

## “Pororo Ká”. Flujo diastólico paradójico y aneurisma apical del ventrículo izquierdo. A propósito de un caso

Germán Ramos G\*  
Marcelo Potthoff\*\*,\*\*\*  
Mario Zapata\*  
Manuel Rodríguez V\*  
Sebastian Herrera T\*

### Correspondencia

Germán Ramos G  
email: geramosg@yahoo.com

\* Laboratorio de Ecocardiografía. Hospital Dr. Sótero del Río. Santiago de Chile

\*\* Servicio de Cardiología intervencional. División de enfermedades cardiovasculares. Universidad Católica de Chile. Santiago de Chile

\*\*\* Laboratorio de Cardiología intervencional. Hospital Dr. Sótero del Río. Santiago de Chile

### Palabras clave

- ▷ Aneurisma apical
- ▷ Flujo ventricular diastólico paradójico
- ▷ Obstrucción medioventricular
- ▷ Enfermedad coronaria

### Keywords

- ▷ Apical aneurysm
- ▷ Paradoxical diastolic ventricular flow
- ▷ Midventricular obstruction
- ▷ Coronary disease

### RESUMEN

Hombre de 71 años con reemplazo mecánico de válvula aórtica que evoluciona con deterioro progresivo de la capacidad funcional. La ecocardiografía transtorácica mostró dilatación y disfunción sistólica moderada del ventrículo izquierdo. Se encontró un aneurisma apical con flujo sistólico hacia la cavidad aneurismática y flujo paradójico diastólico del aneurisma a la región medioventricular. Este flujo se contraponía al llenado diastólico pasivo de la aurícula izquierda. La identificación de esta alteración tiene un papel pronóstico en relación con la asociación de aumento de incidencia de muerte súbita, eventos tromboembólicos y deterioro de la capacidad funcional y la función sistólica ventricular izquierda.

### ABSTRACT

A 71-year-old male with mechanical aortic valve replacement evolves with progressive impairment of functional capacity. Transthoracic echocardiography showed dilatation and moderate systolic dysfunction of the left ventricle. An apical aneurysm with systolic influx to the aneurysmal cavity and diastolic paradoxical flow of the aneurysm to the midventricular region was found. This flow was counterposed to the passive diastolic filling of the left atrium. The identification of this alteration has a prognostic role in relation to the association with increased incidence of sudden death, thromboembolic events and impairment of functional capacity and left ventricular systolic function.

### Presentación del caso

Paciente de 71 años, hipertenso y reemplazo valvular aórtico mecánico por endocarditis perforada. En esa oportunidad la ecocardiografía transtorácica preoperatoria mostró hipertrofia ventricular izquierda moderada con fracción de eyección 65%. Evolucionó estable, en capacidad funcional 1 y bajo tratamiento anticoagulante oral, pero con control irregular de la hipertensión. En junio de 2016, debido a un deterioro progresivo (12 meses) de la capacidad funcional de 1 a 2, se solicitó una nueva ecocardiografía transtorácica que evidenció dilatación del ventrículo izquierdo (volumen diastólico indexado: 110 ml/m<sup>2</sup>), engrosamiento grave de segmentos medios (Figura 1A), que producía un colapso sistólico de la cavidad medioventricular (Figura 1B y Video 1), y una imagen sugerente de aneurisma en segmentos apicales (Figura 2A y Video 2), que se confirmó ecográficamente por la técnica de strain (Figura 2B y 2C). Además, se evidenció la existencia de un trombo adherido a estos segmentos (Figura 2A y Video 3). La función sistólica global estaba moderadamente disminuida (fracción de eyección por Simpson biplano: 35%). Al Doppler color (Figura 3A, en color rojo) y pulsado (Figura 3B) se observó la existencia de flujo sistólico hacia el aneurisma apical. En protodiástole, al desaparecer el colapso sistólico medioventricular, se evidenció la presencia de flujo paradójico intracavitario desde el aneurisma apical hacia región medioventricular (Figura 4A, mosaico) que chocaba con el llenado pasivo (rojo) anterógrado (Figura 4B, Video 3 y Video 4). Al inspeccionar esa región con Doppler pulsado se confirmó la existencia

de flujo paradójico y su colisión con el flujo anterógrado (onda E) en protodiástole (Figura 5). Para completar el estudio, se realizó una coronariografía que confirmó una oclusión crónica distal de la arteria descendente anterior (Video 5).

### Estudio por imagen

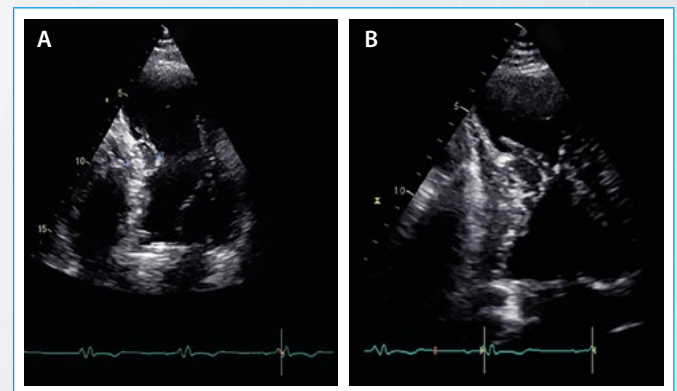
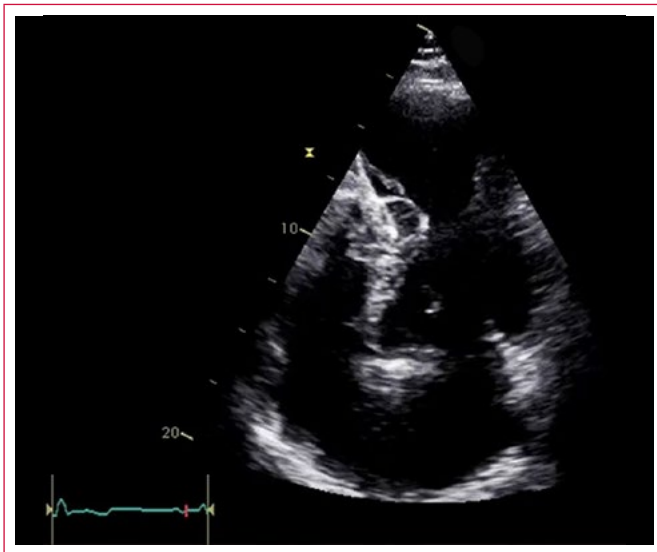


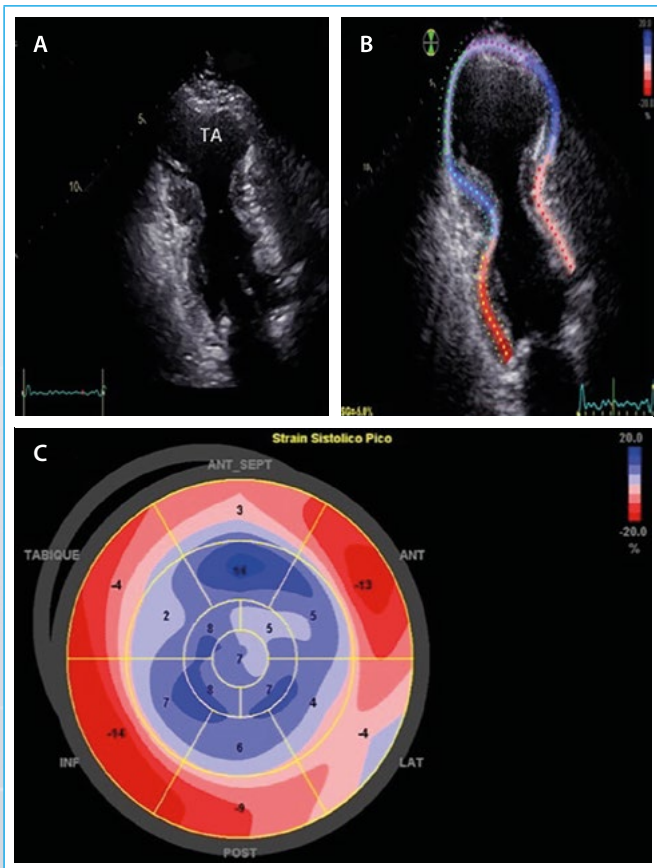
Figura 1. ETT. Planos apicales. Engrosamiento de segmentos medios con aneurisma apical



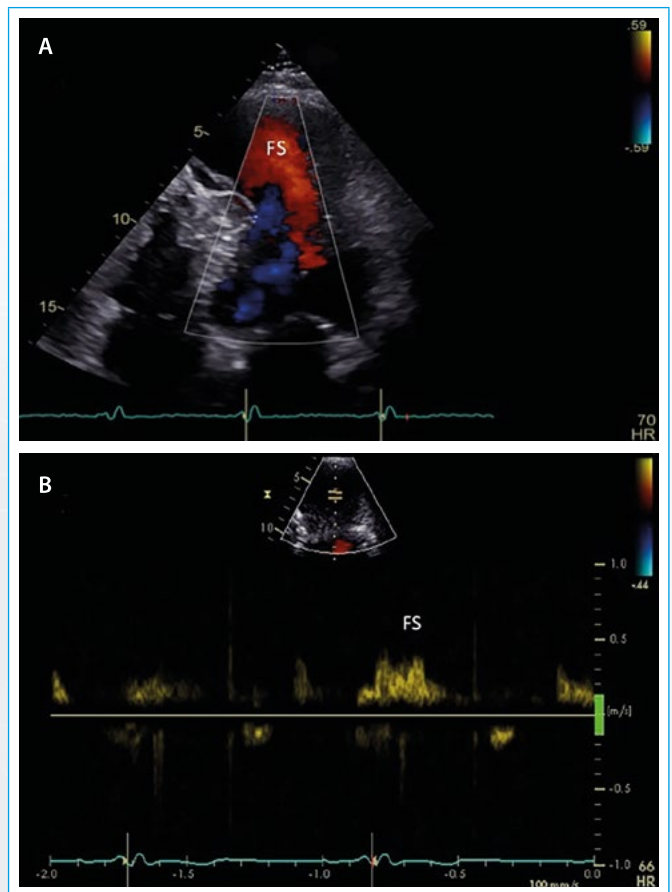
**Video 1.** ETT. Plano apical de 4 cámaras Colapso sistólico medioventricular con aneurisma apical



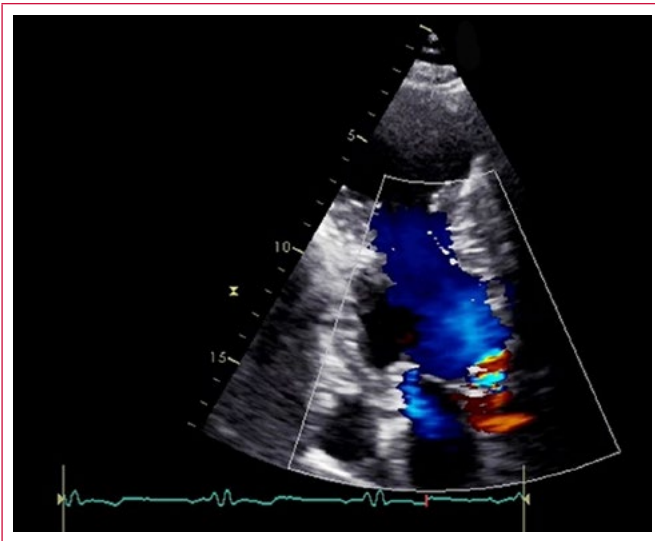
**Video 2.** ETT. Plano apical de 4 cámaras. Zoom sobre el aneurisma apical



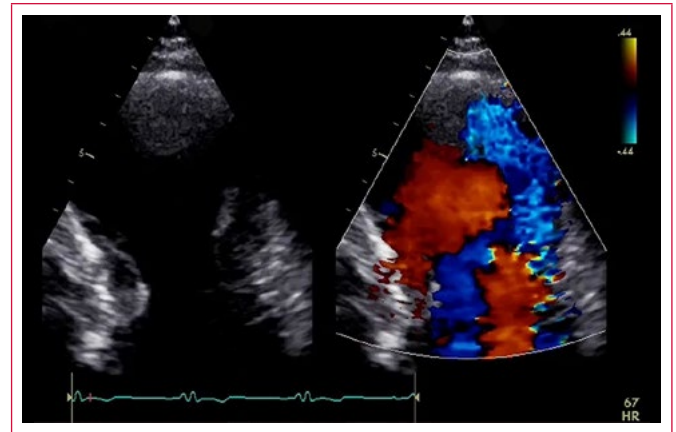
**Figura 2.** ETT. Estudio de *strain* sobre planos apicales. El mapa de color permite valorar la extensión del aneurisma apical



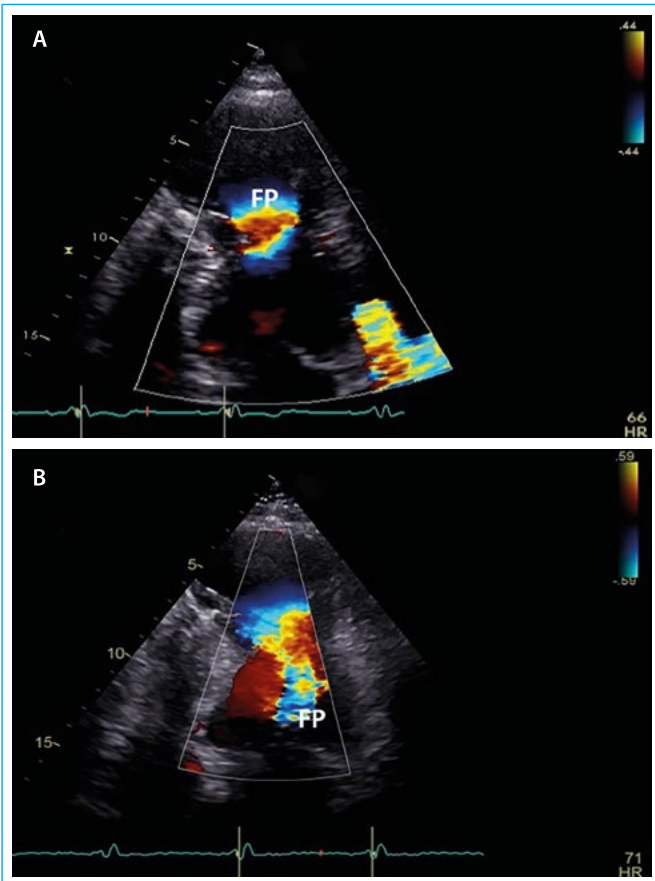
**Figura 3.** ETT. Doppler pulsado en el aneurisma ventricular. Se aprecia flujo sistólico (FS) hacia el aneurisma



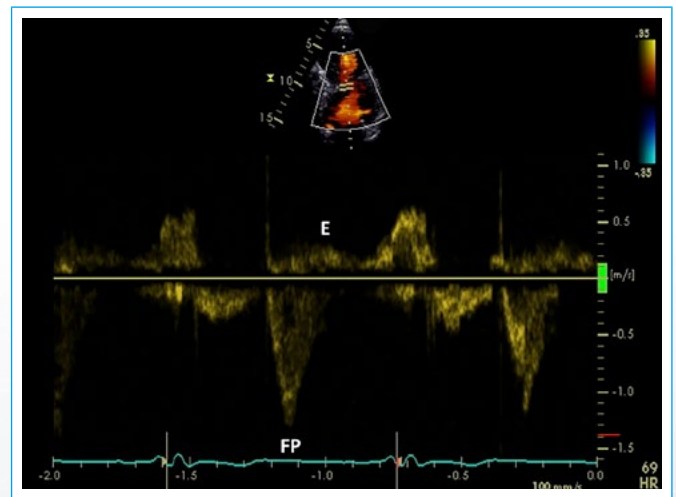
**Video 3.** Plano apical de dos cámaras con Doppler color. Se aprecia flujo paradójico intracavitario hacia la región medioventricular



**Video 4.** ETT. Detalle de los segmentos medios y apicales con imagen 2D y Doppler color



**Figura 4.** ETT. Detalle del mapa de flujo obtenido en el plano apical de dos cámaras con Doppler color. Hay flujo paradójico (FP) desde el aneurisma hacia la región medioventricular que aparece con patrón de mosaico (A) y choca con la onda de llenado pasivo (B)



**Figura 5.** ETT. Patrón con Doppler pulsado de flujo a nivel medioventricular. Se confirma la presencia de flujo paradójico (FP) que colisiona con la onda E del flujo anterógrado



**Video 5.** Coronariografía. Se aprecia oclusión crónica de la descendente anterior distal

## Discusión

La existencia de un flujo paradójico intraventricular se ha descrito por varios autores<sup>(1-3)</sup> y se ha asociado principalmente a miocardiopatía hipertrófica medioventricular, obstrucción sistólica de la cavidad del ventrículo izquierdo a este nivel y la presencia de aneurisma. Se cree que el desarrollo de aneurisma apical en el caso de la miocardiopatía hipertrófica está relacionado con el fenómeno de obstrucción medioventricular. Esto tendría un efecto amplificador sobre la tensión de la pared distal a los segmentos hipertróficos, generando isquemia apical, que se ha demostrado incluso en ausencia de enfermedad coronaria epicárdica<sup>(3)</sup>. La fibrosis resultante conduciría a un remodelado apical expresado en la formación del aneurisma apical<sup>(4)</sup>.

La presencia de este defecto es relevante, ya que produce una mecánica de flujos ineficiente en ambas fases del ciclo cardíaco: en sístole se genera un "secuestro" de volumen dentro del aneurisma debido al flujo sistólico dirigido a esa cavidad y mantenido allí por el colapso medioventricular. Lo anterior genera dos consecuencias: un volumen eyectivo ineficiente y en diástole una oposición al llenado ventricular pasivo. Esto se ha demostrado en estudios hemodinámicos en aneurismas asociados a cardiopatía coronaria, observándose un aumento dramático tanto en el volumen como en la presión de fin de diástole en los ventrículos que tenían aneurismas con un área mayor del 20% de la cavidad total. Esta alteración conduce necesariamente a la dilatación progresiva de las fibras por medio del mecanismo de Starling en un intento por compensar esta fisiología deficiente<sup>(5)</sup>, generando una mayor incidencia de complicaciones tales como muerte súbita, progresión de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo y alteración de la fracción de eyección (las dos últimas detectadas en el paciente de este caso) y aparición de eventos embólicos por presencia de trombos apicales. La incidencia global de estos eventos (10,5%) es mayor si hay aneurisma que en la población general con miocardiopatía hipertrófica<sup>(6)</sup>. En estudios recientes de pacientes con miocardiopatía hipertrófica, la prevalencia de aneurisma apical alcanza el 4,8%<sup>(7)</sup>, pero la resonancia magnética cardíaca alcanza mayor sensibilidad, especialmente en aneurismas apicales<sup>(8)</sup> y anterolaterales<sup>(9)</sup>. En el caso que se presenta no fue posible realizar una resonancia magnética cardíaca por la presencia de un reemplazo valvular aórtico mecánico, pero sí se demostró la presencia de enfermedad coronaria epicárdica, lo que es un hallazgo raro en estos casos.

En cuanto al tratamiento, el uso de fármacos tales como betabloqueantes e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) es obligado. La anticoagulación es necesaria en casos de tromboembolismo documentado o presencia de trombo apical. Sin embargo, también se ha discutido el uso de la terapia profiláctica de anticoagulación en estos pacientes, ya que la formación de trombos parece tener una fisiopatología asociada con discinesia y secuestro de flujo en la cavidad aneurismática, especialmente en aneurismas grandes (diámetro transversal mayor a 3 cm). Esta teoría se vería reforzada por el hecho de que los pacientes con fenómenos embólicos sistémicos demostrados estaban en ritmo sinusal, lo que apoya su uso profiláctico<sup>(4)</sup>. En este caso este dilema se resuelve debido al uso previo de anticoagulantes por la prótesis valvular mecánica y trombo apical.

El uso de desfibriladores automáticos implantables (DAI) se ha utilizado en la prevención primaria y secundaria de muerte súbita arritmica con resultados diversos. La presencia de aneurismas apicales asociados con miocardiopatía hipertrófica medioventricular se ha asociado con una mayor incidencia de taquicardia ventricular sostenida en estudios de laboratorio<sup>(10)</sup> y con muerte súbita en el 3% de estos pacientes, con una tasa de eventos/año de 4,7%<sup>(7)</sup>. Sin embargo, la decisión de implantar un DAI como prevención primaria se ha basado más en la presencia de cicatrización apical (sustrato arritmogénico) que en los factores de riesgo conocidos de muerte súbita. De hecho, de estos pacientes el 75% no tenía factores de riesgo clásicos<sup>(11,12)</sup> (espesor septal mayor

a 30 mm, síncope, antecedentes familiares de muerte súbita, documentación de taquicardia ventricular no sostenida en electrocardiograma o Holter, respuesta presora paradójica con ejercicio).

Aunque el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica medioventricular no puede confirmarse definitivamente en este caso, y el paciente no tenía los factores de riesgo de muerte súbita descritos, la presencia de tal aneurisma, enfermedad coronaria con alta probabilidad de rol etiopatogénico en el desarrollo de esta lesión y la existencia de disfunción sistólica significativa (fracción de eyección 35%) motivaron la evaluación del equipo de electrofisiología para el posible implante de un DAI como prevención primaria de muerte súbita.

Un fenómeno natural, similar al flujo paradójico descrito en este caso, ocurre en la desembocadura atlántica del río Amazonas al encontrarse, en un área estrecha, con el flujo oceánico, permitiendo la entrada a mayor velocidad del mar al borde costero, generando un movimiento de colisión de agua (agua de mar desde arriba y la corriente de río desde abajo), dando lugar a una ola gigante en la vecindad. Este fenómeno se ha denominado "Pororo Ká" ("gran estruendo" en la lengua indígena Tupi-Guaraní) por parte de los nativos de estas costas brasileñas y es ahora un evento natural conocido en todo el mundo.

## Conclusión

La presencia de aneurismas ventriculares asociados a hipertrofia medioventricular es un hallazgo poco frecuente, pero de relevancia clínica y pronóstica, debido a su asociación con mayor incidencia de muerte súbita, fenómenos embólicos e insuficiencia cardíaca. La existencia de flujo diastólico paradójico asociado a aneurisma apical ventricular es un fenómeno raro que, mediante mecanismos de pseudocompensación, perpetúa una mecánica ineficiente en el llenado y eyección ventricular, empeorando progresivamente el desempeño fisiológico del ventrículo izquierdo. En conjunto, ambos eventos se asocian a deterioro clínico y peor supervivencia, por lo que su diagnóstico implica cambios en el enfrentamiento terapéutico de estos pacientes.

## Ideas para recordar

- La existencia de aneurismas apicales puede tener múltiples etiologías, dentro de ellas la enfermedad coronaria o miocardiopatía hipertrófica medioventricular. Si bien la última puede ser frecuente, la enfermedad coronaria epicárdica siempre debe descartarse.
- Independiente de su etiopatogenia, la presencia de aneurismas apicales y aún más, su asociación con flujo paradójico intraventricular son relevantes por ser factores de deterioro clínico y rol pronóstico en cuanto a morbilidad y mortalidad.
- El enfoque terapéutico debe considerar estos hallazgos.

## Bibliografía

1. Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, *et al.* Apical sequestration in hypertrophic cardiomyopathy: its clinical features and pathophysiology. *J Cardiol* 1991; 21 (2): 361-374.
2. Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, *et al.* Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 516-524.
3. Hsieh BPC, Tauras J, Taub C. Continuous Apex to Left Ventricle Blood Flow Pattern in Hypertrophic Cardiomyopathy with Apical Aneurysm and Mid-ventricular Obstruction. *Echocardiography* 2013; 29: E131-E133.

4. Saba S, Ertel A, Siegenthaler M, *et al.* Hemodynamic Consequences of Hypertrophic Cardiomyopathy with Midventricular Obstruction: Apical Aneurysm and Thrombus Formation. *J Gen Pract* 2014; 2: 1-4.
5. Klein M, Herman M, Gorlin R. A Hemodynamic Study of Left Ventricular Aneurysm. *Circulation* 1967. Volume XXXV: 614-630.
6. Maron M, Finley J, Bos M, *et al.* Prevalence, Clinical Significance, and Natural History of Left Ventricular Apical Aneurysms in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation* 2008; 118: 1541-1549.
7. Rowin EJ, Maron BJ, Haas TS, *et al.* Hypertrophic Cardiomyopathy With Left Ventricular Apical Aneurysm: Implications for Risk Stratification and Management. *J Am Coll Cardiol* 2017; 69: 761-773.
8. Moon J, Fisher N, McKenna W, Pennell D. Detection of apical hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance in patients with non-diagnostic echocardiography. *Heart* 2004; 90: 645-649.
9. Rickers C, Wilke N, Jerosch-Herold M, *et al.* Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2005; 112: 855-861.
10. Mantica M, Della Bella P, Arena V. Hypertrophic cardiomyopathy with apical aneurysm: a case of catheter and surgical therapy of sustained monomorphic ventricular tachycardia. *Heart* 1997; 77: 481-483.
11. Maron B, Spirito P, Shen W-K, *et al.* Implantable cardioverter defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA* 2007; 298: 405-412.
12. Elliott P, Poloniecki J, Dickie S, *et al.* Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2212-2218.