

Agenesia de carótida interna y riñón izquierdo

La ausencia de la arteria carótida interna es una anomalía infrecuente, con una prevalencia < 0,01%, de hallazgo usualmente incidental. (1)

Comunicamos este caso con la finalidad de informar su existencia, destacando la relevancia de su conocimiento debido a la necesidad de descartar patología asociada, a los fines de una interpretación fisiopatológica ante la eventualidad de padecer el paciente portador de la misma un accidente cerebrovascular, o bien, ante la necesidad de realizar procedimientos intervencionista o quirúrgicos hipofisarios transesfenoidales o una endarterectomía carotídea.

Presentamos el caso de un paciente de 49 años con agenesia renal izquierda, en seguimiento por hipertensión arterial e hipertrigliceridemia, con adecuado control de sus factores de riesgo a excepción del peso, manteniéndose con obesidad de grado I (IMC 32). Pese a lo antedicho, comenzó a presentar cifras en ascenso de creatinina (1,87 mg/ dl, con filtrado glomerular por fórmula de Cockcroft- Gault de 64 ml/ min y 41,3 ml / min/ 1,73 m² por CKD -EPI) y micro albuminuria (68 mg/ 24 horas). En este contexto, con la intención de estudiar la existencia enfermedad vascular asociada, se le realizó un Eco doppler arterial de vasos del cuello, con los siguientes hallazgos (Figura 1):

1. Hipoplasia de la arteria carótida común izquierda, cuya medición en el eje corto fue 4,7 mm anteroposterior (AP) y 4,6 mm transverso (T) mm, en tanto que la carótida común derecha midió 8,2 mm AP y 8,1 mm T.
2. Ausencia (agenesia) de la arteria carótida interna izquierda.
3. Arterias vertebrales con flujo anterógrado y velocidades normales.
4. Flujo anterógrado en ambas arterias oftálmicas.

Se decidió realizar una angioresonancia magnética con gadolinio de aorta ascendente, cayado y vasos supra aórticos e intracraneales, para confirmar el diagnóstico y descartar patología asociada (Figura 2). Este estudio confirmó lo observado en el ultrasonido, descartó la presencia de aneurismas en vasos intracraneanos, los

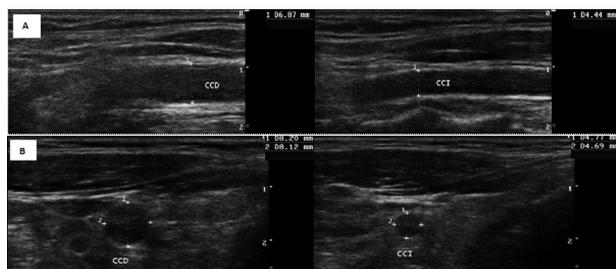


Fig. 1. Doppler arterial de vasos del cuello. Panel A eje largo de la arteria carótida común. Panel B eje corto del mismo vaso. Nótese, a la derecha de la imagen, la arteria carótida común izquierda (CCI), es hipoplásica, mide en el eje corto 4,7 mm anteroposterior (AP) y 4,6 mm en su diámetro transverso (T) mm, la carótida común contralateral (CCD) 8,2 mm AP y 8,1 mm T.

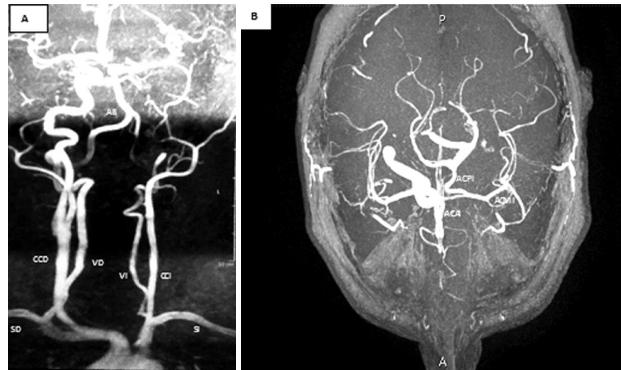


Fig. 2. Angioresonancia Magnética Nuclear. Panel A. Cayado Aórtico. El primer vaso que emerge en el cayado aórtico, es el tronco braquiocefálico derecho (TBD), de éste se originan la arteria carótida común (CCD) y subclavia derecha (SD), de esta última sale la arteria vertebral derecha (VD) que junto con la contralateral de menor desarrollo (VI), forman la arteria basilar (AB). Luego, se ve el origen de una arteria carótida común izquierda hipoplásica (CCI). La vertebral izquierda tiene su origen en la subclavia izquierda (SI). Panel B. Vasos intracraneaneos. En el hemisferio izquierdo, en ausencia de arteria carótida interna, la arteria cerebral anterior izquierda (ACAI) se nutre del sistema carotideo contralateral, y la arteria cerebral media (ACMI) del sistema basilar homolateral mediante una arteria comunicante posterior hipertrófica (ACPI). Circulación colateral del "tipo fetal".

cuales se describen con una prevalencia del 25 al 35%, cifra muy superior al 2 al 4% reportado en la población general. (2) El estudio demostró una circulación colateral de **tipo fetal**, en la que la arteria cerebral anterior del hemisferio afectado recibe aporte de flujo sanguíneo de la arteria carótida interna contralateral, a través de la arteria comunicante anterior, mientras que la arteria cerebral media se nutre desde la arteria basilar homolateral por medio de una arteria comunicante posterior de buen desarrollo. Éste, es el tipo de circulación colateral más prevalente (alrededor del 70% de los casos) en ausencia de arteria carótida interna. (3) Los otros dos son, el **tipo adulto** en el que la arteria carótida interna contralateral suple, a través de la arteria comunicante anterior, tanto a la arteria cerebral anterior como a la cerebral media del lado afectado. Por último, existe un tercer patrón, en el cual, el hemisferio que padece la agenesia de carótida interna recibe flujo de anastomosis anómalas: a) desde la arteria carótida externa por intermedio de la arteria maxilar, oftálmica, vidiana o meníngeas accesorias, b) desde la porción cavernosa de la arteria carótida interna contralateral por conexiones transelares intracavernosas, o c) mediante vasos embrionarios persistentes.

El diagnóstico diferencial que se presenta en el estudio doppler es con la oclusión de la carótida interna. La sospecha diagnóstica, como se señala en la literatura(4), fue encontrar una arteria carótida común homolateral francamente hipoplásica. La arteria carótida primitiva y la primera porción de la arteria carótida interna se originan del tercer arco aórtico, mientras que el resto de la carótida interna proviene de la porción craneal

de la aorta dorsal y su desarrollo se completa en la 6ª semana de gestación. Existe controversia sobre el origen de la arteria carótida externa. Algunos autores defienden su origen común con la carótida interna en el tercer arco aórtico, pero otros sostienen que se origina de forma independiente en el saco aórtico debido a que se desarrolla con normalidad en la mayoría de los casos de ausencia de la arteria carótida interna.

Puede existir ausencia total (agenesia), falta completa habiendo existido su precursor embrionario (aplasia), o una carótida interna de pequeño calibre (hipoplasia).

Es más frecuente la afectación unilateral izquierda (3:1).

Un dato relevante es la investigación de la existencia de canal carotídeo en la base del cráneo mediante tomografía computada, su ausencia se traduce en una agenesia de carótida interna.

En nuestro caso no utilizamos este método y luego de los resultados del doppler recurrimos a la angiorensonancia como método de confirmación diagnóstica. Si bien esta patología suele asociarse con otras anomalías cardiovasculares y del sistema nervioso central, afortunadamente no estuvieron presentes en este paciente. Como otro hallazgo, presentaba un pequeño angioma facial izquierdo y en cuanto a la agenesia renal izquierda que portaba, no la encontramos descripta en asociación a agenesia carotídea en la literatura. La agenesia renal es también una entidad infrecuente (1: 1000 nacimientos)(5), siendo más prevalente la izquierda y en el sexo masculino. Ovali G Y et al(6), reportaron un caso de agenesia carotídea asociado a riñón displásico multiquístico, ambos derechos. Como en nuestro caso, se da la posibilidad de que una noxa desconocida, actuando entre la 3ª y 5ª semana, durante el origen embriológico contemporáneo de ambos órganos, haya determinado su afectación simultánea.

Descartados los aneurismas intracraneanos en nuestro paciente, la conducta será el control estricto de los factores de riesgo vasculares, teniendo en cuenta la alteración en la función renal ya presente y su mayor dependencia del eje carotídeo derecho para el aporte vascular de ambos hemisferios.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario)

Francisco Alberto Pastore¹, Patricio Glenny²

¹ Servicio de Medicina Nuclear. H.I.G.A. Eva Perón. San Martín. Provincia de Buenos Aires, Argentina.

² Servicio de Imágenes Cardiovasculares. Instituto Cardiovascular Adventista, Clínica Adventista Belgrano. CABA, Argentina.

Cerro de Pasco 2179, Olivos (CP 1636). Pcia de Buenos Aires. Argentina

e-mail: franciscopastore@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Affi AK, Godersky IC, Menezes A, Smoker WR, Bell WE, Jacoby CG. Cerebral hemiatrophy, hypoplasia of internal carotid artery, and intracranial aneurysm: a rare association occurring in an infant. *Arch Neurol* 1987;44:232-5. <http://doi.org/c923mc>
2. Given II CA, Huang Hellinger F, Baker MD, Chepuri N B, Morris PP. Congenital Absence of the Internal Carotid Artery: Case Reports and Review of the Collateral Circulation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22:1953-9.
3. Kornieva M, Hadidy AM, Manzalawi K A. Unilateral Agenesis of the internal carotid artery: Review of literature and clinical consideration. *JCRMS* 2016;1:10-8.
4. Kaya O, Yilmaz C, Gulek B, Soker G, Cikman G, Inan I, et al. An Important Clue in the Sonographic Diagnosis of Internal Carotid Artery Agenesis: Ipsilateral Common Carotid Artery Hypoplasia. *Case Rep Radiol* 2014;2014:516456. <http://doi.org/gb99nf>
5. Lozano Lando R, Montoya JR. Agenesia Renal. Informe de un caso y revisión de literatura. *Revista Médica Hondureña* 1996;64:153-6.
6. Ovali GY, Tarhan S, Bayindir P, Polat M, Akil I. Co-occurrence of internal carotid artery agenesis with multicystic dysplastic kidney. *Turk J Med Sci* 2009;39:815-18. <http://doi.org/cqf3>

REV ARGENT CARDIOL 2018;86:224-225. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i3.13279>

Metastasis cerebrales de mixoma auricular izquierdo

Los tumores cardiacos primarios son tumores muy poco frecuentes. Su incidencia en algunas series oscila entre el 0.0017% al 0.33%. El mixoma cardiaco (MC) es el tumor cardiaco benigno más frecuente. Las células que dan lugar al tumor se consideran células mesenquimales pluripotenciales que persisten como residuos embrionarios durante la septación del corazón, aunque aún el origen es controvertido. (1)

La exéresis quirúrgica completa es generalmente curativa. La recidiva se ha relacionado con escisión incompleta, multifocalidad y embolia de fragmentos del tumor.

Dado que la mayoría de los mixomas se alojan en la aurícula izquierda, la embolia sistémica puede ocurrir y asociarse principalmente a síntomas cerebrales (producido por accidentes cerebro y/o cerebelo vasculares).

Las metastasis cerebrales de los tumores cardiacos son raras y excepcionales, de ahí que sean pocos los casos documentados en la literatura. En aquellos casos documentados, la aparición de esta tumoración suele ser más frecuente en mujeres de mediana edad. (2)

Describimos un caso de metastasis cerebral de MC. Se trata de una paciente de 52 años sin factores de riesgo cardiovasculares, ni antecedentes personales o familiares de relevancia. Consultó por síndrome febril prolongado, palpitaciones, astenia, pérdida de peso de 2 meses de evolución, asociado a dos episodios presincopales. Al examen físico se destacó a nivel cardiovascular un R1 aumentado, ruido accesorio tipo plop tumoral, ruidos mesodiastólicos en foco mitral.

Mediante ecografía transtorácica se evidenció imagen heterogénea, hiperecólica, ovoídea adherida al septum interauricular que prolapsa en diástole al ventrículo izquierdo, de $4,52 \times 2,25$ cm (Figura 1 A).

Posteriormente, se realiza exéresis tumoral completa cuya anatomía patológica confirmó la presencia de neoplasia mixoide con disgregación hemorrágica compatible con MC (Figura 1 B).

Dos años posteriores a la resección del MC consulta por cuadro de amaurosis fugax y fopsias que se interpretan como equivalentes convulsivos parciales, se realizó RMN de cerebro que mostró múltiples lesiones a nivel cortico-subcortical de aspecto en diana que se refuerza con contraste, pudiéndose corresponder a malformaciones arteriovenosas (AV), cavernomas, neoplasia o cisticercosis (Figura 2)

Se descartaron malformaciones AV y aneurismas por angiografía cerebral. La serología para cisticercosis fue negativa. La TAC de cuerpo entero no evidenció la presencia de otros tumores.

Se procedió a la exéresis tumoral bilateral cuyos cortes histológicos mostraron fragmentos de tejido cerebral con distorsión de la arquitectura, extravasación hemática, marcado edema, depósitos de hemosiderina y linfocitos de pequeño tamaño alrededor de los vasos y estructuras pseudovasculares con depósitos de hemosiderina. Tejido cerebral con infiltrado linfocítico perivasculares. Algunos con fragmentación de la media con cambio mixoide, se identifican células fusiformes o estrelladas, de núcleos ovoídes de citoplasma eosinófilo filiforme y matriz mixoide. Los hallazgos obtenidos plantearon como diagnóstico probable metástasis de MC. Para confirmarlo, se solicitó inmunomarcación histoquímica, la cual mostró positividad focal para Vimentina y difusa para CD34 y negativa para el resto de los marcadores (Figura 3). Estos resultados sumados a los antecedentes de nuestra paciente, su cuadro clínico y radiológico son compatibles con compromiso metastásico de SNC por MC.

La presencia de metástasis de un MC es extremadamente rara dado la naturaleza benigna del tumor. Hasta el año 2016 se han publicado solo 20 casos de metástasis cerebrales de MC (3). Se han reportado incluso metástasis en otros tejidos diferente al SNC. No encontramos ningún reporte previo en nuestro país.

Las complicaciones neurológicas de los MC se presentan en un 20-30%. La más conocida son las embolias cerebrales. Pueden presentarse concomitantemente con el tumor cardíaco o incluso aparecer años después de resección completa.

El mecanismo fisiopatológico de las metástasis aún no está aclarado. Se piensa que los MC son embólicos durante el momento de la cirugía o debido a la turbulencia del flujo sanguíneo. Y se especula que estos fragmentos celulares pueden infiltrarse en la pared de un vaso, debilitar la pared endotelial, desarrollando un aneurisma o iniciar el crecimiento de una lesión metastásica (4).

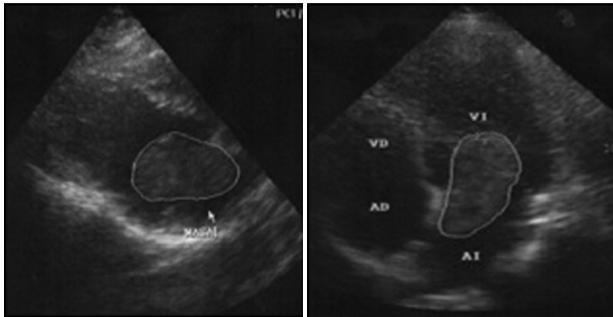


Fig. 1 A. Ecocardiograma con imagen tumoral

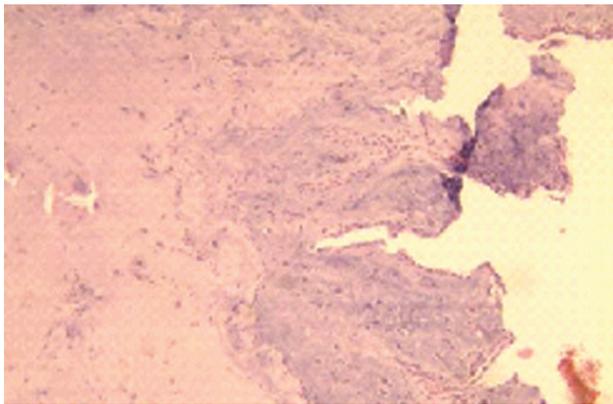


Fig. 1 B. Anatomía patológica compatible con Mixoma

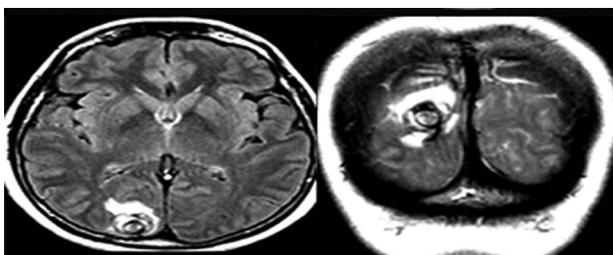


Fig. 2. RMN de cerebro con lesiones córtico y subcorticales

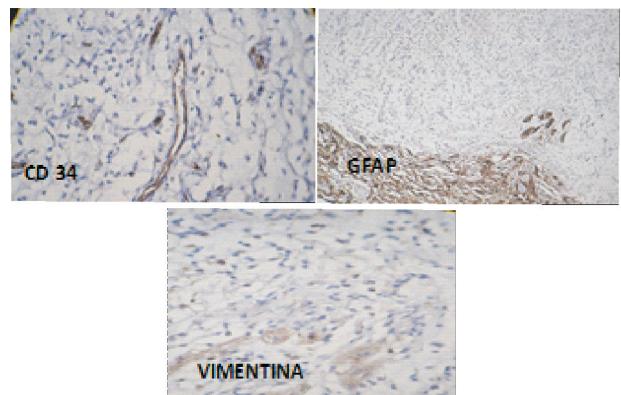


Fig. 3. Inmunomarcación de tejido metastásico compatible con Mixoma

La clínica de las metástasis a nivel cerebral es extremadamente variable, depende de la localización de las lesiones, incluso pueden estar estables durante años o manifestar déficit neurológico.

Presentan una liberación significativa de endotelina (ET) -1 de células de MC cultivadas, apoyando la hipótesis que las células de mixoma se originan de células primitivas mesenquimales capaces de diferenciación endotelial. Además, mostraron una producción de IL-8 y oncogén-a, quimiocinas CXC relacionadas con el crecimiento tumoral, así como una pronunciada tendencia a metastatizar. Esta teoría explica parcialmente el potencial maligno de este tumor. (5)

No encontramos literatura que indique un tratamiento estándar para las metástasis cerebrales de MC pero se ha utilizado la radioterapia en lesiones múltiples y la cirugía en casos de 1 o 2 lesiones cerebrales. En cuanto al seguimiento de esta enfermedad se recomienda un enfoque conservador para monitorear inicialmente con RMN de cerebro e imágenes cardíacas a los tres meses, seguidos escaneos anuales durante dos años y luego cada dos años para un total de diez años de seguimiento (6).

Actualmente la paciente evoluciona asintomática, la tomografía cerebral de control no evidenció crecimiento de las lesiones preexistentes ni aumento el número de las mismas. Tampoco presento recidiva de MC evaluado mediante ecocardiografía transtorácica.

Las metástasis de MC en cerebro son una complicación infrecuente, compleja y de difícil diagnóstico cuando la manifestación clínica es tardía. Por eso, vale la pena conocer que los pacientes con MC requieren monitoreo cardiológico y neurológico continuo, cuidadoso y prolongado. En el caso de nuestra paciente habían pasado dos años luego de su cirugía cardíaca.

De esta manera concluimos recordando, que nos encontramos ante un tumor de estirpe benigno pero con un potencial comportamiento maligno debido a su capacidad metastásica.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario)

Carolina Yanzón, Luis Mantilla, Ivana Bolzán, Jessie Iglesias, Cristian Iurno, Carlos Schmidt
e-mail: carolina.yanzon@sanatorioadventista.com.ar
Sanatorio Adventista del Plata, Entre Ríos, Argentina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wang JG, Li YJ, Liu H, Li NN, Zhao J, Xing XM. Clinicopathologic analysis of cardiac myxomas: Seven years experience with 61 patients. *J Thorac Dis* 2012;4:272-83. <http://doi.org/cqf4>
2. Riqué J, Poveda P, Sanchez R. Metástasis Cerebral de Mixoma cardíaco. Reporte de un caso y revisión literaria. *Rev Argent Neuroc* 2013;27:140-2.
3. Rose D, Papa A, Tomao S, Greco E, Zacharias J. Cerebral Metastases in patient with left atrial myxoma. *J Card Surg* 2016; 31:289-93. <http://doi.org/cqf5>

4. Kierdaszuk B, Gogol P, Kolasa A, Maj E, Zakrzewska-Pniewska B, Gołgbiowski M, et al. Multiple metastatic intracranial lesions associated with left atrial myxoma. *Pol J Radiol* 2014;79:262-7. <http://doi.org/cqf6>

5. Shimono T, Makino S, Kanamori Y, Kinoshita T, Yada I. Left atrial myxomas: using gross anatomic tumor types to determine clinical features and coronary angiographic findings. *Chest*. 1995;107:674-9. <http://doi.org/cg25tx>

6. Coté I, Sinclair J, Woufe J, Glikstein R, Veinot J. Cerebral Metastasis Presenting after Complete Primary Resection of Atrial Myxoma: Case Report. *Can J Neurol Sci* 2015;42:457-60. <http://doi.org/cqf7>

REV ARGENT CARDIOL 2018;86:225-227. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i3.12394>

Derivación cavo-atrial por oclusión de la vena cava suprahepática en una paciente con síndrome de Budd-Chiari

El síndrome de Budd-Chiari se define como la disfunción hepática congestiva crónica secundaria a la obstrucción de la vena cava retrohepática y/o de las venas hepáticas. La hipertensión portal que se genera, produce cirrosis con ascitis y edema severo de miembros inferiores. En occidente, este síndrome suele ocurrir como consecuencia de desórdenes trombofílicos hereditarios o adquiridos, y rara vez a causa de una obstrucción membranosa de la vena cava inferior. (1) El tratamiento intervencionista de elección para aliviar la hipertensión portal en el caso de obstrucción de la vena cava retrohepática es la angioplastia transluminal de la vena cava con el eventual implante de un *stent*. (2) Este procedimiento es efectivo y duradero en el 92% de los pacientes (3), mientras que en el resto de los casos puede recurrirse a diversas técnicas quirúrgicas como la cirugía de derivación cavoatrial a través de una tóraco-laparotomía. (4) Esta cirugía es de uso infrecuente en nuestro medio, y dado que se trata de pacientes con ascitis severa y deterioro metabólico y nutricional, el abordaje combinado a través del tórax y el abdomen está asociado a complicaciones torácicas y pulmonares. (5) En este trabajo comunicamos el caso clínico de una paciente con una obstrucción de la porción retrohepática de la vena cava inferior, en quien el tratamiento intravascular fracasó en dos oportunidades y requirió una derivación cavo-atrial a través de un abordaje no tradicional que consistió de una laparotomía y una esternotomía mínima proximal.

Se trataba de una mujer de 33 años con antecedentes de lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, e hipertensión portal secundaria a síndrome de Budd-Chiari de 9 años de evolución. El perfil humoral mostraba anticuerpos positivos anti DNA nativo y anti núcleo extraíble, y fracción C4 de complemento, y estaba medicada con prednisona, hidroxiclороquina, diuréticos y acenocumarol. En 2006 se le implantó un *stent* no recubierto en la vena cava inferior retrohepática con buena evolución clínica y mejoría significativa del síndrome ascítico. En 2013

presentó oclusión del *stent* con varios intentos de re-permeabilización parcial y nueva trombosis. La paciente fue evaluada para trasplante hepático que no llegó a efectuarse por su situación socioeconómica. En 2014, frente al agravamiento de la congestión hepática y la ascitis refractaria, se decidió realizar una derivación cavo-atrial por vía quirúrgica (Figura 1). En la Figura 2 se observa la cavografía con la estenosis de la vena cava inferior que se extiende en un trayecto de entre 4 y 5 cm de longitud. A través de un abordaje combinado y separado con una laparotomía mediana y una esternotomía mínima proximal de 10 cm se realizó un puente entre la vena cava inferior infrahepática y la orejuela auricular derecha usando una prótesis de Dacron de 20 mm de diámetro por 25 cm de largo que atravesaba el diafragma (Figura 3). La paciente presentó una buena evolución en el postoperatorio inmediato y se fue de alta anticoagulada con acenocumarol. En el seguimiento a



Fig. 1. Foto preoperatoria del abdomen de la paciente donde se observa una marcada ascitis y circulación colateral secundaria al síndrome de Budd Chiari.



Fig. 2. Cavografía con estenosis de la vena cava inferior en su porción retrohepática. La flecha señala la ubicación del hemidiafragma derecho.

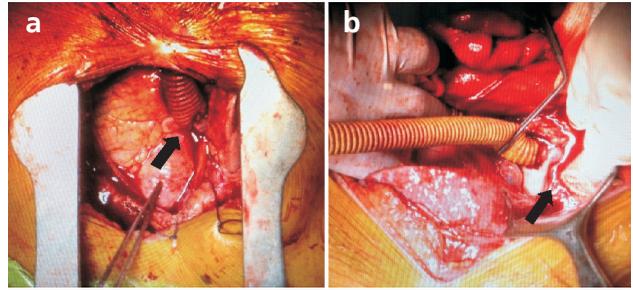


Fig. 3. Fotos operatorias donde se observa (a) la anastomosis de la prótesis en la orejuela auricular derecha a través de una esternotomía mínima proximal de 10 cm de largo, y (b) la anastomosis de la prótesis en la vena cava inferior infrahepática a través de una laparotomía. Las flechas señalan los sitios de las anastomosis.

dos años se observó una franca mejoría de la ascitis y de la función hepática, con reducción del hiperesplenismo.

El síndrome de Budd-Chiari se refiere a la hipertensión portal posthepática y/o a la hipertensión de la vena cava inferior causada por la obstrucción al flujo de salida del sistema portal. La mayor incidencia de este síndrome se encuentra en China, Japón, India y Sudáfrica, y alcanza al 1 por 10,000 en estas regiones. El tratamiento quirúrgico incluye la resección directa del trombo o membrana en el caso de existir, el puente (*bypass*) cavo-cava o cavo-atrial a la aurícula derecha, o los procedimientos de derivación portal para aliviar la hipertensión del circuito, como ser las derivaciones mesentérico-cava, esplénico-cava, esplénico-atrial y esplénico-yugular. Con estos procedimientos, en la serie más grande de Dang y cols. (6) se halló una tasa de complicaciones de 9%, una mortalidad hospitalaria de 2.3%, y una tasa de recurrencia de 9% y 14% a 1 y 5 años de seguimiento. Otra técnica quirúrgica de uso poco frecuente es la derivación en Y entre la vena mesentérica superior, la vena cava inferior y la aurícula derecha. Aunque se trata de una cirugía combinada de abordaje tóraco-abdominal que requiere de la intervención de un cirujano cardíaco, en general estas derivaciones cavo-atriales tienen mejor permeabilidad alejada, reducen el hiperesplenismo, y logran una mayor descompresión del sistema portal que las derivaciones mesentérico o esplénico-cava realizadas solo dentro de la cavidad abdominal.

La trombofilia es un factor de riesgo hereditario o adquirido asociado a la trombosis de venas abdominales y al síndrome de Budd-Chiari. En oposición a la obstrucción membranosa de la vena cava inferior que se observa principalmente en Asia oriental, las presentaciones del Budd-Chiari en occidente suelen estar vinculadas a la trombofilia, como fue el caso de la paciente aquí presentada.

En resumen, el abordaje combinado con laparotomía para acceder a la porción suprarenal de la vena cava inferior, y la esternotomía mediana mínima proximal para exponer la orejuela de la aurícula derecha podrían constituir una alternativa para la derivación cavo-atrial en el síndrome de Budd-Chiari, tras el fracaso del tratamiento intravascular.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario)

Patricio Giménez Ruiz, Raúl A. Borracci

Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Bernardino Rivadavia, Buenos Aires y Herzzentrum Buenos Aires, Deutsches Hospital, Buenos Aires, Argentina
e-mail: pgimenezruiz@hospitalaleman.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Menon KV, Shah V, Kamath PS. The Budd-Chiari syndrome. *N Engl J Med* 2004;350:578-85.
2. Wei X, Hao X, Da-Hai Y, Mao-Heng Z, Qing-Qiao Z, Yu-Ming G. Analysis of interventional treatments of Budd-Chiari Syndrome and the related complications: a study of 1006 cases. *Panminerva Med* 2013;55:371-6.
3. Xue H, Li YC, Shakya P, Palikhe M, Jha RK. The role of intravascular intervention in the management of Budd-Chiari syndrome. *Dig Dis Sci* 2010;55:2659-63. doi: 10.1007/s10620-009-1087-7.
4. Aoki K, Miyamoto T, Yao H, Murata H, Oka Y, Maeda S, et al. Cavoatrial bypass in obstruction of the inferior vena cava in the hepatic portion through the posterior route of the hepatic caudate lobe. *Nihon Geka Gakkai Zasshi* 1986;87:118-23.
5. Du FT, Lina HF, Dinga W, Genga XX, Li S. A Novel Approach with Supra- and Retro-hepatic Cavocaval Bypass for Short Segmental Occlusion of Inferior Vena Cava in Budd-Chiari Syndrome. *Gastroenterology Res* 2009;2:232-5.
6. Dang XW, Xu PQ, Ma XX, Xu DQ, Zhu YJ, Zhang YS. Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome: analysis of 221 cases. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2011;10:435-8.

REV ARGENT CARDIOL 2018;86:227-229. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v86.i3.12672>

Tratamiento con hormonas tiroideas para revertir insuficiencia cardíaca grave causada por miocardiopatía dilatada

Se describe el caso de una paciente de 18 años de edad, a la espera de un trasplante cardíaco (con fracción de eyección del ventrículo izquierdo [FEVI] del 9%), internada en la unidad de cuidados intensivos con soporte ventilatorio e inotrópico, completamente monitorizada y recibiendo tratamiento con diuréticos. Presentaba una presión arterial de 90 mm Hg, frecuencia cardíaca de 95 lpm, baja saturación de oxígeno (89%) y arteria pulmonar (SVO₂) de 50%; además, la paciente comenzó a responder en forma deficiente a la insulina. A pesar de que se contaba con un corazón de donante, el trasplante se canceló porque a la paciente se le diagnosticó neumonía (se evidenció consolidación en la radiografía de tórax y tinción de Gram en el esputo que mostraba cocos en grupos). Se inició tratamiento con antibióticos, pero el pronóstico era extremadamente malo; la paciente comenzó a desarrollar una inhibición progresiva del metabolismo aeróbico y presentó hiperpotasiemia y aumento del lactato sérico, a pesar de aumentarle el soporte inotrópico y las altas dosis de insulina. El jefe de cirujanos de trasplante cardíaco consideró y aprobó

la administración de hormona tiroidea; la familia de la paciente brindó su consentimiento por escrito para llevar a cabo esta terapia experimental. La inhibición progresiva del metabolismo aeróbico fue confirmada por las mediciones indirectas de los niveles de potasio (K⁺) sérico y por el aumento progresivo de la acidosis láctica y la resistencia a la insulina. La hormona tiroidea se administró por vía intravenosa; la primera dosis de T₄ fue de 100 µg durante 10 minutos, repetida a los 30 minutos, y luego cada hora durante 6 horas; los medicamentos restantes se mantuvieron sin cambios. A las 4 horas, la reducción del K⁺ fue de 7,0 meq a 5,5 meq, y a las 6 horas, el K⁺ sérico se redujo al 5,2 meq. Estos cambios indicaron que se generaba ATP y que el metabolismo estaba mejorando. Se supondría, entonces, que una vez restaurado el metabolismo celular, se produciría una mejora del trabajo mecánico del corazón. En las primeras 24 horas, el paciente recibió > 1.000 µg de T₄, y se observó cierta mejoría hemodinámica, incremento del SVO₂ y normalización del K⁺ sérico, así como también reducción del lactato sérico y leve mejoría de la respuesta a la insulina. Teniendo en cuenta todo esto, resultó claro que hubo un significativo impacto metabólico beneficioso para todo el cuerpo. La restauración del metabolismo aeróbico y la producción activa de ATP, que pasaron a estar disponibles como sustrato energético para múltiples ATPasas. A las 36 horas, aproximadamente, la presión arterial sistólica se mantuvo en >100 mm Hg, lo que permitió reducir el soporte inotrópico. En las siguientes 48 horas, el paciente ya no dependía de la ventilación y se interrumpió el soporte inotrópico; la FEVI mejoró en un 15-20%. A los 4 días, la paciente tuvo un episodio de fibrilación auricular que requirió cardioversión, al que respondió bien. La única complicación que tuvo fue que presentó exoftalmos. La paciente fue dada de alta con una FEVI de 45-50% sin evidencia de insuficiencia cardíaca clínica; la paciente fue retirada de la lista de espera para trasplante de corazón. Durante 6 meses la paciente se mantuvo estable, la FEVI se mantuvo en el 50%, y fue derivada a su cardiólogo de cabecera (y lamentablemente no pudimos realizar nuestro seguimiento).

Se describen a continuación las interacciones neuroendocrinas en las que el eje tiroideo hipotalámico juega un papel fundamental en la regulación del metabolismo y el equilibrio energético. (1) Durante un evento de la enfermedad, se produce una importante reducción de los niveles séricos de hormonas tiroideas libres (triyodotironina [T₃] y levotiroxina [T₄]) y el aumento de la triyodotironina inversa (rT₃), sin presentar efectos metabólicos conocidos ni cambios significativos en la TSH. Se han descrito múltiples interacciones entre las hormonas tiroideas y el sistema cardiovascular. (2) Las hormonas tiroideas (i) estimulan el metabolismo aeróbico en las mitocondrias, (ii) tienen un efecto inotrópico directo, (iii) facilitan la relajación miocárdica, (iv) aumentan la vasodilatación sistémica y la de la arteria coronaria, (v) aumentan la síntesis proteica de múltiples ATPasas y (vi) aumentan la síntesis de actina y miosina estimulando los receptores nucleares

de las células. Otras funciones importantes son (vii) la síntesis mejorada y el aumento de los receptores beta del sarcolema, (viii) el mantenimiento de la bomba sodio-potasio y (ix) la ATPasa sodio-calcio en el retículo sarcoplásmico, que desempeñan un papel importante en la contractilidad y la relajación de los miocitos. (2)

Los niveles séricos de hormonas tiroideas libres varían durante la salud y la enfermedad. Se ha observado una disminución significativa en el donante de órganos con muerte cerebral, una condición que es irreversible. (3) Durante la muerte cerebral, la hipertensión arterial sistémica –resultante de la importante vasoconstricción arterial– provoca mayor daño isquémico en todos los órganos; esto está documentado tanto en el laboratorio como en la práctica clínica. (Figura 1) Tras la recuperación de un evento de enfermedad, el valor de la FT3 se retrotrae al nivel pre-enfermedad. Por consiguiente, según los endocrinólogos, la terapia de reemplazo de la hormona tiroidea no debe indicarse en caso de un evento de síndrome de enfermedad no tiroidea. Las hormonas tiroideas desempeñan un papel significativo en la hemostasis cardíaca. Los estados avanzados del síndrome de enfermedad no tiroidea se asocian siempre con un grado variable de depresión de la función miocárdica, en ocasiones llamada “miocardio aturdido”. (4) Los efectos clínicos van desde el mínimo deterioro hemodinámico hasta el shock cardiogénico y el tratamiento médico varía desde solo aspirina hasta el implante de un dispositivo de asistencia ventricular izquierda. Con una terapia de apoyo adecuada, se logra la recuperación en unos pocos días o semanas.

El efecto de la terapia T3/T4 durante el síndrome de enfermedad no tiroidea ha sido bien documentado en tres condiciones clínicas y de laboratorio; la función miocárdica se recuperó completamente a una relajación diastólica y contractilidad sistólica normal. Esto se ha observado en: (i) isquemia miocárdica regional transitoria de 15 minutos y reperfusión (miocardio aturdido) (4), (ii) isquemia miocárdica global transitoria en pacientes sometidos a cirugía a corazón abierto con bypass cardiopulmonar (5) y (iii) función miocárdica global inadecuada en potenciales donantes de órganos con muerte cerebral. (3) Nuevos datos clínicos y experimentales indican que la hormona T3 se

ha utilizado en (iv) la unidad de cuidados intensivos en pacientes hemodinámicamente comprometidos, y en estudios experimentales se ha confirmado que las hormonas tiroideas pueden tener (vi) un papel terapéutico importante en la reducción del tamaño del infarto y la mejora de la función miocárdica después de un IAM. Es bien sabido que los pacientes gravemente enfermos, en quienes el metabolismo aeróbico se inhibe progresivamente, 1. presentan aumento progresivo de la acidosis láctica, 2. requieren dosis más altas de soporte inotrópico, 3. presentan una respuesta escasa a la terapia con insulina y desarrollan hiperpotasiemia; todo esto conduce a la inestabilidad cardiovascular y, en general, a la muerte, que se produce en poco tiempo. Cuando el metabolismo aeróbico ha sido restaurado, el depósito de trifosfato de adenosina (ATP) se normaliza, el ácido láctico ya no se produce, se recupera la función de la bomba sodio-potasio y los niveles iónicos se vuelven a compartimentar a los valores normales. El aumento y la activación de los receptores beta permiten la rápida reducción del soporte inotrópico. Asimismo, la respuesta a la insulina se recupera, lo que permite a la célula metabolizar la glucosa en forma aeróbica. Los pacientes que reciben T3 presentan una rápida normalización de la función hemodinámica (6).

En nuestra experiencia con las tres condiciones, la disfunción miocárdica se revirtió rápidamente tras la administración de T3/T4. Por lo tanto, abogamos por el tratamiento con hormonas tiroideas para pacientes con síndrome de enfermedad no tiroidea que presentan inestabilidad hemodinámica.

Dimitri Novitzky

Exprofesor de Cirugía Cardiotorácica,
University of South Florida,
Tampa General Hospital, Tampa, FL, USA.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fliers E, Bianco AC, Langouche L, Boelen A. Thyroid function in critically ill patients. *Lancet Diabetes Endocrinol* 2015;3:816-25. <http://doi.org/f3jbhz>
2. Periasamy M, Bhupathy P, Gopal J. Babu. Regulation of sarcoplasmic reticulum Ca²⁺ ATPase pump expression and its relevance to cardiac muscle physiology and pathology. *Cardiovasc Res* 2008;77:265-73. <http://doi.org/c8mkk4>
3. Novitzky D, Wicomb WN, Cooper DKC, Rose AG, Fraser RC, Barnard CN. Electrocardiographic, hemodynamic, and endocrine changes occurring during experimental brain death in the Chacma baboon. *J Heart Transplant* 1984;4:63-9.
4. Novitzky D, Cooper DKC. Thyroid hormone and the stunned myocardium. *J Endocrinol* 2014;223:R1-8. <http://doi.org/f6grxj>
5. Novitzky D, Human PA, Cooper DK. Effect of triiodothyronine (T3) on myocardial high energy phosphates and lactate after ischemia and cardiopulmonary bypass. An experimental study in baboons. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:600-7.
6. Mourouzi I, Forini F, Pantos C, Iervasi G. Thyroid Hormone and Cardiac Disease: From Basic Concepts to Clinical Application. *J Thyroid Res* 2011, 2011: 958626

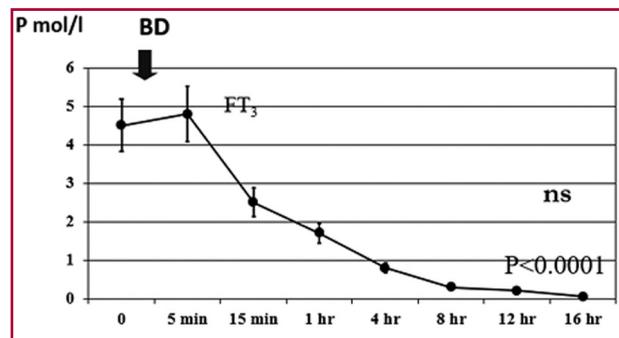


Fig. 1. Niveles séricos de triyodotironina libre (FT3), tras la inducción de muerte cerebral (MC) en el animal de experimentación. La reducción de FT3 es significativa, y en 16 horas no se detectó FT3. La flecha indica el momento en el que el balón endocraneal se llenó de solución salina, lo que causó hipertensión endocraneal.