

ECOCARDIOGRAFÍA 2D - 3D - TRANSTORÁCICA - TRANSESOFÁGICA

HAYDEÉ VÁZQUEZ^a

INTRODUCCIÓN

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

El informe de la 32^a Conferencia de Bethesda en 2000 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.

La ecocardiografía sigue siendo el examen de primera línea, en continua evolución, con una mejor evaluación funcional gracias a la ecocardiografía tridimensional transtorácica (E3DT) y transesofágica, la imagen de doppler de tejidos y sus derivados, la ecocardiografía de contraste y el eco stress 2D y 3D. La ecocardiografía transesofágica (ETE) 2D y 3D y brinda imágenes de calidad superior en adultos. Es excelente para la monitorización cardíaca durante intervenciones como el cierre del defecto septal, 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. Es posible que la evaluación de los volúmenes y la función ventriculares se complique por la descoordinación geométrica y regional, especialmente en VD sistémicos y en corazones univentricular (CUV). El advenimiento de las nuevas técnicas de strain, strain rate y Eco 3D están comenzando a ser aplicadas en estos casos. Se ha comenzado a aplicar el eco stress 3D (Stress 3D) que aporta información dinámica no solo para la evaluación de motilidad segmentaria sino para establecer reserva contractil, funcionamientos valvulares en el pico de ejercicio y comportamiento de la presión pulmonar. 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 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. De-



a. Médica especialista en Cardiología Pediátrica. Médica de Planta y Responsable del Laboratorio de Ecocardiografía de la División Cardiología del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez[®].

Contacto: Dra. Haydeé Vázquez. E-mail: hvlezica@gmail.com

bido a la enorme extensión de las CCA se darán delineamientos Ecocardiográficos solo para CC de leve a moderada complejidad 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 la cuarta década la mayoría presenta síntomas tales como disnea de esfuerzo y/o palpitaciones y, en menor frecuencia, insuficiencia cardíaca derecha. Los tipos de DSA, 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 shunts (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, mayor a 0,7m/seg también indican QP: QS mayor de 1, 5/1. Esta relación indica su cierre.

Cuando el cierre se practica por cateterismo con colocación de dispositivo se recomienda rea-

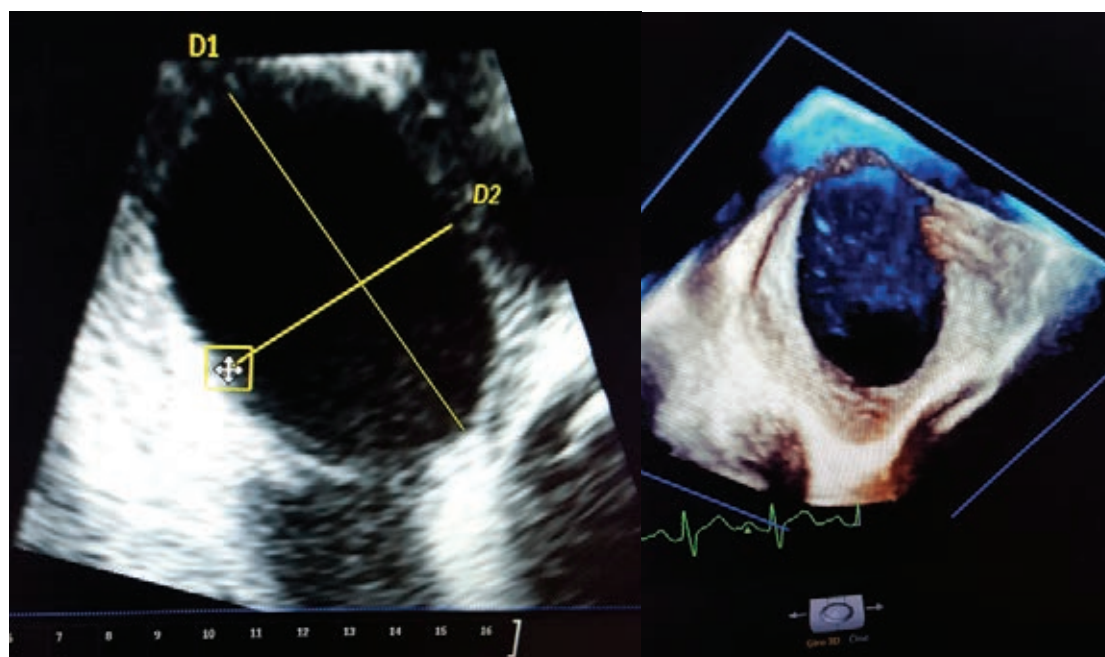
lizar ETE 2D/3D previamente para: dimensionar con mayor exactitud el defecto, explorar los remanentes y morfología septal residual, excluir defectos adicionales y confirmar la conexión venosa pulmonar normal. Es importante remarcar que en general los defectos nunca son estrictamente circulares, tomando en cuenta para la elección del tamaño del dispositivo el mayor diámetro (*Figura 1*). Cuando se detectan más de un defecto a nivel de la fosa oval (FO), probablemente corresponda a una membrana de FO multicribada. La valoración por ETE 2D o 3D en esta situación es de vital importancia (*Figura 2*). La ecocardiografía proporciona información adicional como es la PAP a través de la RT. No debe superar los 60mmHg. Eventualmente puede ser necesario un cateterismo diagnóstico.

Defecto Septal Interventricular

El DSV en forma aislada es la CC más común al nacimiento, después de la válvula aortica bicúspide. Incidencia:30-40% de los recién nacidos vivos. Se diagnostica y se trata antes de la vida adulta. En ocasiones, frecuentemente, evolucionan al cierre espontáneo⁵ pero pueden presentar complicaciones en el paciente adulto. Los tipos de DSV (*Figura 1*) comprenden, de acuerdo a la localización, tres variantes.

DSV peri membranosos. Frecuencia 80%. Localizados en el septo membranoso, con eventual ex-

Figura 1. ETE - 3D. Defecto ostium secundum de forma oval visto desde la aurícula derecha (AD). Medicion de dos diámetros. Considerando el mayor para la eleccion del dispositivo.



tensión al septo de entrada, trabecular o de salida. Adyacente a las válvulas aortica y tricúspide la visualización de tejido laxo que pueda cerrar parcial o totalmente el defecto es un hallazgo frecuente denominado aneurisma del septum membranoso.

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 y transesofágica tridimensional (ETT) brinda una evaluación más precisa sobre el grado de función del VI. Las lesiones que complican a los DSV es fundamentalmente la insuficiencia aortica.

Insuficiencia Aortica: 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 se detiene su evolución evitándose el eventual futuro reemplazo de la válvula aortica.

Cuándo los defectos son medianos a grandes y no se han corregido durante la infancia sobreviene el Síndrome de Eisenmenger (reversión del

circuito de derecha a izquierda y cianosis) ya que repercuten sobre la vasculatura pulmonar.

Tetralogía de Fallot

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

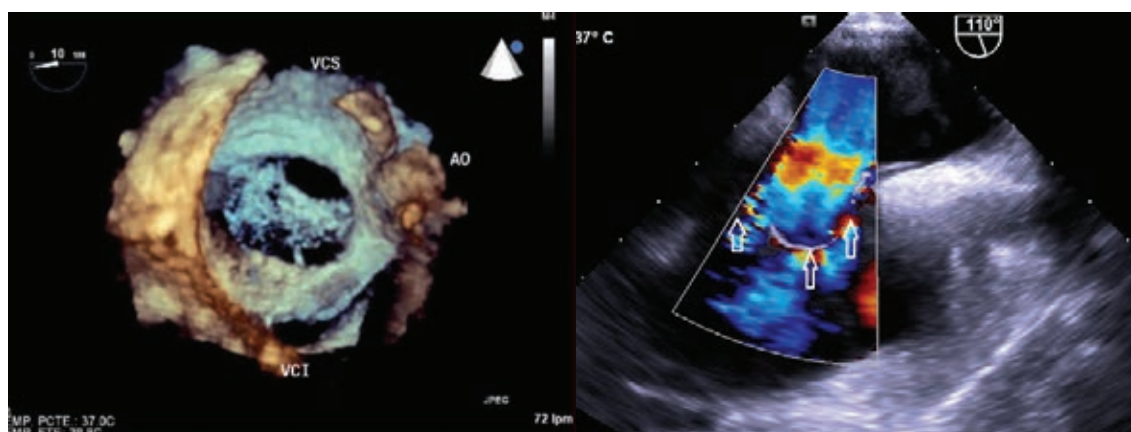
Es la forma más frecuente de CC cianótica después del primer año de vida, con una incidencia del 10% del total de las CC. La causa embriológica inicial es la desviación anterior del septum interventricular de salida, determinando la tetrada clásica: DSV grande, cabalgamiento aórtico, OTSVD e hipertrofia 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. Es importante reconocer esta situación precozmente ya que con la aparición de válvulas biológicas se puede revertir la disfunción ventricular. Si existen obstrucciones en el árbol vascular arterial pulmonar esta disfunción se acentuará más. Se puede valorar el impacto de la IP por mediciones clásicas ecocardiográficas ⁷.

El desarrollo de nuevas tecnologías adquiere relevancia en los últimos años. La ecocardiografía

Figura 2. ETE-3D, a la izquierda, con vista panorámica de defecto septal multicribado visto desde la AD y ETE-2D, a la derecha, donde se ven 3 pasajes de color (flechas blancas)



tridimensional con software para la medición de volúmenes y fracción de eyección del VD (*Figura 3*), parece ser una alternativa viable⁷, emparejándose con la resonancia magnética cardíaca (RMC), la cual actualmente es el Gold estándar en este aspecto. El stress 3D nos permite valorar en forma más precoz la reserva contractil del VD y VI, ya que debido a que en la interacción ventricular se afecta también el VI (*Figura 4*).

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-valvular. 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 IT.

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

Enfermedad de Ebstein

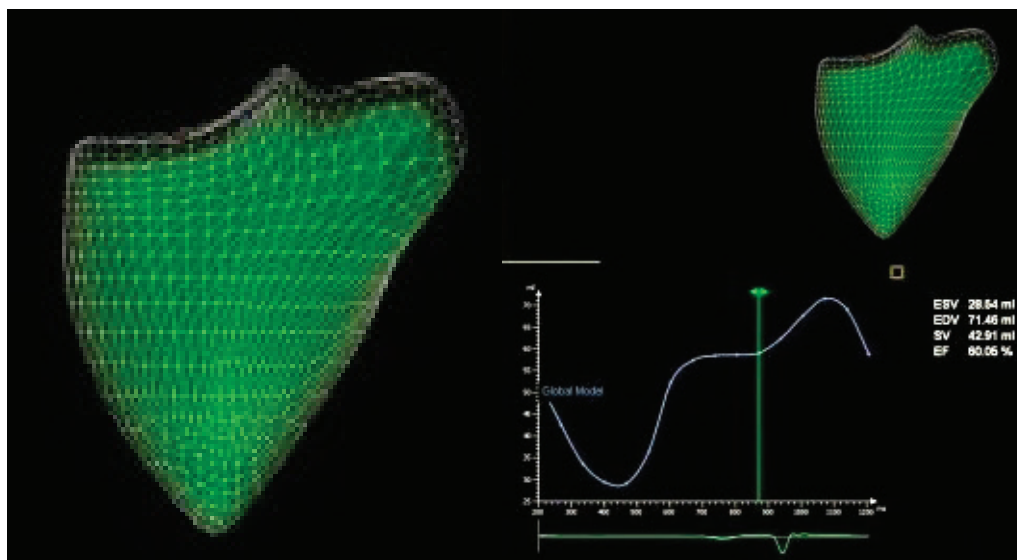
Malformación que se caracteriza por el desplazamiento apical de las valvas tricuspídeas. La apertura de la válvula tricúspide está desplazada hacia el ápex o el tracto de salida del VD. La val-

va 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 este 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 DSA 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 8mm/m². Debe valorarse también la morfología del velo lateral, si tiene correas musculares de anclaje al endocardio del VD, prolapsa 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). 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 3D muestra detalles anatómicos de los velos con mayor exactitud y valora los (DAS. En algunos pacientes la porción auriculizada es muy extensa con desplazamiento mar-

Figura 3. Figura 5: Eco 3D. transtorácico. VD aislado con cuadrícula diastólica de referencia, dónde se aprecia la dilación más marcada en el tracto de salida. Curvas de Volumen y fracción de eyección VD, a la derecha .

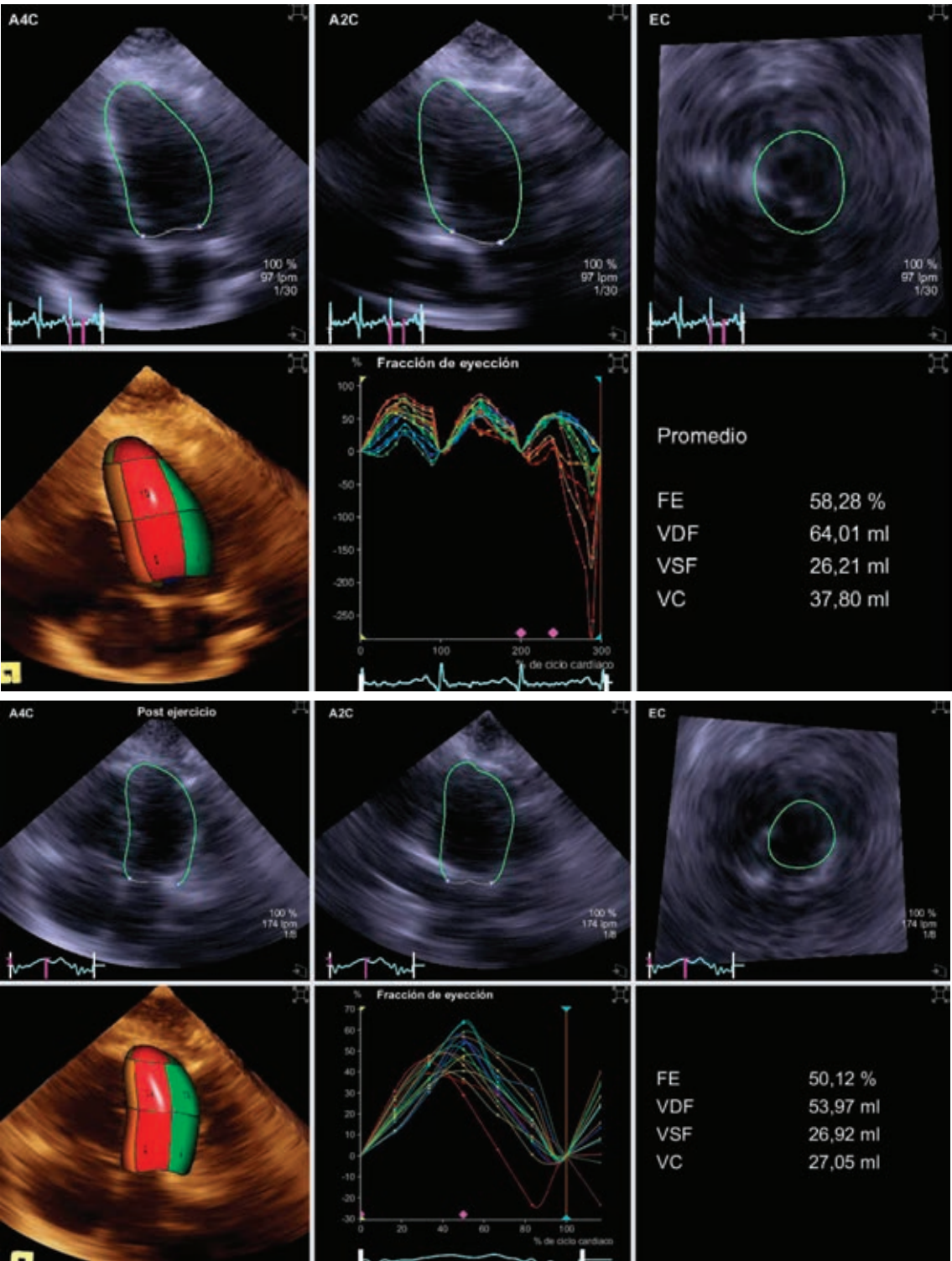


cado hacia el ventrículo izquierdo produciendo diferentes grados de disfunción diastólica de este ventrículo, razón por la cual debe analizarse el flujo anterógrado mitral y estudiar la función ventricular izquierda.

Hasta aquí se han considerado 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 2D y 3D como método diagnóstico no invasivo es de primera elección. Dado su polimorfismo, el diagnóstico y evaluación funcional de las mismas requiere

Figura 4. Eco Stress 3D en paciente con TF operado y fallo VD basal. En pico de stress la imagen inferior muestra caída de la fracción de eyección del VI (abajo).



como requisito fundamental que el operador posea la suficiente información de la anatomía y experiencia para su reconocimiento y valoración.

ABREVIATURAS

CC: cardiopatías congénitas.
 CCA: cardiopatías congénitas del adulto.
 2D: Bidimensional.
 3D: Tridimensional.
 E3DT: ecocardiografía tridimensional transtorácica
 ETE: ecotransesofágico.
 ETT: ecotransesofágico tridimensional.
 CUV: Corazones unventriculares.
 VD: ventrículo derecho.
 PAP: presión arteria pulmonar.
 OTSVD: obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.
 DSA: defecto septal interauricular.
 DSV: defecto septal interventricular.
 TF: Tetralogía de Fallot.
 IP: Insuficiencia pulmonar.
 IA: insuficiencia aórtica.
 IT: insuficiencia Tricuspidéa.
 FO: fosa oval.
 VD: ventrículo derecho.
 RMC: resonancia magnética cardíaca.

REFERENCIAS

1. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1170-1175.
2. Perloff JK. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1991; 84:1881-90
3. Somerville, J; y col. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK Heart 2002; 88; 1-14
4. ACC/AHA Guidelines for the management of Adults with Congenital Heart Disease. *JACC* ; 52: 143-263.
5. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, et al. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age. *Pediatr Int* 2008; 50:632-635.
6. Gabriel, HM, Heger M, Innerhofer P, 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.
7. Soufflet V, Van de BA, Troost E, et al Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults.
8. Cheung YF, Chiu CS, Yung TC, et al. *Am J Cardiol* 2010;105:404-4075. 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.
9. Oliver JM, Garrido A, González A, et al. Rapid progression of midventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126:711-7.
10. Alva C, Ho SY, Lincoln CR, Rigby ML, et al. The nature of the obstructive muscular bundles in double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117:1180-9
11. Sreeram N, de Bruijn D, Hitchcock JF. Double chambered right ventricle: delineation by multiplane transesophageal echocardiography. *Int J Cardiol* 1998; 66:309-11
12. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al 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.
13. Lawrence G R, Wyman W. 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
14. Van der Zwaan HB 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.
15. Sugeng L et al. Multimodality comparison of quantitative volumetric analysis on the right ventricle. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2010 Jan ;3(1):10-8.
16. Van der Zwaan et al. Identification of RV dysfunction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011. junio 24(6) 671-9.
17. Matthias G, Tobler D 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.
18. Valente, A M 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.
19. Tan JL, Davlouros PA, McCarthy KP, et al. 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
20. 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.
21. Dearani JA, Danielson GK. Surgical management of Ebstein's anomaly in the adult. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 17: 148-54.
22. Brown ML, Dearani JA. Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 460-6.

Texto recibido enero 2017

Aprobado febrero 2017

No existen conflictos de interés a declarar

Forma de citar: Vazquez H. Ecocardiografía 2D - 3D - Transtorácica - Transesofágica. *Rev. Hosp. Niños (B. Aires)* 2017;59(265):84-89.