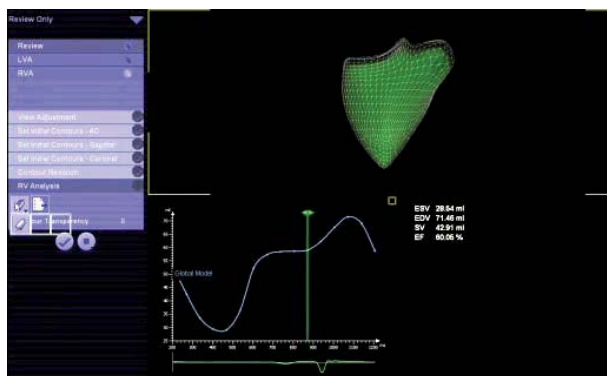


Figura 5. Ecografía 3D. Volumetría y fracción de eyección del ventrículo derecho.

Estas dos complicaciones mencionadas anteriormente se observan en DSV pequeños; cuando los defectos son medianos a grandes y no se han corregido durante la infancia, sobreviene el síndrome de Eisenmenger.

## TETRALOGÍA DE FALLOT

La tetralogía de Fallot (TF) reparada en la infancia es la CC más frecuentemente re-intervenida durante la vida adulta<sup>12</sup>, fundamentalmente por la insuficiencia pulmonar severa crónica y la consecuente dilatación progresiva del VD.

Es la forma más frecuente de CC cianótica después del primer año de vida, con una incidencia del 10% del total de las CC. La causa embriológica inicial es la desviación anterior del *septum* interventricular de salida, determinando la tetrada clásica: DSV grande, cabalgamiento aórtico, OTSVD e hipertrofia de VD. Actualmente la reparación completa se realiza entre los 6 a 8 meses de vida. El desarrollo de la cardiología y la cirugía cardiovascular pediátricas hacen que la presentación de esta CC nativa en edad adulta sea muy remota. La forma de presentación como CCA es a través de sus lesiones residuales o complicaciones, que teniendo en cuenta su relevancia son:

**Insuficiencia pulmonar (IP).** Generalmente de grado severo y más relevante aún si ha habido colocación de parche transanular. La IP severa crónica produce disfunción sintomática del VD. Si existen obs-

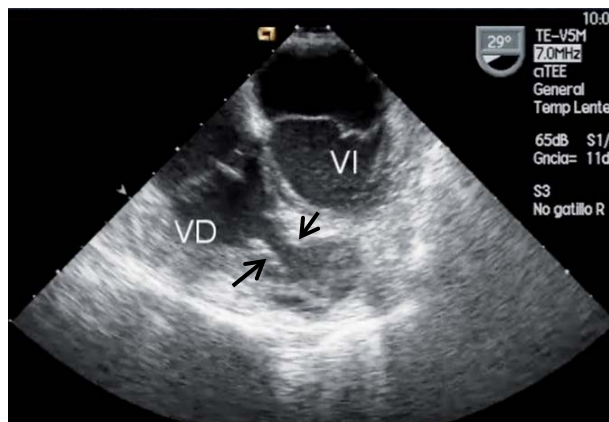


Figura 4. Ecografía transefágica. Ventriculo derecho de doble cámara. Ambas flechas señalan la obstrucción medio ventricular. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo.

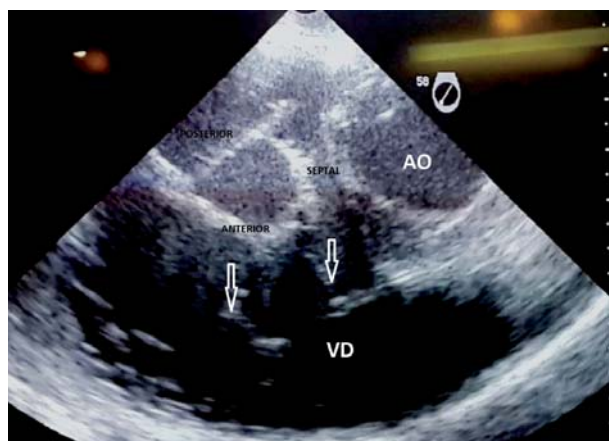


Figura 6. Ecocardiograma transefágico, corte transversal. Retracción del velo posterior y septal; las flechas indican dos anclajes del velo anterior al endocardio del ventrículo derecho. VD: ventrículo derecho. Ao: aorta.

trucciones en el árbol vascular arterial pulmonar, esta disfunción se acentuará más. Se puede valorar el impacto de la IP por mediciones clásicas ecocardiográficas<sup>13</sup>.

El desarrollo de nuevas tecnologías adquiere relevancia en los últimos años. La ecocardiografía tridimensional con software para la medición de volúmenes y fracción de eyección del VD (Figura 5) parece ser una alternativa viable<sup>14-16</sup>, acercándose a la resonancia magnética nuclear (RMN), la cual actualmente<sup>17</sup> es el *gold standard* en este aspecto<sup>18</sup>.

**OTSVD.** Las obstrucciones a la evacuación del VD son otra complicación frecuente en la TF. Por eco-Doppler se valoran los gradientes sistólicos de obstrucción a nivel infundibular, valvular y supra-avalvular. Las obstrucciones de ramas de la arteria pulmonar distales son resorte de la RMN. Estas últimas solo se pueden inferir por la presión elevada en VD a través de RT.

Otras variables cuantificables por ecocardiografía que se deben explorar son: DSV residual, tamaño y función del ventrículo izquierdo, tamaño de la raíz aórtica, insuficiencia aórtica. La dilatación de la raíz aórtica progresiva se observa en un 15% de los adultos. Se relaciona con anomalías intrínsecas de la aorta (necrosis medial quística)<sup>19,20</sup> y se observa con más frecuencia en pacientes portadores de TF con estenosis severa y/o atresia pulmonar.

## ANOMALÍA DE EBSTEIN

Malformación que se caracteriza por el desplazamiento apical de las valvas tricuspídeas. La apertura de la válvula tricúspide está desplazada hacia el ápex o el tracto de salida del VD. La valva anterior se origina en forma adecuada a nivel anular, mientras que la posterior y la septal están desplazadas hacia el ápex. Estas últimas no han completado el socavamiento embriológico y quedan atrapadas en el endocardio del VD. Este desplazamiento implica que el corazón derecho esté formado por una aurícula derecha, una porción auriculizada del VD y el restante VD funcional. Habitualmente hay IT. El espectro morfológico y hemodinámico es muy amplio. Los cambios hemodinámicos dependen de la severidad de la disfunción valvular tricuspídea, el grado de auriculización del VD, la contractilidad del restante VD funcional y el ventrículo izquierdo. Frecuentemente se asocia a (DTA) o foramen oval permeable. Por ecocardiografía, la vista de 4 cámaras apical permite hacer el diagnóstico. El desplazamiento apical del velo septal al anillo debe ser mayor de 8 mm/m<sup>2</sup>. Debe valorarse también la morfología del velo lateral, si tiene correas muscula-

res de anclaje al endocardio del VD, prolapso o presenta hendiduras o *clefts*. Estos detalles del velo lateral son muy importantes para decidir la realización de la plástica quirúrgica (conversión a válvula monocúspide)<sup>21,22</sup>. El restante VD funcional debe ser de al menos un tercio del VD total; si es menor, está contraindicada la reparación biventricular. En ocasiones la ETE muestra detalles anatómicos de los velos con mayor exactitud (**Figura 6**) y valora los DAS. En ocasiones la porción auriculizada es muy extensa, con desplazamiento marcado hacia el ventrículo izquierdo, produciendo diferentes grados de disfunción diastólica de este ventrículo, razón por la cual debe analizarse el flujo anterógrado mitral.

Hasta aquí hemos repasado brevemente algunas de las CC leves o moderadas, que se presentan con mayor frecuencia. Restan muchas otras variedades, algunas muy complejas en formas nativas o modificadas por tratamientos quirúrgicos. La ecocardiografía-Doppler como método diagnóstico no invasivo es de primera elección. Dado su polimorfismo, el diagnóstico y evaluación funcional de las mismas requiere como requisito fundamental que el operador posea la suficiente información de la anatomía y experiencia para su reconocimiento y valoración.

## BIBLIOGRAFÍA

- Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JL, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1170-1175.
- Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1991; 84:1881-90.
- Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. Report of the British Cardiac Society Working party. *Heart* 2002; 88: 1-14.
- ACC/AHA Guidelines for the management of Adults with Congenital Heart Disease. *JACC*; 52: 143-263.
- Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, Ikeoka M, Takemura T. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age. *Pediatr Int* 2008;50:632-635.
- Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, Zehetgruber M, Mundigler G, Wimmer M, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1066-1071.
- Soufflet V, Van de BA, Troost E, Gewillig M, Moons P, Post MC, et al. Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults. *Am J Cardiol* 2010;105:404-407.
- Cheung YF1, Chiu CS, Yung TC, Chau AK. Impact of preoperative aortic cusp prolapse on long-term outcome after surgical closure of subarterial ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2002 Feb; 73(2):622-7.
- Oliver JM, Garrido A, González A, Benito F, Mateos M, Aroca A, et al. Rapid progression of midventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126:711-7.
- Alva C, Ho SY, Lincoln CR, Rigby ML, Wright A, Anderson RH. The nature of the obstructive muscular bundles in double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117:1180-9.
- Sreeram N, de Bruijn D, Hitchcock JF. Double chambered right ventricle: delineation by multiplane transesophageal echocardiography. *Int J Cardiol* 1998; 66:309-11.
- Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Böhmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1374-1383.
- Rudski L, Lai W, Afilalo J, Hua L, Handschumacher M, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Right Heart In Adults: A Report from the American Society of Echocardiography. *JASE* 2010;23: 685-713.
- Van der Zwaan HB, Helbing WA, Boersma E, Geleijnse ML, McGhie JS, Soliman OL, et al. Usefulness of real-time three-dimensional echocardiography to identify right ventricular dysfunction in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2010 sep 15;106 (6):843-50.
- Sugeng L, Mor Avi V, Weinert L, Niel J, Ebner C, Steringer-Mascherbauer R, et al. Multimodality comparison of quantitative volumetric analysis on the right ventricle. *JACC Cardiovasc Imaging* 2010 Jan ;3(1):10-8.
- Van der Zwaan HB, Geleijnse ML, Soliman OI, McGhie JS, Wieggers-Groeneweg EJ, Helbing WA, et al. Test-retest variability of volumetric right ventricular measurements using real-time three-dimensional echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24:671-9.
- Matthias G, Tobler D, Biaggi P, Ling Mah L, Crean A, Oechslin E, et al. Echocardiography for Assessment of Right Ventricular Volumes Revisited: A Cardiac Magnetic Resonance Comparison Study in Adults with Repaired Tetralogy of Fallot. *JASE* 2010 ;23:905-11.
- Valente AM, Cook S, Festa P, Ko H, Krishnamurthy R, Taylor A, et al. Multimodality Imaging Guidelines for Patients with Repaired Tetralogy of Fallot: A Report from the American Society of Echocardiography. *JASE* 2017;27: 111-41.
- Tan JL, Davlouros PA, McCarthy KP, Gatzoulis MA, Ho SY. Intrinsic histological abnormalities of aortic root and ascending aorta in tetralogy of Fallot: evidence of causative mechanism for aortic dilation and aortopathy. *Circulation* 2005;112:961-968.
- Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair-histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol* 2005; 103:117-9.
- Dearani JA, Danielson GK. Surgical management of Ebstein's anomaly in the adult. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*.2005;17:148-54.
- Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, et al. Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:460-6.