

Enfermedades congénitas del corazón derecho

Claudio Bussadori

INTRODUCCIÓN

En este capítulo se describirán todas las cardiopatías congénitas comunes, o relativamente comunes, en las que las anomalías anatómicas y funcionales se deben a malformaciones del lado derecho del corazón. Estas pueden no causar nunca ningún signo clínico, o provocar una alteración grave del gasto cardiaco pulmonar y sistémico, con muerte súbita o insuficiencia cardiaca derecha. Estos defectos se describirán por orden, desde el más frecuente al menos frecuente. Este orden sigue casualmente la dirección del flujo sanguíneo. Así pues, en primer lugar, se describirán las malformaciones del aparato valvular pulmonar, seguidas de las obstrucciones medioventriculares, como el ventrículo derecho de doble cámara, las malformaciones de la válvula tricúspide y las obstrucciones del flujo auricular derecho, como el *cor triatriatum dexter* (CTD).

ESTENOSIS PULMONAR

La estenosis pulmonar (EP) es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes en perros; es mucho más raro diagnosticarla en gatos. El término «estenosis pulmonar» engloba todas aquellas malformaciones estructurales que provocan la obstrucción del flujo sanguíneo desde el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) a la arteria pulmonar (AP). Entre ellas, la estenosis de la válvula pulmonar es la afección más frecuente, y puede deberse a diversas anomalías estructurales que dan lugar a clasificaciones específicas útiles para establecer un pronóstico y un plan de tratamiento. Además de las alteraciones del aparato valvular, pueden observarse formas de EP subvalvular en las que la obstrucción se localiza principalmente por debajo del plano valvular, a nivel infundibular. Las malformaciones supra-ventriculares son mucho más raras, y se deben a un estrechamiento segmentario o difuso de la arteria

pulmonar principal (APP). Estas estenosis supra-ventriculares se observan con mayor frecuencia en casos de hipoplasia de la arteria pulmonar y de sus ramas principales asociada a hipoplasia del anillo pulmonar, mientras que los casos de estenosis aislada son mucho más infrecuentes.

En algunas afecciones peculiares, la estenosis del anillo pulmonar puede ser el resultado de una inhibición de su crecimiento durante el desarrollo fetal, debido a una anomalía específica en la que las arterias coronarias emergen de un único orificio coronario derecho. Esta afección prácticamente solo afecta a los Bulldogs Ingleses. Otras formas de obstrucción del tracto de salida derecho, como el ventrículo derecho de doble cámara (VDDC), se tratarán por separado.

La EP aparece con más frecuencia como una afección aislada, pero a veces es un componente de una cardiopatía congénita compleja, como la tetralogía de Fallot (TdF), o está asociada a otras cardiopatías congénitas simples. Las asociaciones más frecuentes son la estenosis aórtica subvalvular (EAS), la displasia tricúspide (DT), los defectos del septo auricular (DSA) y ventricular (DSV), el conducto arterioso persistente (CAP), la persistencia de la vena cava craneal izquierda y la continuación de la ácigos.

PATOLOGÍA

La primera descripción precisa de la malformación del aparato valvular en el perro se propuso en la década de 1960 tras la observación de esta patología en Beagles. Los criterios de clasificación distinguían un primer grado de EP, caracterizado por un ligero engrosamiento de las valvas de la válvula pulmonar, que están ligeramente fusionadas o hipoplásicas, y un segundo grado con un engrosamiento más grave y fusión e hipoplasia de las valvas de la válvula pulmonar. Más recientemente, la introducción de métodos intervencionistas para tratar la estenosis impulsó el desarrollo de una nueva clasificación que identifica los aspectos fenotípicos capaces de influir en el resultado de la valvuloplastia y, por tanto,

en el pronóstico de la enfermedad. Esta clasificación divide la estenosis de la válvula pulmonar en tipo A y tipo B. El principal criterio que distingue los dos fenotipos es el tamaño del anillo pulmonar. La EP de tipo A se caracteriza por un anillo pulmonar de tamaño normal (ligeramente mayor que el anillo aórtico), independientemente de la gravedad de la estenosis, mientras que la EP de tipo B se caracteriza por un anillo pulmonar hipoplásico (menor que el anillo aórtico). Estos dos fenotipos son probablemente el resultado de mecanismos teratogénicos diferentes. Otras anomalías estructurales del aparato valvular y de la arteria pulmonar caracterizan a menudo estos dos morfotipos. En la EP de tipo A es más frecuente encontrar un grado variable de fusión y engrosamiento de las hojas valvulares –que forman un diafragma– y dilatación de la APP, mientras que en el tipo B la hipoplasia anular se asocia más frecuentemente a hojas rudimentarias que recuerdan a los tubérculos endocárdicos fetales. Estos no suelen estar fusionados, sino que reducen aún más el orificio valvular efectivo debido a su inmovilidad (fig. 4.1). Este rasgo de inmadurez estructural se asocia a menudo, aunque no siempre, con hipoplasia de la APP y sus ramas. Otro rasgo anatómico que puede caracterizar aún más tanto la EP de tipo A como la de tipo B es la denominada «morfología en reloj de arena». Esta morfología, que se reconoce fácilmente en la ecocardiografía y la angiografía, se caracteriza por el estrechamiento de la unión sinotubular, la dilatación de los senos de Valsalva y la dilatación posestenótica de la APP.

Como se ha mencionado anteriormente, la EP también puede deberse a un recorrido coronario anómalo y representa una entidad distinta de las formas ya descritas. Al igual

que en los humanos, las anomalías de los vasos coronarios en los perros pueden ser diversas; la anomalía más conocida en el ámbito veterinario es la descrita con la abreviatura R2A. Se describió por primera vez en el Bulldog Inglés, y la mayoría de los casos de R2A se siguen identificando en esta raza en la actualidad. Los pocos perros diagnosticados con esta anomalía que no eran Bulldogs Ingleses eran sin embargo braquicéfalos (Bulldog Francés, Grifón de Bruselas o Staffordshire Bull Terrier). En esta anomalía, toda la vascularización coronaria emerge de un único orificio coronario derecho como un corto tronco común, que se dirige cranealmente y luego se divide en dos ramas principales, una derecha y otra izquierda. La rama derecha sigue su recorrido habitual y la izquierda también se divide como de costumbre en una rama descendente anterior, llamada rama interventricular o paraconal, y en una rama circunfleja. Sin embargo, antes de dividirse en las ramas que discurrirán alrededor de la base del ventrículo izquierdo, la rama izquierda pasa cranealmente al orificio pulmonar. Esto probablemente inhibe el desarrollo del aparato valvular pulmonar durante el crecimiento fetal. Anatómicamente, en casi todos los casos el anillo es extremadamente hipoplásico –que es lo que determina la gravedad de este tipo de EP–, mientras que las valvas, que se desarrollan normalmente, no encuentran espacio para distribuirse horizontalmente en el plano valvular (fig. 4.2).

La estenosis infundibular subvalvular es similar a la que se encuentra frecuentemente en la TdF, con un infundíbulo muscular muy estrecho que causa estrechamiento subvalvular e hipoplasia anular grave con valvas rudimentarias (fig. 4.3). Otros tipos menos frecuentes de estenosis

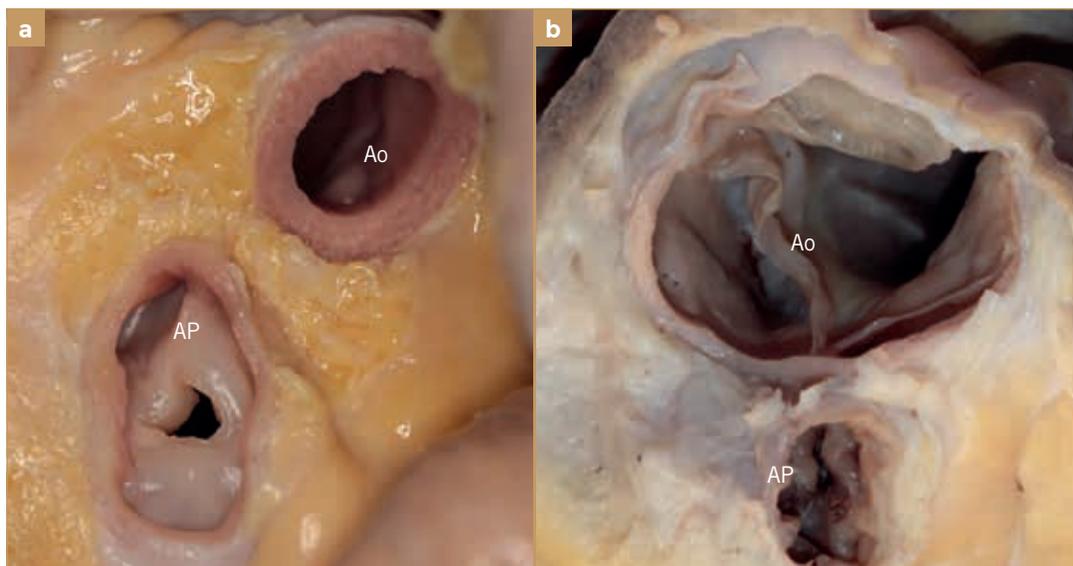


FIGURA 4.1.

a) Estenosis pulmonar de tipo A. Fusión grave y engrosamiento de las valvas de la válvula pulmonar, con un anillo pulmonar normal.
b) Estenosis pulmonar de tipo B. Valvas de la válvula pulmonar rudimentarias con hipoplasia anular grave. Ao, aorta; AP, arteria pulmonar.

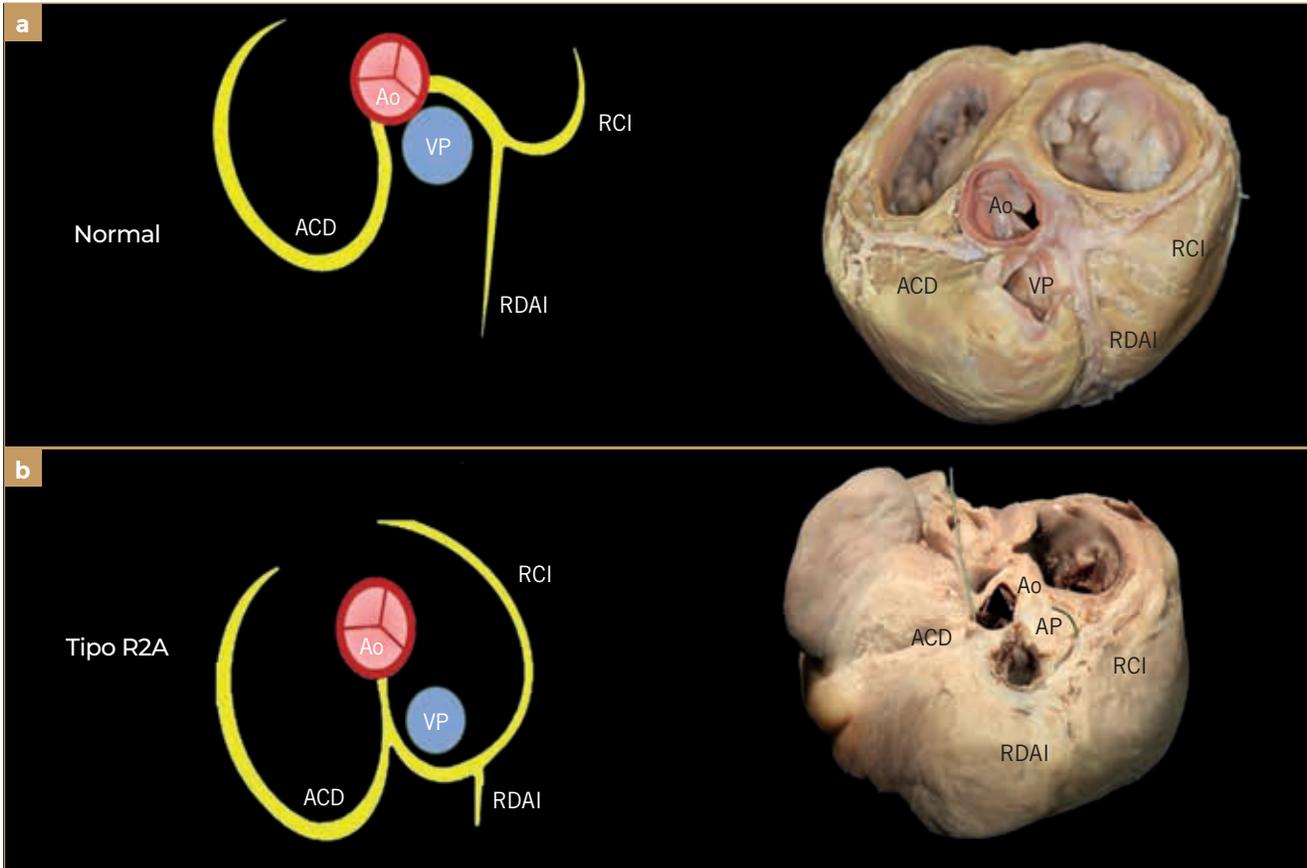


FIGURA 4.2. a) Vascularización coronaria normal; en la preparación anatómica se ha eliminado todo el tejido adiposo alrededor de los vasos coronarios, que se han hecho visibles. La arteria coronaria derecha (ACD) emerge del orificio coronario derecho y discurre anteriormente, después lateralmente hacia la derecha y finalmente caudalmente alrededor de la unión auriculoventricular derecha. Un tronco coronario común corto emerge del orificio coronario izquierdo e inmediatamente se divide en la rama descendente anterior izquierda (RDAI) (o paraconal o interventricular), que discurre a lo largo del surco interventricular, y en la rama circunfleja izquierda (RCI), que discurre alrededor de la unión auriculoventricular izquierda. b) Anomalia coronaria R2A. Un único vaso emerge del orificio coronario derecho y se divide rápidamente en la ACD, que sigue su recorrido habitual, y una rama izquierda, que rodea la parte anterior del orificio pulmonar antes de dar lugar a la RDAI y a la RCI. Para una mejor visualización de este trayecto, se ha introducido una guía en la arteria coronaria izquierda a través del orificio coronario y se ve salir de la RCI. Se ha retirado la pared de la arteria pulmonar para mostrar la posición vertical y el grosor normal de la valva. AP, arteria pulmonar; VP, vena pulmonar.

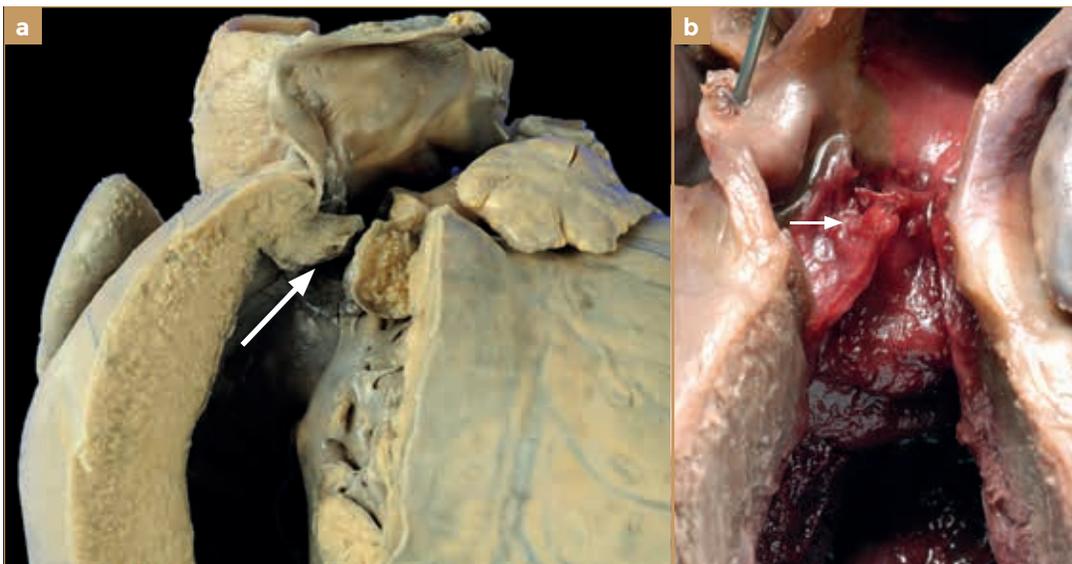


FIGURA 4.3. a) Estenosis infundibular grave (flecha). b) Valvas pulmonares rudimentarias (flecha) en un caso de tetralogía de Fallot.

infundibular subvalvular se caracterizan por un anillo fibroso diferenciado localizado justo debajo de la válvula.

FISIOPATOLOGÍA Y EVOLUCIÓN NATURAL

La obstrucción del TSVD reduce el flujo anterógrado y aumenta la presión sistólica y la tensión de la pared del ventrículo derecho (VD). Esto provoca un remodelado anatómico y funcional y afecta a la función ventricular derecha y, en última instancia, al mantenimiento del gasto cardiaco. Esta afección ya está presente al nacimiento y, como es sabido, el miocardio ventricular conserva su plasticidad fetal durante el periodo perinatal, lo que conduce al desarrollo de una hipertrofia consistente acompañada de un aumento del número de células miocárdicas en la capa intermedia circunferencial, que suele ser delgada en los animales sanos (fig. 4.4). Esta marcada hipertrofia contrarresta la tensión de la pared, inducida por el aumento de las presiones sistólicas, que a veces son superiores a las presiones sistémicas. Sin embargo, la hipertrofia

concéntrica afecta negativamente a los volúmenes diastólicos y a la distensibilidad ventricular, lo que provoca una disfunción diastólica restrictiva; esta adaptación anatómica y fisiopatológica específica proporciona una tolerancia adecuada a las presiones ventriculares elevadas, pero implica una reducción del volumen sistólico, que no puede aumentar durante el ejercicio.

El síncope de ejercicio es uno de los signos clínicos más frecuentemente descritos en la EP grave y es consecuencia directa de la disminución del gasto cardiaco, especialmente al inicio del ejercicio súbito, cuando la activación del sistema simpático aumenta la frecuencia cardiaca, lo que disminuye el llenado diastólico, y el inotropismo, que empeora el componente dinámico de la estenosis. Además, el aumento de la presión intraventricular estimula mecanorreceptores que pueden causar bradicardia refleja, mientras que la vasodilatación periférica empeora la hipotensión. La probabilidad de desarrollar signos clínicos es mayoritariamente proporcional a la gravedad de la obstrucción. Los pacientes con un gradiente máximo a través de la

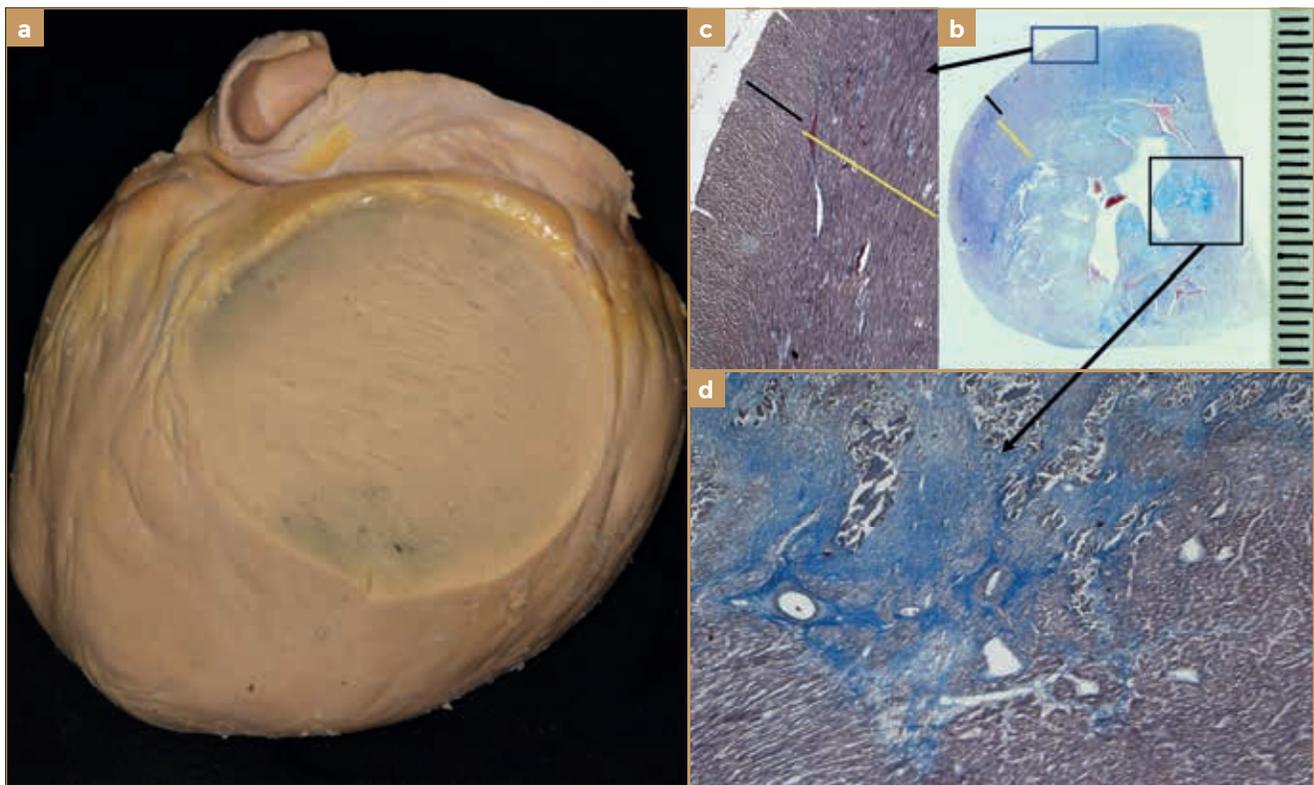


FIGURA 4.4. Hipertrofia grave del ventrículo derecho en un perro mestizo con estenosis pulmonar grave. a) Corte longitudinal de la pared ventricular derecha que muestra el grosor de las fibras circunferenciales. b) Corte histológico transversal de todo el ventrículo derecho que muestra hipertrofia concéntrica grave. Tinción tricrómica de Masson. c) Vista ampliada del corte histológico mostrado en a). Pared ventricular derecha con remodelado de las capas superficial (línea negra) e intermedia (línea amarilla). Tinción tricrómica de Masson. d) Vista ampliada del corte histológico mostrado en a). Septo interventricular que muestra grandes áreas de fibrosis de sustitución. Tinción tricrómica de Masson.

válvula pulmonar inferior a 60 mmHg tienen una esperanza de vida normal y casi siempre son totalmente asintomáticos. Además de este gradiente transvalvular, otros factores que pueden influir en la evolución de la enfermedad son el grado de hipertrofia concéntrica y el tamaño del perro. Los perros de raza pequeña con hipertrofia concéntrica grave tienen una relación notablemente alta entre el grosor de la pared y el tamaño de la cámara, por lo que la tensión de la pared miocárdica es reducida en estos pacientes. También están sometidos con menos frecuencia a actividades físicas intensas, por lo que pueden permanecer asintomáticos durante mucho tiempo, incluso con un gradiente de presión transvalvular muy elevado y sin tratamiento intervencionista. Cuando la relación entre el grosor de la pared y el tamaño de la cámara es menor, como en los perros de raza grande, la tensión en la pared miocárdica es mucho mayor, lo que implica un daño miocárdico crónico y afecta a la geometría y la función del VD, con una dilatación grave y disfunción sistólica. Hemodinámicamente provoca una mayor reducción del gradiente de presión transvalvular, pero también del volumen sistólico del VD. La dilatación ventricular afecta al anillo tricúspide, lo que provoca una regurgitación grave. Este desajuste de la poscarga del VD evoluciona clínicamente hacia una insuficiencia cardiaca derecha congestiva y afecta negativamente al pronóstico, ya que cualquier intervención tiene pocas posibilidades de éxito en esta fase (vídeo 4.1).



VÍDEO 4.1. Estenosis pulmonar grave en un Bulldog Inglés macho de 6 años.

Así pues, además del gradiente de presión transvalvular, que se utiliza para clasificar la gravedad de la enfermedad, es sobre todo el remodelado anatómico y funcional del VD lo que afecta a la evolución natural de la EP. La hipertrofia del tracto de salida puede causar una obstrucción dinámica que aumente el gradiente de presión principalmente al final de la sístole, reduciendo así aún más el flujo. Esto provoca un círculo vicioso por el que una mayor obstrucción causa una mayor hipertrofia, que a su vez empeora la estenosis.

El remodelado del VD en la EP afecta a su función diastólica, lo que desempeña un papel importante en la

evolución natural de la enfermedad. La disfunción ventricular derecha en la EP grave se debe sobre todo a la reducción de la distensibilidad ventricular derecha, que provoca un rápido aumento de la presión telediastólica y, por tanto, hace que las presiones auriculoventriculares derechas sean superiores a la presión en la arteria pulmonar. Esto puede reconocerse fácilmente en el perfil Doppler del flujo anterógrado pulmonar, que se describirá más adelante en este capítulo. Esta disminución de la distensibilidad puede clasificarse como fisiología restrictiva del VD.

La fisiología restrictiva del VD se produce tanto en casos de hipertrofia extrema (rigidez de la pared) como cuando el VD pierde su función sistólica y se dilata (rigidez de la cámara). Estos dos sustratos anatómicos distintos conllevan pronósticos diferentes:

- a. En los patrones hipertrófico y dilatado restrictivo, la mínima distensibilidad reduce aún más la capacidad del VD para ajustar el volumen sistólico cuando es necesario, como en el caso del ejercicio físico. Sin embargo, la hipertrofia concéntrica protege el miocardio, y estos pacientes, incluso con un gradiente valvular transpulmonar grave, suelen tener una larga esperanza de vida sin signos clínicos en reposo.
- b. Cuando la disfunción diastólica se asocia a disfunción sistólica con desajuste de la poscarga, los pacientes desarrollan signos de insuficiencia cardiaca congestiva derecha y el pronóstico es malo.

EPIDEMIOLOGÍA

La EP se da en casi todas las razas caninas y también puede encontrarse en perros mestizos. Sin embargo, los individuos de algunas razas específicas tienen una especial predisposición, por lo que la probabilidad de encontrar una EP al examinar a un perro de esa raza es alta. Como criterio general, todos los animales con un soplo sistólico de eyeción que sugiera una obstrucción del flujo de salida o con signos de fatiga o síncope de esfuerzo deben someterse a un ecocardiograma para un diagnóstico definitivo. La EP es una cardiopatía congénita, y como tal puede diagnosticarse desde las primeras semanas de vida. El grado de estenosis no cambia significativamente con el crecimiento. Dado que los cachorros con EP leve-moderada pueden permanecer asintomáticos durante mucho tiempo, esta hipótesis diagnóstica ha de considerarse incluso en animales adultos. Las predisposiciones raciales cambian con el tiempo debido a las variaciones en la popularidad de determinadas

razas, y también geográficamente, ya que los acervos genéticos difieren dentro de estas razas. Las razas braquicéfalas (p. ej., Bulldogs Franceses e Ingleses) son las que tienen más predisposición a la EP. Los Bulldogs franceses e ingleses se ven afectados con más frecuencia por formas extremas de EP de tipo B, que son raras en otras razas. En general, la EP de tipo A es la más común en todas las razas.

SIGNOS CLÍNICOS Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Los signos clínicos descritos por los propietarios incluyen fatiga y síncope de esfuerzo, pero la mayoría de los pacientes, especialmente los más jóvenes, son asintomáticos cuando se detecta la EP. El signo clínico común a todos los casos es un soplo sistólico de eyección localizado en la base cardíaca izquierda. En perros con tórax estrecho y dilatación posestenótica de la APP es frecuente que el soplo se irradie al lado derecho del tórax. El soplo es sistólico con características creciente-decreciente y al menos 3/6 en intensidad. La intensidad del soplo suele ser proporcional a la gravedad del gradiente de presión transvalvular, y puede palparse un frémito precordial en los casos más graves. En algunos casos, el soplo sistólico se asocia a un soplo diastólico debido a la regurgitación pulmonar. Cuando hay regurgitación tricúspide, se oye otro soplo sistólico en el lado derecho del tórax. Además de los hallazgos de la auscultación, no se encuentran otras anomalías en los pacientes asintomáticos. Una vez que la enfermedad evoluciona hacia la insuficiencia cardíaca congestiva derecha, se hacen evidentes otros signos clínicos, como un pulso yugular prominente y edema periférico, que siempre

se caracteriza por ascitis y a veces se asocia con derrames pleurales o, más raramente, con edema de las extremidades y papada (fig. 4.5).

MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO

Electrocardiografía

El electrocardiograma (ECG) puede ser normal en casos de EP leve. Sin embargo, en pacientes con EP de moderada a grave, el ECG revela signos de hipertrofia ventricular derecha con desviación del eje eléctrico medio hacia la derecha (fig. 4.6). Las arritmias son raras en estos pacientes; a veces se encuentran arritmias ventriculares importantes aisladas en pacientes con hipertrofia grave que pueden crear hipoperfusión miocárdica y lesiones focales. En los casos con dilatación auricular derecha grave pueden observarse arritmias supraventriculares que evolucionan a fibrilación auricular en las fases más avanzadas de la insuficiencia cardíaca derecha.

Radiología

Las radiografías torácicas reflejan el remodelado funcional y anatómico del corazón derecho y de las arterias pulmonares. En los animales con hipertrofia de moderada a grave, y aún más en los que presentan aumento de tamaño del lado derecho del corazón, el diámetro transversal de la silueta cardíaca está aumentado y en las proyecciones laterales se observa el contacto esternal del margen craneal cardíaco. En las proyecciones ventrodorsales, la silueta cardíaca adquiere la típica forma de D invertida resultante del aumento de la silueta ventricular derecha y de la APP (fig. 4.7). La dilatación de la APP no depende

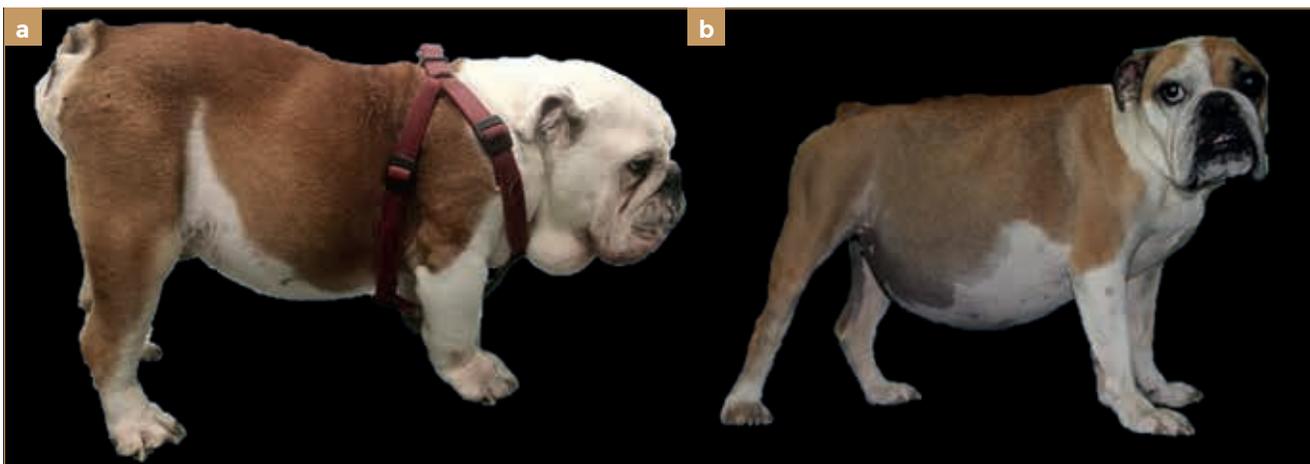


FIGURA 4.5. a) Bulldog Inglés macho con ascitis y edema en extremidades y papada. b) Bulldog Inglés hembra con insuficiencia cardíaca congestiva avanzada (estenosis pulmonar, anomalía R2A), ascitis grave, deshidratación y atrofia muscular.

del grado de gravedad de la estenosis; en algunos casos, la arteria pulmonar es hipoplásica, mientras que en otros la dilatación es muy evidente (fig. 4.8). La dilatación de la arteria pulmonar es claramente visible en todas las proyecciones. La hipoperfusión pulmonar también está presente en perros con formas graves de EP. Al evaluar las radiografías de estos pacientes, los clínicos también deben tener en cuenta las variaciones raciales en términos de morfología torácica y silueta cardíaca normal (fig. 4.9).

Ecocardiografía Bidimensional y modo M

Como en todas las cardiopatías congénitas, incluso en la EP, la ecocardiografía es la técnica diagnóstica de primera elección para una adecuada evaluación de los cambios estructurales y del remodelado funcional. La morfología del anillo, la APP y el tracto de salida deben estudiarse en modo B desde las ventanas paraesternal derecha e izquierda. El tamaño del anillo pulmonar ha de compararse con el del

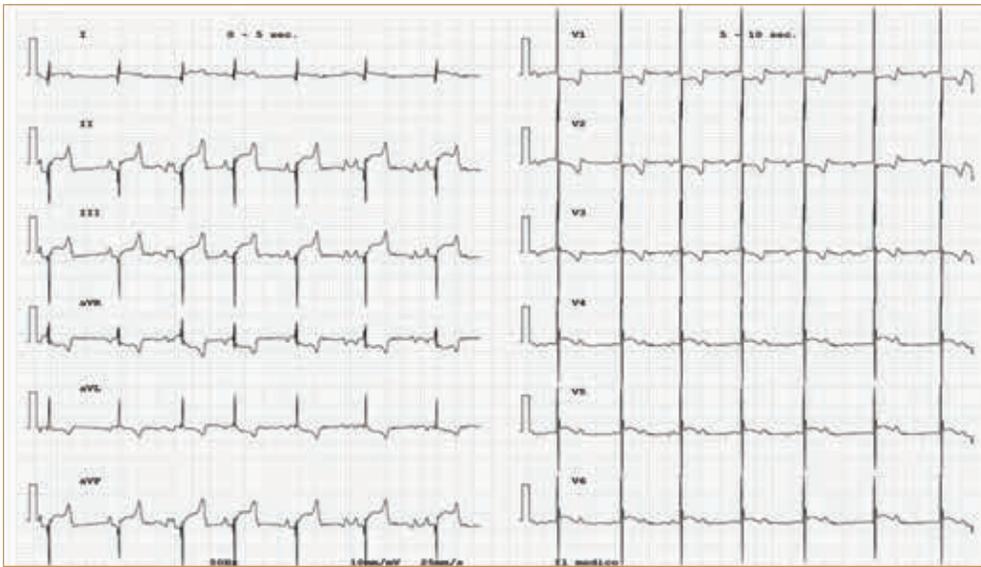


FIGURA 4.6. Desviación del eje eléctrico del complejo QRS hacia la derecha en las derivaciones clásicas y precordiales.

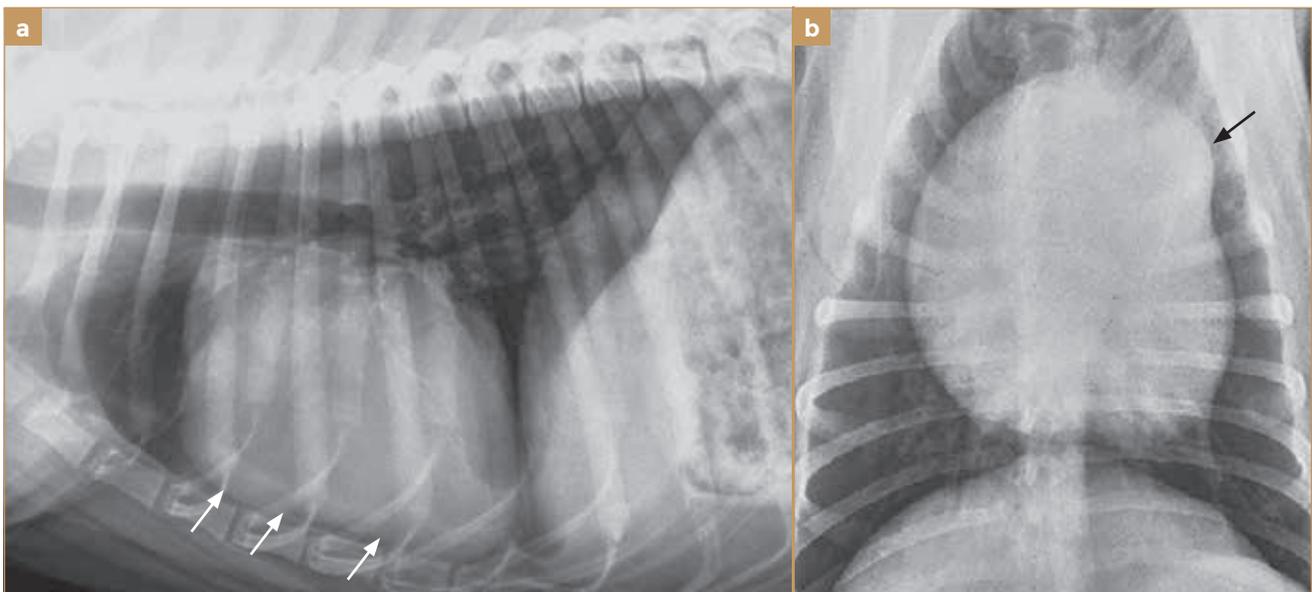


FIGURA 4.7. Golden Retriever macho de 1 año. a) En la proyección lateral, la dilatación de la parte ventral de la silueta cardíaca, el ápex cardíaco redondeado y el aumento del contacto entre el margen ventricular derecho y el esternón (flechas) sugieren un aumento tamaño grave del ventrículo derecho. b) El aumento de tamaño del ventrículo derecho se confirma por la forma de D invertida en la proyección ventrodorsal, que también muestra el abombamiento de la arteria pulmonar principal dilatada. El diámetro reducido de las arterias pulmonares (hipovascularidad) es evidente en el campo pulmonar en ambas proyecciones.

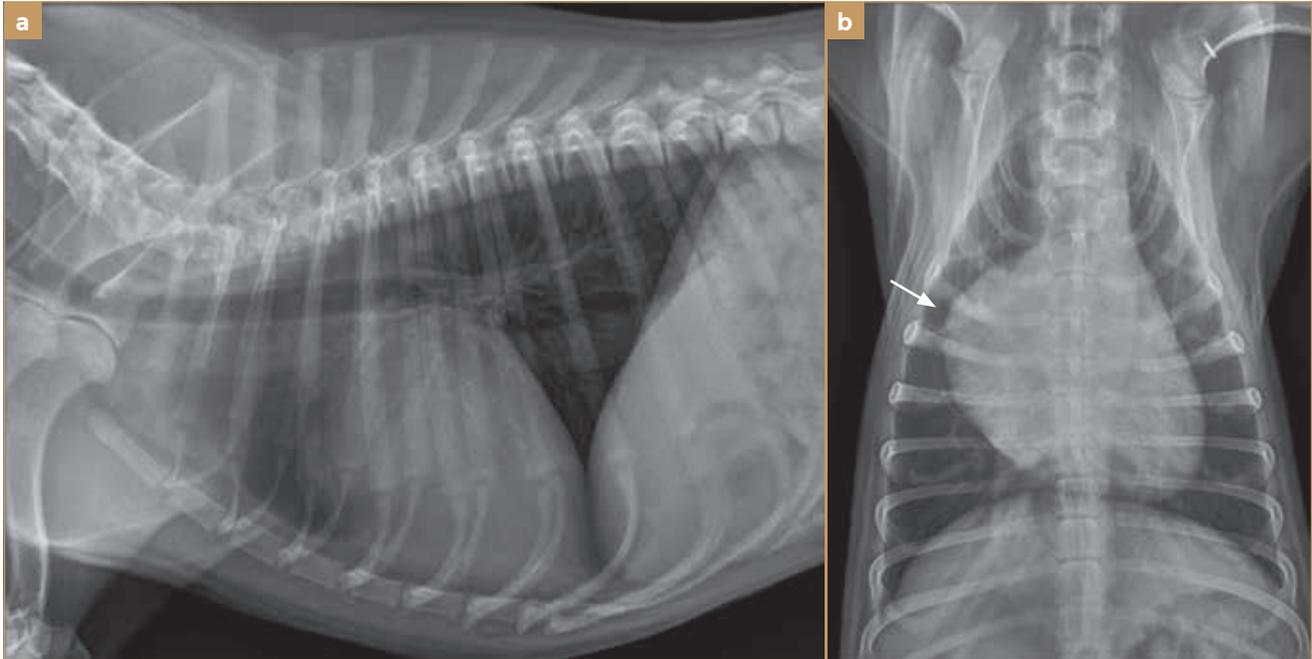


FIGURA 4.8. Perro macho mestizo de 1 año con estenosis pulmonar de tipo B grave, hipertrofia concéntrica ventricular derecha grave e hipoplasia de la arteria pulmonar principal. a) En la proyección lateral, la silueta cardíaca mantiene una posición vertical casi normal, con solo un contacto esternal mínimo del margen cardíaco ventricular derecho. b) La proyección ventrodorsal muestra un tracto de salida ventricular derecho dilatado (flecha), pero no hay evidencia de abombamiento de la arteria pulmonar principal. La hipovascularidad pulmonar típica de la hipertensión pulmonar grave es evidente en ambas proyecciones.

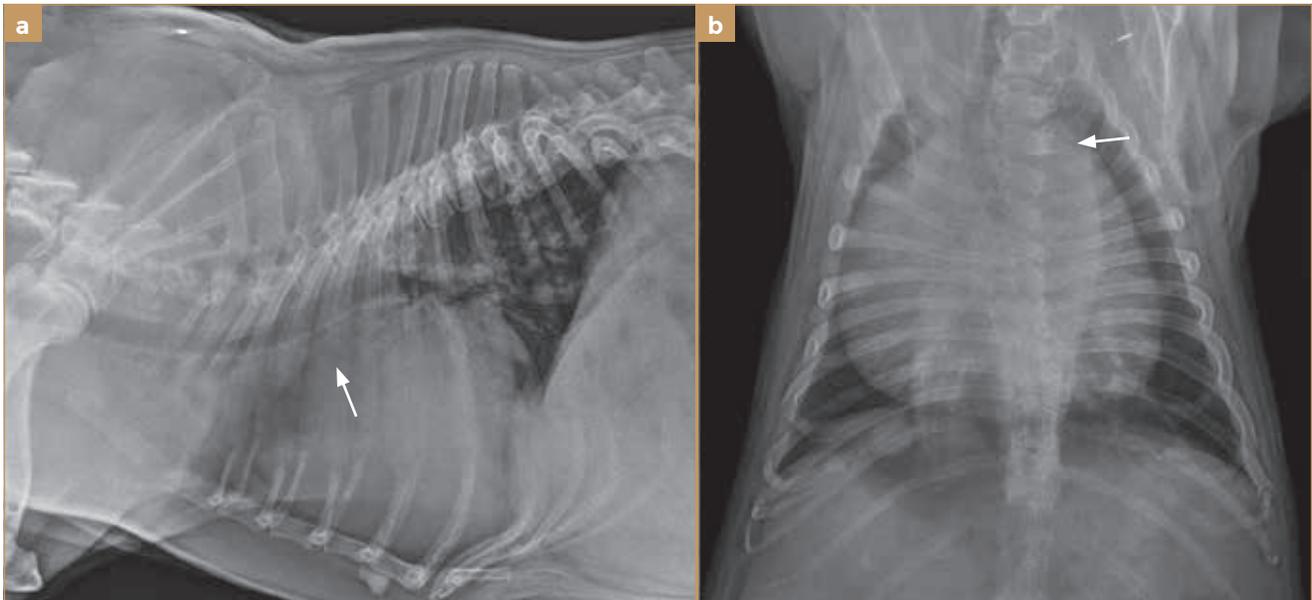


FIGURA 4.9. Bulldog Francés con estenosis pulmonar grave. La morfología torácica redondeada de los Bulldogs acentúa los cambios en la silueta cardíaca causados por el remodelado cardiovascular. La arteria pulmonar principal dilatada (flecha blanca) desplaza la tráquea dorsalmente en la proyección lateral (a) y lateralmente en la proyección ventrodorsal (b). a) Obsérvese el aumento del contacto entre la silueta cardíaca y el esternón debido a la dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho. b) Adviértase la típica forma de D invertida de la silueta cardíaca.

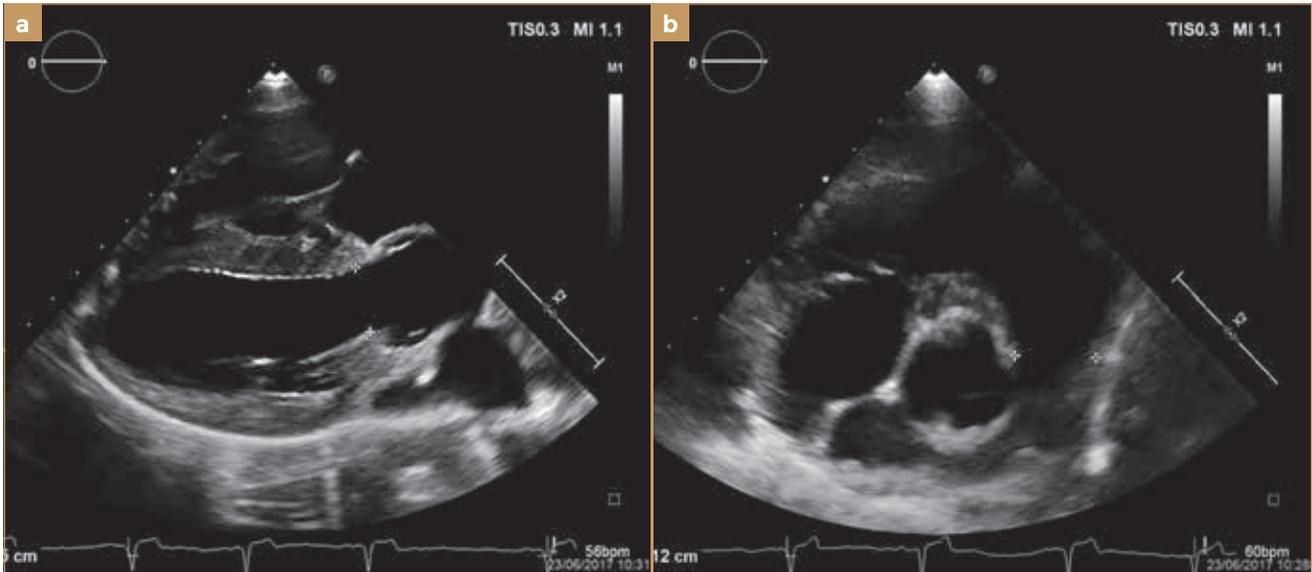


FIGURA 4.10. Ecocardiogramas bidimensionales. Proyecciones paraesternal derecha de eje largo, cinco cámaras (a) y de eje corto (b) a nivel de la aorta (Ao) y la arteria pulmonar (AP) que muestra estenosis pulmonar de tipo A al comparar los tamaños de los anillos. a) Relación normal AP/Ao. b) Anillo de la AP: 21,5 mm; anillo de la Ao: 18 mm.

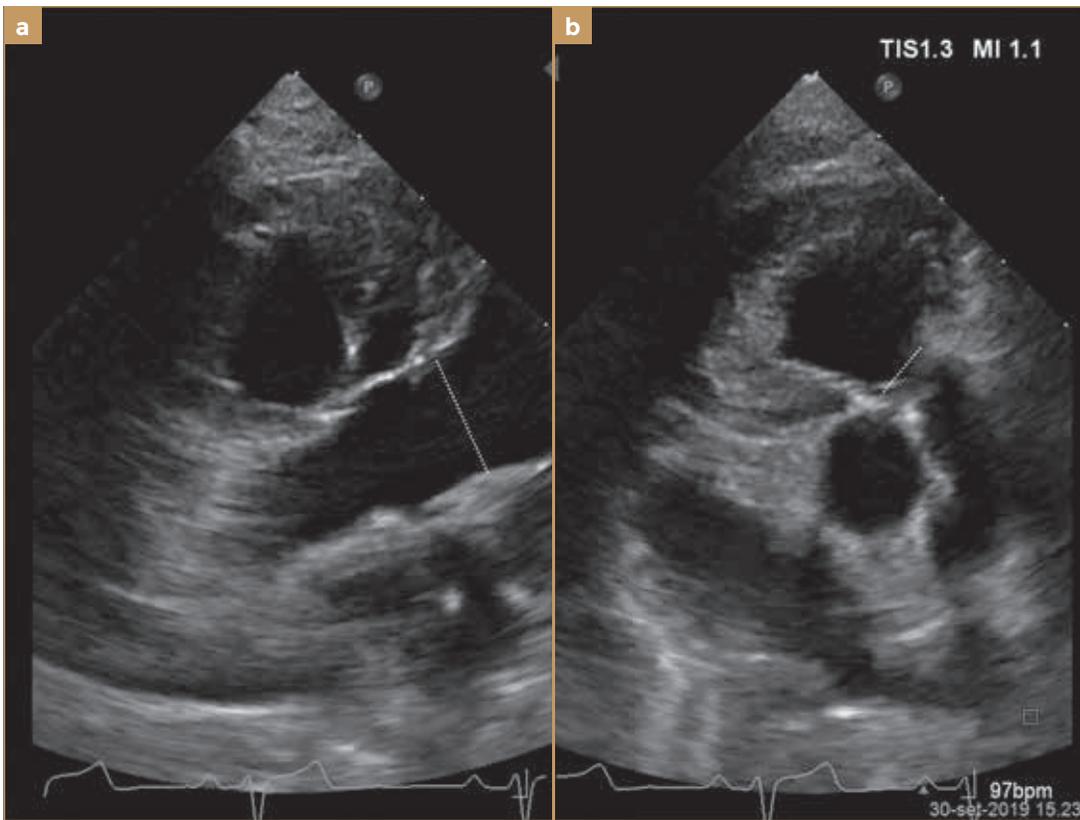


FIGURA 4.11. Ecocardiogramas bidimensionales. Proyección craneal paraesternal izquierda que muestra estenosis pulmonar de tipo B. Comparación entre anillos. a) Anillo aórtico: 20 mm. b) Anillo pulmonar: 11 mm con valvas rudimentarias gruesas.

anillo aórtico medido en el eje corto paraesternal derecho. El anillo pulmonar debe ser ligeramente mayor que el aórtico. La relación normal entre los diámetros anular pulmonar y aórtico es de 1,2 (fig. 4.10); los valores inferiores a 1 son indicativos de una EP de tipo B (fig. 4.11). Las valvas pueden estar engrosadas y ser rudimentarias, especialmente en asociación con hipoplasia del anillo, o fusionadas para formar una abertura que suele tener forma de cúpula durante la sístole. Esto se aprecia mejor en las imágenes en movimiento

(fig. 4.12, vídeo 4.2). La morfología en reloj de arena también es identificable en todas las proyecciones que muestran la válvula pulmonar (fig. 4.13). La bicuspidia pulmonar asociada a estenosis valvular es muy rara; sin embargo, es posible que su incidencia real esté subestimada, ya que esta anomalía estructural debe confirmarse mediante la observación frontal de la válvula, lo que solo es posible con ecocardiografía 3D o en las raras ocasiones en las que el desplazamiento de las estructuras anatómicas permite una

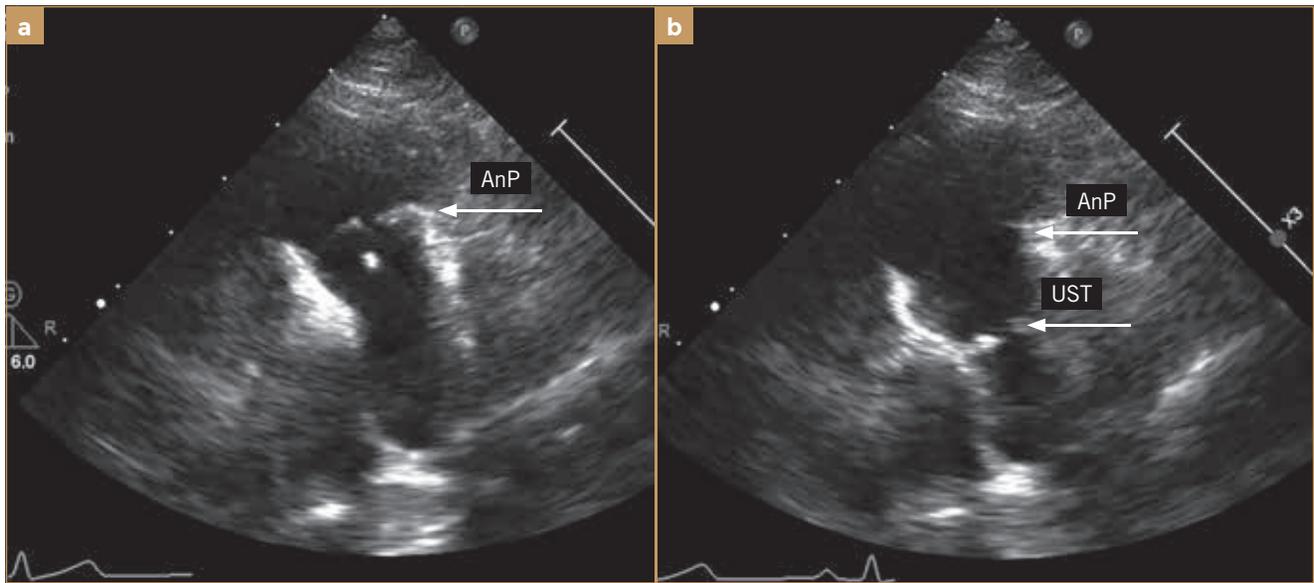


FIGURA 4.12. Ecocardiogramas bidimensionales. Proyección craneal paraesternal izquierda que muestra una forma de cúpula en sístole en un caso de estenosis pulmonar de tipo A. a) Imagen en diástole. b) Imagen en sístole. Las valvas fusionadas forman una cúpula durante la sístole en la unión sinotubular (UST). AnP, anillo pulmonar.

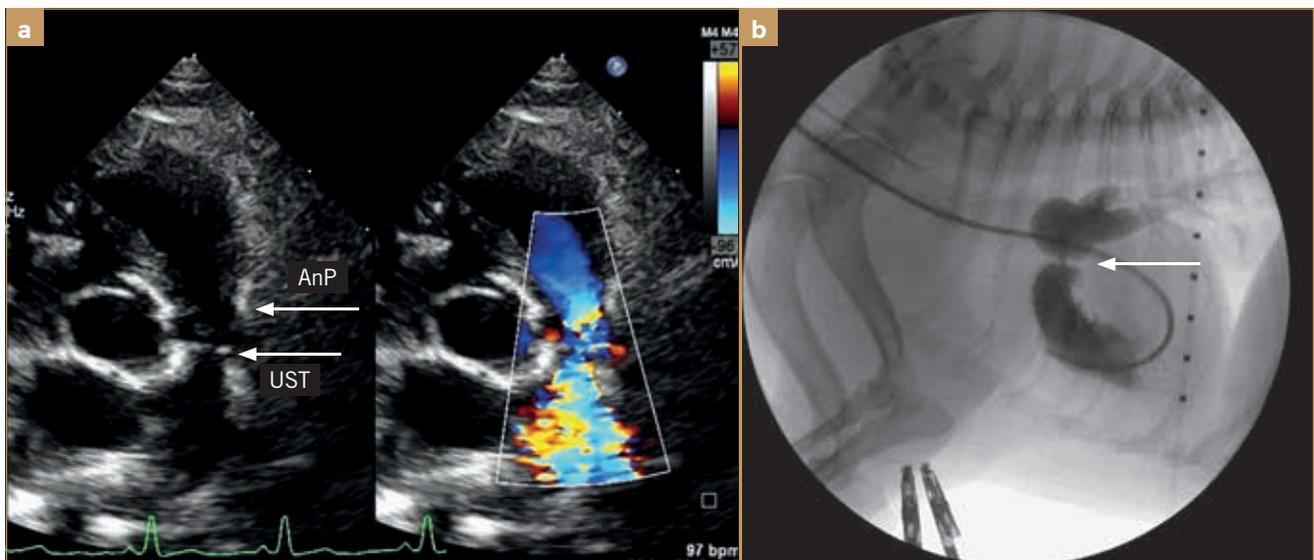


FIGURA 4.13. a) Ecocardiogramas bidimensionales y Doppler color. Proyección paraesternal craneal izquierda. El estrechamiento a nivel de la unión sinotubular (UST) crea una forma de reloj de arena. b) La morfología en reloj de arena se perfila aún mejor en la angiografía selectiva (flecha en la UST). AnP, anillo pulmonar.

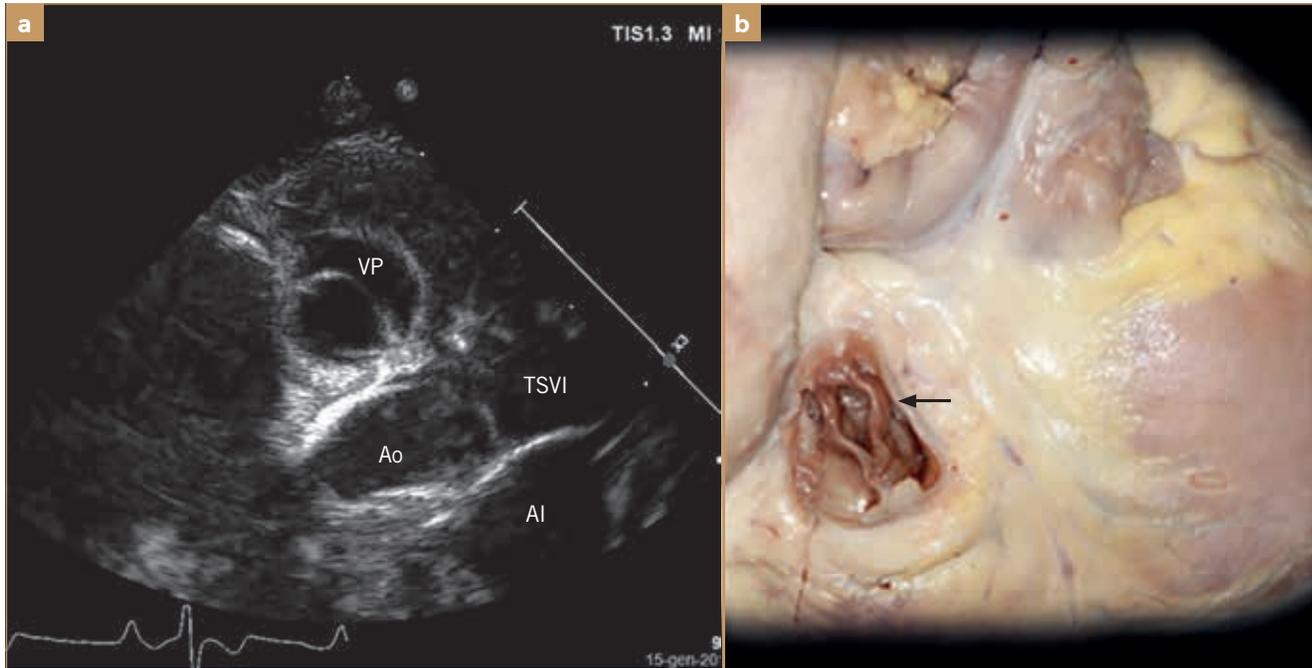


FIGURA 4.14. Válvula pulmonar bicúspide. a) Proyección de eje corto del anillo pulmonar. Las dos valvas pulmonares se reconocen mejor durante la sístole, cuando se hace evidente la morfología típica de «boca de pez». b) La válvula pulmonar bicúspide es visible (flecha) tras la eliminación de la pared de la arteria pulmonar principal. AI, aurícula izquierda; Ao, aorta; TSVI, tracto de salida del ventrículo izquierdo; VP, válvula pulmonar.

visión bidimensional (2D) en eje corto de la válvula pulmonar (fig. 4.14). La visión *de frente* del aparato valvular pulmonar ofrece muchas posibilidades adicionales para estudiar su morfología, tanto desde el lado arterial como desde el ventricular, y proporciona una visión directa del tamaño del área estenótica y la medición del anillo pulmonar (vídeo 4.3).

La EP debida a una anomalía coronaria de tipo R2A casi siempre se encuentra en Bulldogs Ingleses. El diagnóstico mediante ecocardiografía transtorácica (ETT) es difícil en estos perros, ya que no es fácil obtener proyecciones adecuadas.



VÍDEO 4.2. Imagen de cúpula sistólica en estenosis pulmonar. Proyección paraesternal izquierda.



VÍDEO 4.3. Ecocardiografía transesofágica. Proyecciones en 3D de la válvula pulmonar.

En todos los casos en los que se sospeche una anomalía coronaria R2A, los clínicos deben intentar determinar el origen de las arterias coronarias alrededor del anillo aórtico durante el estudio morfológico del aparato valvular, ya que la identificación de los dos orificios coronarios en posición normal excluye la hipótesis de esta anomalía arterial coronaria (fig. 4.15). Cuando las imágenes obtenidas son adecuadas y el paciente presenta una anomalía de tipo R2A, se observa en las proyecciones paraesternales derecha e izquierda un único tronco coronario común originado en el orificio coronario derecho. Las dos ramas coronarias nacen de este tronco común corto o directamente del orificio único derecho. La rama derecha discurre por lo general a lo largo del surco auriculoventricular derecho, mientras que la rama izquierda lo hace cranealmente con respecto a la arteria pulmonar derecha (fig. 4.16a).

En el caso de una anomalía coronaria de tipo R2A, el anillo pulmonar es casi siempre muy pequeño, mientras que las valvas de la válvula pulmonar están bien desarrolladas, pero no encuentran espacio suficiente en el plano valvular y permanecen perpendiculares al plano valvular durante todo el ciclo cardíaco (fig. 4.16b). Solo en muy raras ocasiones el anillo pulmonar tiene un tamaño casi normal, y estos pacientes suelen presentarse en la clínica debido a una

estenosis valvular concomitante asociada a la anomalía R2A. Cuando se requiere un estudio más preciso de la morfología y el movimiento valvulares, métodos avanzados como la ecocardiografía transesofágica (ETE) y la ecocardiografía

tridimensional (3D) ofrecen las mejores imágenes posibles. La ETE 2D o 3D es útil en casos de ventanas acústicas inadecuadas. Este tipo de estudio, cuando lo realiza un operador experto, tiene una alta sensibilidad y especificidad

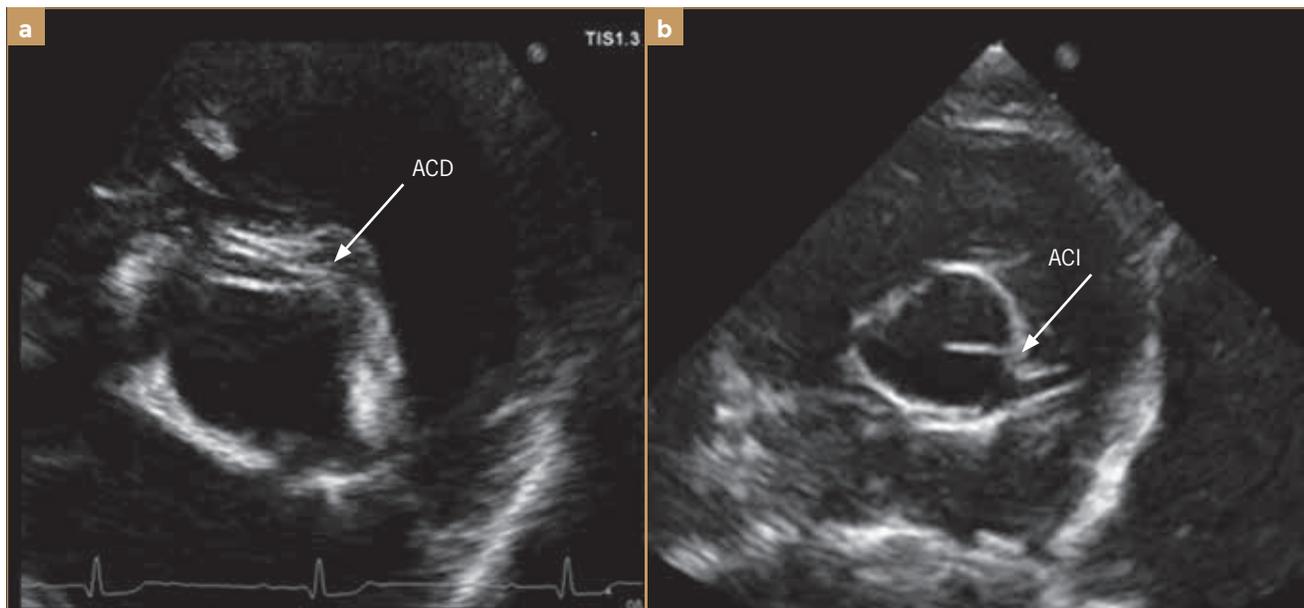


FIGURA 4.15. Ecocardiogramas bidimensionales. Proyección paraesternal derecha de eje corto a nivel de la aorta y la arteria pulmonar que muestran orificios coronarios normales. a) Origen de la arteria coronaria derecha (ACD) desde el orificio derecho. b) Origen de la arteria coronaria izquierda (ACI) desde el orificio izquierdo.

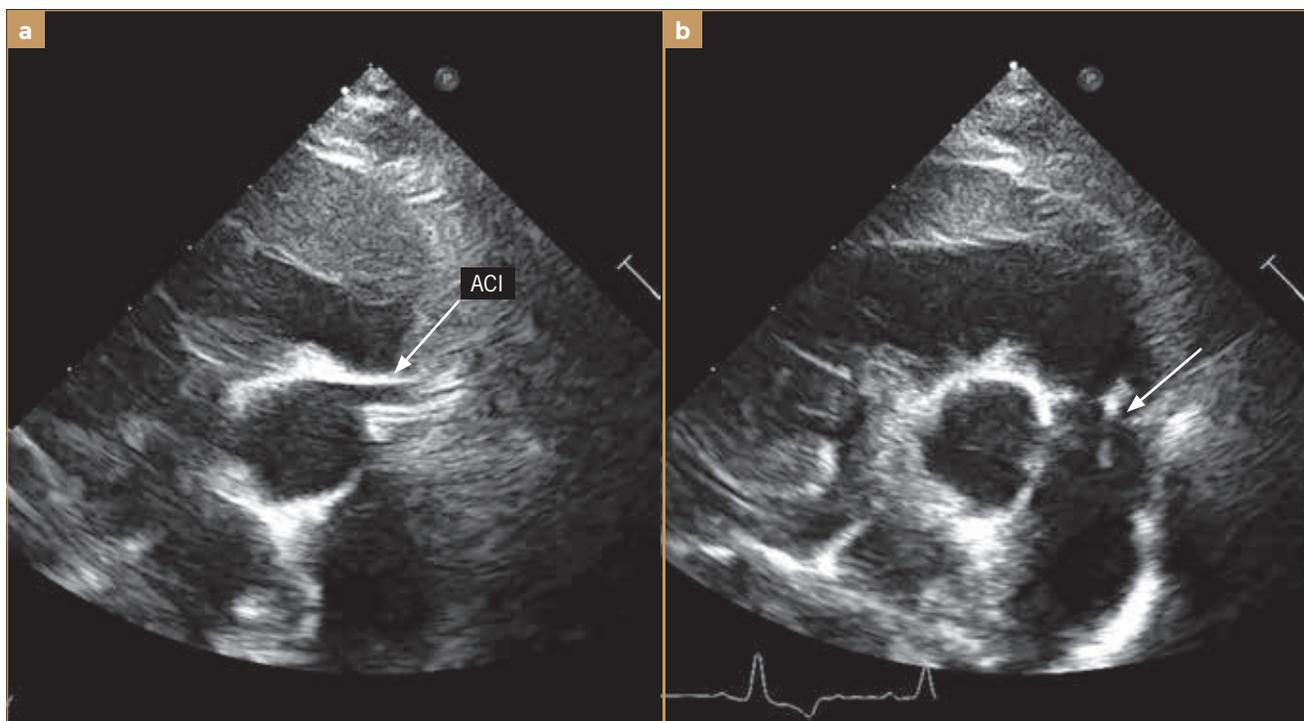


FIGURA 4.16. Ecocardiogramas bidimensionales. Proyección paraesternal derecha de eje corto a nivel de la aorta y la arteria pulmonar mostrando una anomalía coronaria tipo R2A. a) Arteria coronaria izquierda (ACI) en dirección craneal respecto al orificio pulmonar. b) Un ligero desplazamiento posterior del haz de ultrasonidos identifica el anillo hipoplásico y las valvas en vertical (flecha blanca). Véanse más detalles en el vídeo 4.4.

en la identificación de anomalías del origen de las arterias coronarias. Cuando las imágenes obtenidas son equívocas, o se necesitan más detalles del curso completo de las arterias coronarias, están indicadas otras técnicas de diagnóstico por imagen como la tomografía computarizada (TC) (fig. 4.17) y la angiografía coronaria selectiva (vídeo 4.4).

En la EP, la hipertrofia del VD suele ser proporcional al gradiente de presión obstructivo. Los altos niveles de hipertrofia concéntrica alteran la geometría ventricular y el patrón de contractilidad, afectando así a la función ventricular diastólica y sistólica. La hipertrofia extrema del tracto de salida puede provocar la obstrucción dinámica del



VÍDEO 4.4. Anomalia coronaria de tipo R2A.

flujo de salida, lo que puede causar un aumento aún más grave del gradiente de presión transvalvular en la sístole media y tardía; esto puede observarse en la ecocardiografía 2D y se confirma fácilmente mediante ecocardiografía Doppler (fig. 4.18). Una vez que la presión sistólica en el

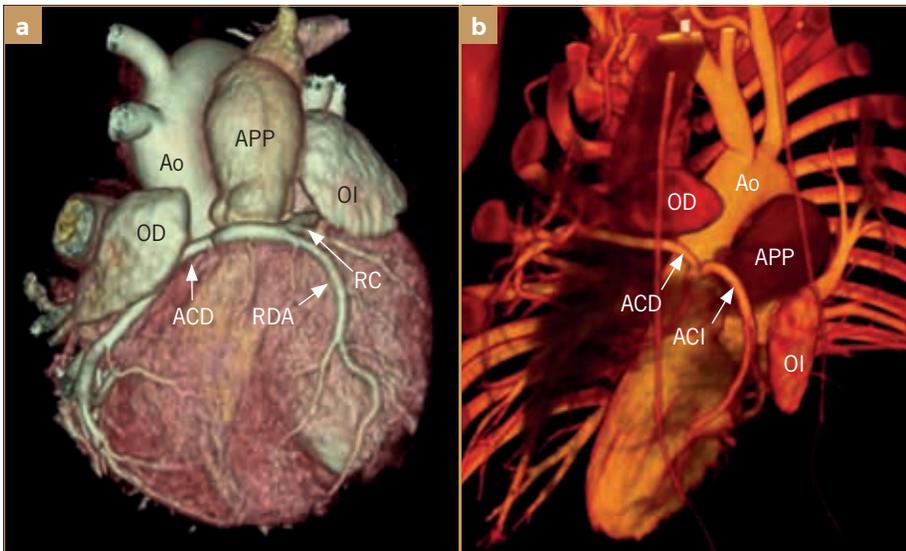


FIGURA 4.17. Estudio coronario mediante tomografía computarizada, reconstrucción tridimensional. a) Proyección craneal. b) Proyección craneal oblicua en la que se difumina el ventrículo derecho. Origen anómalo de las arterias coronarias a partir de un único orificio coronario derecho. Un corto tronco común nace de este orificio y se divide rápidamente en la arteria coronaria derecha (ACD), que tiene un recorrido normal hacia el surco coronario derecho, y la arteria coronaria izquierda (ACI), que rodea cranealmente el anillo pulmonar, antes de dividirse en sus ramas principales (descendente anterior [RDA] y circunfleja [RC]). Ao, aorta; APP, arteria pulmonar principal; OD, orejuela derecha; OI, orejuela izquierda.

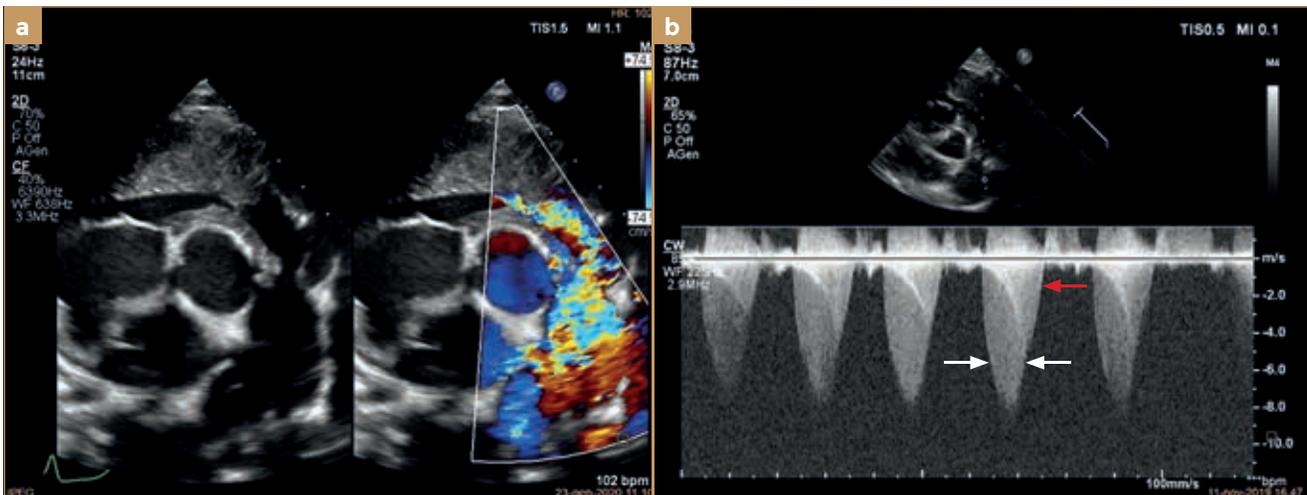


FIGURA 4.18. Proyección de ecocardiograma paraesternal izquierdo de eje corto que muestra una estenosis dinámica debida a un infundíbulo hiperdinámico e hipertrofico. a) Doppler color con evidente aceleración del flujo a nivel infundibular. b) Doppler continuo con evidencia de estenosis tanto fija (flechas blancas) como dinámica (flecha roja). El flujo resultante de la estenosis fija tiene fases de aceleración y desaceleración simétricas. El flujo resultante de la estenosis dinámica tiene una fase de aceleración lenta con un pico sistólico tardío.

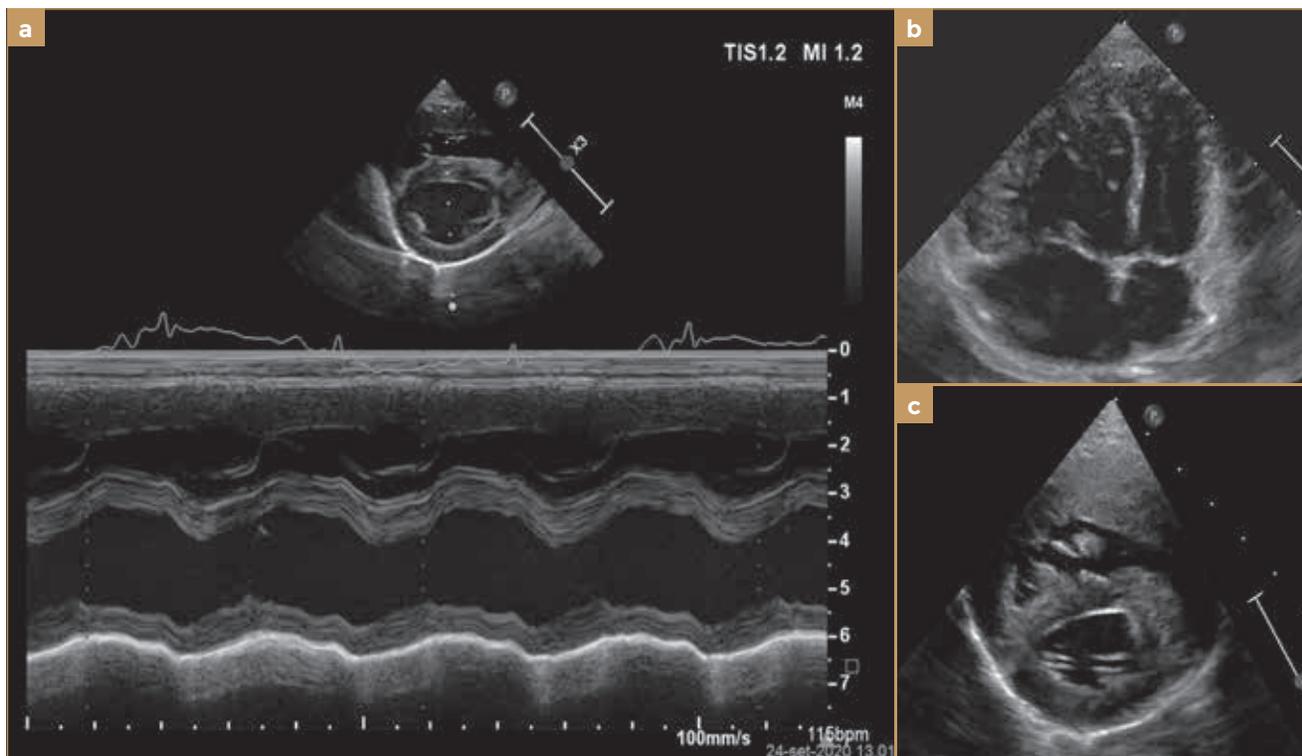


FIGURA 4.19. Interdependencia ventricular. a) Modo M a nivel de los músculos papilares. b) Proyección apical de cuatro cámaras. c) Proyección de eje corto a nivel de las cuerdas tendinosas mitrales. Todas estas imágenes muestran cómo el septo interventricular se desplaza hacia la cavidad ventricular izquierda debido a la sobrecarga de presión del ventrículo derecho durante la sístole.

VD llega a ser igual o superior a la presión sistémica, los efectos de la interdependencia ventricular se hacen evidentes. El movimiento paradójico del septo interventricular con desplazamiento hacia la izquierda durante la sístole es el signo más evidente tanto en modo M como en modo B (fig. 4.19). El movimiento paradójico septal sistólico es un indicador indirecto de la reducción del gasto cardíaco sistémico.

Doppler

La ecocardiografía Doppler es esencial para medir el gradiente transvalvular máximo, que es el principal criterio utilizado para clasificar la gravedad de la estenosis. Los gradientes máximos de hasta 50 mmHg, 50-80 mmHg y >80 mmHg indican estenosis leve, moderada y grave, respectivamente. El perfil y los valores del flujo sanguíneo Doppler continuo proporcionan más información sobre el estado hemodinámico del paciente, la progresión de la enfermedad y los efectos del tratamiento (fig. 4.20). En animales no operados con función sistólica disminuida, el tiempo preexpulsivo aumenta y la señal Doppler continua tiene un perfil más redondeado con una disminución del gradiente pico como resultado de la incapacidad del

ventrículo para generar una presión sistólica adecuada para soportar el flujo anterógrado. El perfil de flujo anterógrado puede revelar un posible componente dinámico de estenosis causado por el tracto de salida hipertrófico, que conduce a un aumento sistólico tardío del gradiente pico (v. fig. 4.18). En algunos animales con hipertrofia concéntrica grave, el patrón de flujo Doppler puede ser patognomónico de fisiología restrictiva del VD, con un pequeño pico anterógrado telediastólico durante la contracción auricular. El flujo sanguíneo durante la sístole auricular se transmite directamente a la arteria pulmonar como resultado de la escasa distensibilidad ventricular. Este fenómeno indica que existe un pequeño gradiente de presión entre la aurícula derecha y la arteria pulmonar (fig. 4.21). Para ser compatible con una fisiología ventricular derecha restrictiva, esto debe observarse durante al menos tres latidos consecutivos. La velocidad pico de la regurgitación tricúspide, cuando está presente y su dirección permite medirla correctamente, confirma los valores de presión sistólica ventricular derecha estimados con el flujo pulmonar sistólico anterógrado.

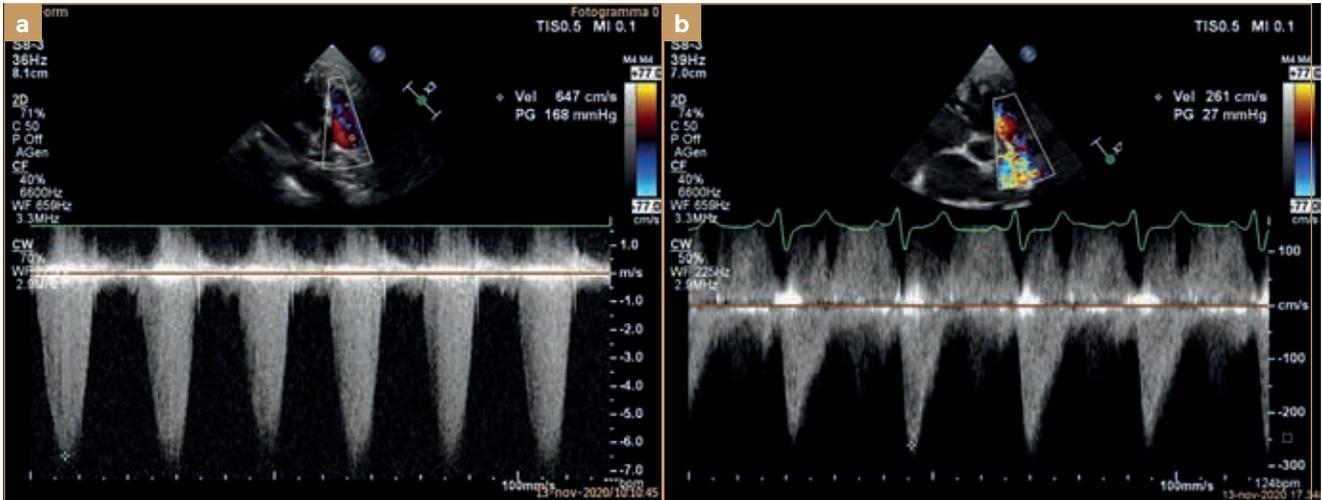


FIGURA 4.20. Ecocardiograma Doppler continuo desde el acceso paraesternal izquierdo. Medición del gradiente pulmonar máximo antes de la valvuloplastia pulmonar con balón (a) y 24 horas después del procedimiento (b).

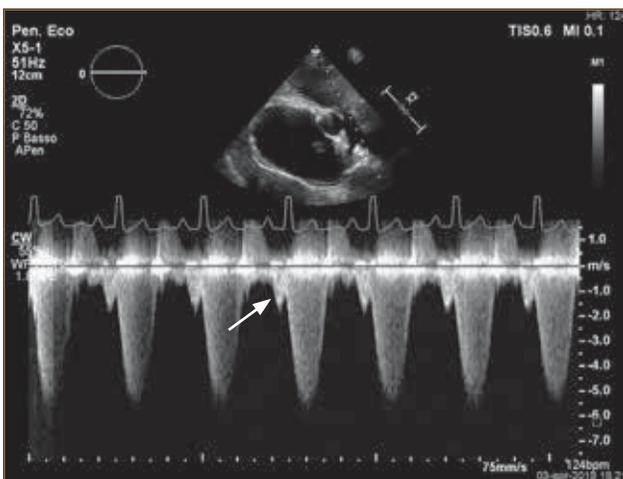


FIGURA 4.21. Doppler continuo desde el acceso paraesternal craneal izquierda que muestra un flujo pulmonar anterógrado en una estenosis pulmonar hipoplásica grave. La flecha indica el flujo anterior telediastólico presente en cualquier latido.

ASOCIACIÓN CON OTRAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

En la mayoría de los casos, la EP se presenta como una malformación aislada, o puede ser un componente de una cardiopatía congénita compleja como la TdF, que se tratará en un capítulo aparte. En ocasiones, la EP se encuentra asociada a otros defectos cardiacos congénitos simples. Las malformaciones más frecuentemente asociadas a la EP son la estenosis aórtica subvalvular, la DT, el CAP, el DSV y el DSA. La asociación de la EP con la EAS es más frecuente en los Bóxer y se caracteriza por una marcada

hipoplasia de ambos aparatos valvulares y de la aorta y la APP (fig. 4.22). La hipoplasia tanto del anillo pulmonar como de la APP es una característica común en los casos de EP asociada a DT. Cuando la EP se asocia a derivaciones izquierda-derecha congénitas, el cuadro clínico –y por tanto cualquier decisión terapéutica– depende en gran medida de la prevalencia de las consecuencias hemodinámicas de una malformación sobre las de la otra. Siempre que se pueda, es aconsejable tratar ambas malformaciones o al menos la más importante desde el punto de vista hemodinámico para restablecer un equilibrio hemodinámico natural. Cuando esto no sea posible, puede ser preferible no realizar ningún procedimiento. Por ejemplo, en el caso de DSV grandes con características anatómicas que no permiten fácilmente el cierre, puede ser preferible dejar una EP intacta, ya que protegerá la circulación pulmonar de los efectos perjudiciales de la sobrecirculación pulmonar debido a la derivación. Si la EP es grave y el DSV es restrictivo, por lo que no es hemodinámicamente relevante, puede realizarse una valvuloplastia pulmonar con balón (VPB) y dejar el DSV sin tratar.

TRATAMIENTO

Cuando es aplicable, la VPB (vídeo 4.5) se considera el tratamiento de primera elección para la EP. El uso actual de esta técnica en todo el mundo ha cambiado drásticamente la esperanza de vida de muchos perros con EP. Además, la mejora continua de las herramientas disponibles ha hecho que este método sea aplicable en una gama cada vez más amplia de pacientes, como perros muy pequeños (menos

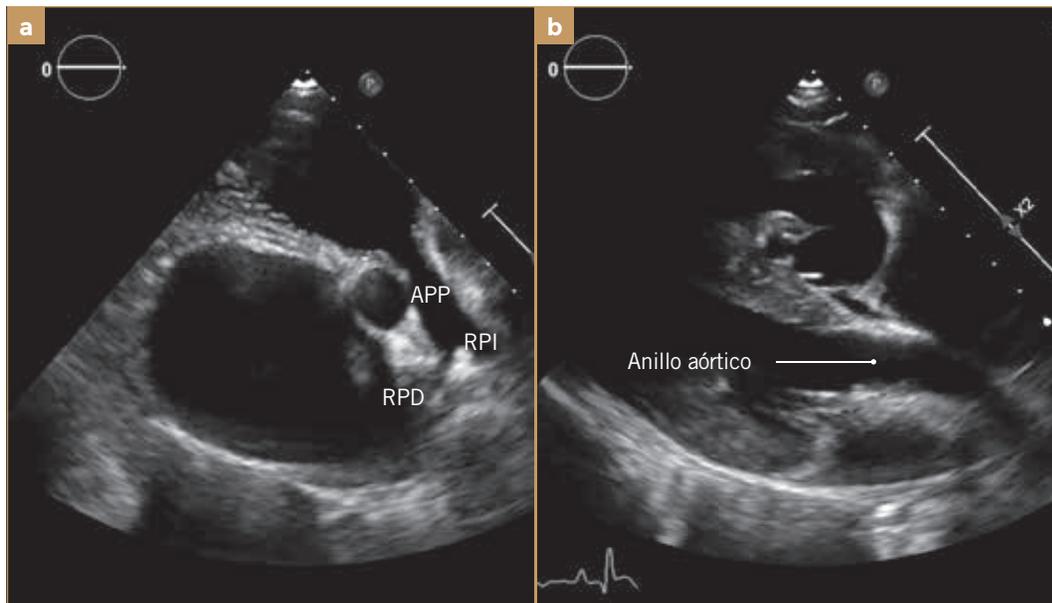


FIGURA 4.22. Bóxer macho de 2 años. a) Hipoplasia del anillo pulmonar, de la arteria pulmonar principal (APP) y de las ramas pulmonares principales izquierda (RPI) y derecha (RPD). b) Hipoplasia del anillo aórtico y de la raíz aórtica.



VÍDEO 4.5.
Valvuloplastia pulmonar con balón.

de 2 kg de peso) o gatos. Este procedimiento suele tener una alta tasa de éxito, y es rápido y seguro cuando lo realizan clínicos experimentados. La reestenosis se produce en menos del 20 % de los casos tratados; en estos pacientes, una segunda VPB ha demostrado ser segura y eficaz en la mayoría de los casos. Además de depender de la gravedad de la estenosis, los resultados dependen sobre todo de las características morfológicas del aparato valvular pulmonar.

Indicaciones y evaluación previa al procedimiento

El principal criterio para determinar si debe realizarse la VPB es el gradiente pulmonar máximo. Varios estudios retrospectivos demostraron que los pacientes con valores de gradiente pulmonar máximo superiores a 60 mmHg no tratados tenían un riesgo significativo de desarrollar signos clínicos relacionados con la enfermedad y una esperanza de vida inferior a la de los animales sanos. Por ello, los animales con un gradiente pulmonar máximo superior a este valor, aunque sean asintomáticos, se consideran en riesgo de dilatación e insuficiencia ventricular derecha, y se recomienda una intervención precoz para preservar su función

ventricular derecha, reducir el riesgo de signos clínicos y mejorar la supervivencia.

En general, una reducción del gradiente pulmonar máximo de al menos el 50 % puede considerarse satisfactoria. La reducción suele ser mayor para valores preoperatorios elevados, y está estrictamente correlacionada con el cambio en el área valvular estenótica. Los pacientes que pueden obtener una mayor reducción del gradiente son los que presentan una EP de tipo A, con un anillo normal y valvas fusionadas y ligeramente engrosadas. La hipoplasia anular y el engrosamiento de las valvas no mejoran con la dilatación con balón, por lo que el gradiente pulmonar de los pacientes con la típica EP de tipo B puede no reducirse mucho.

La medición del anillo pulmonar como parte de la evaluación preoperatoria es esencial para elegir adecuadamente el diámetro del balón. Según la experiencia del autor, una relación balón/anillo de entre 1,3 y 1,5 es suficiente para abrir eficazmente la zona valvular. La medición del anillo mediante ETT puede ser inexacta; en particular, el tamaño del anillo pulmonar puede subestimarse en la proyección paraesternal derecha en perros con tórax profundo. Dado que la subestimación del diámetro anular daría lugar a la elección de un balón inadecuadamente pequeño y, por tanto, a una VPB ineficaz, durante el procedimiento siempre se recomienda repetir la medición con ETE 2D o 3D o con angiografía. La angiografía también se recomienda para estudiar la morfología de las arterias pulmonares.

La técnica de doble balón se aconseja en pacientes con un anillo pulmonar ≥ 20 mm (vídeo 4.6). Los casos de EP de tipo B extremo con un anillo hipoplásico y valvas rudimentarias no responden a la VPB; si se identifica este tipo de EP, pueden ofrecerse otras opciones de tratamiento paliativo, como la implantación de una endoprótesis a través del anillo pulmonar, que ensancha permanentemente la zona estenótica para mejorar el volumen sistólico ventricular derecho (vídeo 4.7). La regurgitación pulmonar consiguiente no parece afectar mucho al VD hipertrofiado, pero, a largo plazo, esta ausencia antinatural de válvula pulmonar podría crear una sobrecarga de volumen ventricular derecho, y cabe esperar cierta disfunción. Una opción terapéutica que podría permitir un mejor restablecimiento de la hemodinámica normal podría ser la colocación de una endoprótesis valvulada. Actualmente, estos dispositivos se fabrican para pacientes humanos adultos y, por tanto, solo pueden utilizarse en perros grandes debido a su tamaño. Sin embargo, la rápida evolución de la tecnología en este sector sugiere que estos dispositivos podrían estar pronto disponibles en tamaños más pequeños.

En el caso de una estenosis en forma de reloj de arena, una medición precisa del diámetro del anillo es lo que determina la elección del balón, independientemente del tamaño de la porción más estrecha de la estenosis (fig. 4.23). Aunque el diámetro de las ramas pulmonares puede estudiarse en la ETT (v. fig. 4.22), solo puede obtenerse una medición



VÍDEO 4.6. Valvuloplastia con doble balón.



VÍDEO 4.7. Colocación de una endoprótesis en el anillo pulmonar en una estenosis pulmonar extrema de tipo B.

más correcta con angiografía selectiva. La hipoplasia de las arterias pulmonares es un factor pronóstico negativo; en algunos casos de estenosis segmentaria puede colocarse una endoprótesis endovascular.

El estudio preoperatorio del tracto de salida debe tener en cuenta aspectos anatómicos y funcionales. La estenosis dinámica suele responder a los betabloqueantes. El estrechamiento significativo del tracto de salida subvalvular justifica la cirugía con una técnica de injerto de parche o la implantación de una endoprótesis en el TSVD, menos invasiva, en lugar de la VPB, que sería ineficaz. Pueden observarse otras obstrucciones anulares subvalvulares, por lo que su contribución real a la obstrucción debe estudiarse

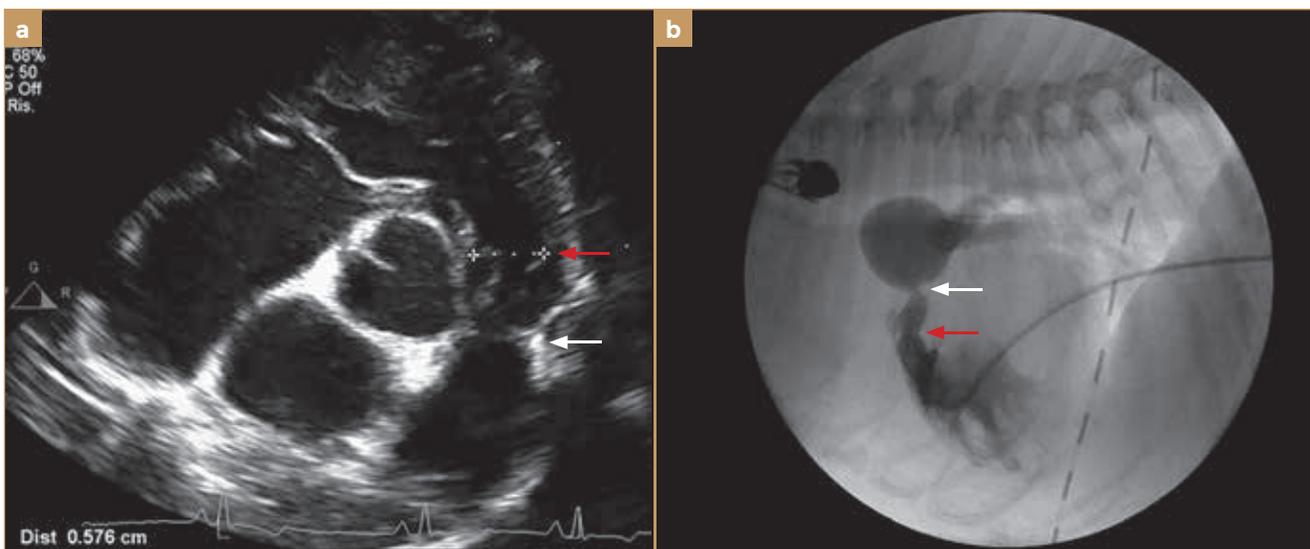


FIGURA 4.23. Bulldog Francés de 6 meses con estenosis pulmonar de tipo B grave. a) Proyección ecocardiográfica paraesternal derecha de eje corto. b) Angiografía selectiva. Obsérvense la hipoplasia del anillo pulmonar y la fusión de las valvas a nivel de la unión sinotubular, que crea la forma de reloj de arena con el seno de Valsalva y la arteria pulmonar principal. Las flechas rojas señalan el anillo pulmonar, mientras que las flechas blancas indican la estenosis de la unión sinotubular en el punto de articulación de las valvas fusionadas.

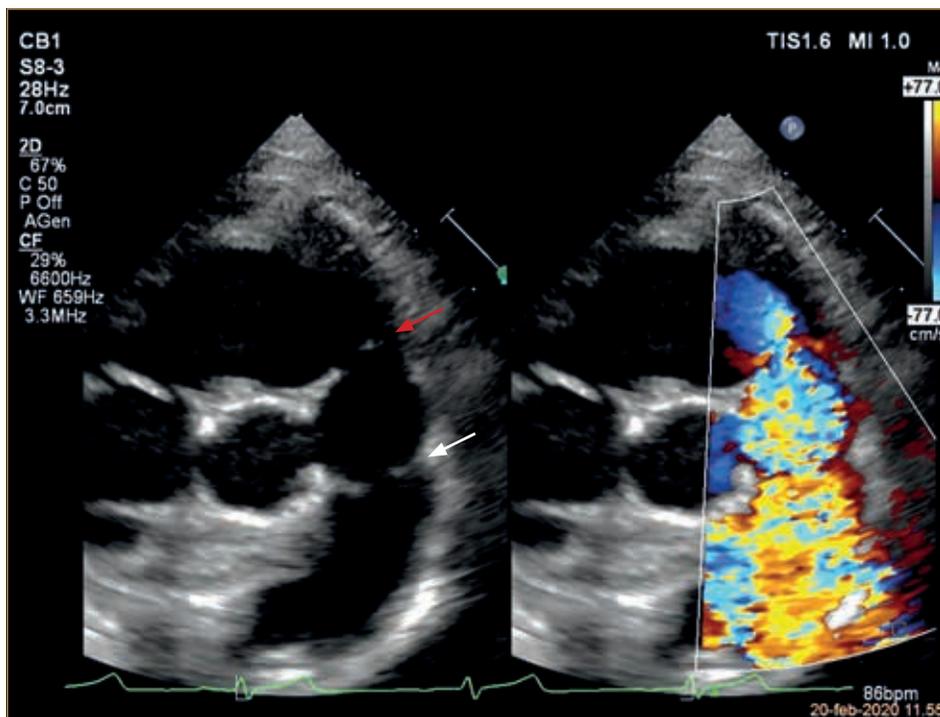


FIGURA 4.24. Ecocardiogramas simultáneos 2D y Doppler color de la proyección paraesternal derecha de eje corto de un Bulldog Francés macho de 5 meses que muestra estenosis pulmonar de tipo A (flecha blanca) y un anillo subvalvular estrecho (flecha roja). El efecto mosaico en la imagen Doppler color comienza en el anillo subvalvular, lo que muestra la forma en que el estrechamiento subvalvular aumenta los efectos de la estenosis valvular.

cuidadosamente mediante Doppler color (fig. 4.24). La identificación de una anomalía coronaria de tipo R2A es una contraindicación relativa para la VPB, que sería ineficaz para la hipoplasia anular y podría dar lugar a complicaciones agudas graves debido a la compresión de la arteria coronaria circunfleja. En los casos en los que es evidente un componente valvular de la estenosis, se ha propuesto una valvuloplastia «conservadora» utilizando una relación balón/anillo inferior, pero la eficacia de este procedimiento suele ser escasa y la reestenosis es frecuente.

Una anomalía vascular frecuente asociada a la EP es la vena cava craneal izquierda persistente (VCCIP), que en el 90 % de los casos coexiste con la vena cava craneal derecha. Esta vena anómala drena en la aurícula derecha a través del seno coronario y no implica ninguna alteración circulatoria. Sin embargo, un examen completo debe incluir su identificación para desaconsejar cualquier abordaje intervencionista a través de la vena yugular izquierda. Esta anomalía vascular puede sospecharse en la ecocardiografía si se observa dilatación del seno venoso coronario en las proyecciones paraesternal derecha o apical izquierda (fig. 4.25). Una confirmación preoperatoria de la VCCIP es posible con TC o con un estudio ecocardiográfico con contraste: al inyectar solución salina agitada en la vena cefálica del antebrazo izquierdo, se observarán las microburbujas

entrando en la aurícula derecha directamente desde el seno coronario dilatado.

El estudio de la función ventricular derecha debe incluirse en la evaluación ecocardiográfica preoperatoria; existe una gran cantidad de literatura sobre la cuantificación de parámetros dimensionales y funcionales. Sin embargo, teniendo en cuenta la compleja estructura del VD, es extremadamente importante una evaluación semi-cuantitativa por un operador experimentado. Los parámetros funcionales longitudinales como la excursión sistólica del anillo tricúspide (ESPA), la velocidad pico S' en el anillo tricúspide o la deformación (*strain*) longitudinal también deben contextualizarse en cada caso. De hecho, en la hipertrofia grave con un aumento de las fibras circunferenciales, la función sistólica radial ofrece una contribución más importante a la contracción, de modo que los pacientes pueden tener una buena función sistólica a pesar de una reducción de los parámetros anteriormente mencionados. La dilatación del VD y del anillo tricúspide, la disminución de la velocidad pico y el aumento de los tiempos de eyección de los flujos pulmonar anterógrado y tricúspide regurgitante sugieren de una disminución de la función sistólica (v. vídeo 4.1), que no puede restablecerse salvo con una reducción notablemente eficaz del gradiente anterógrado.

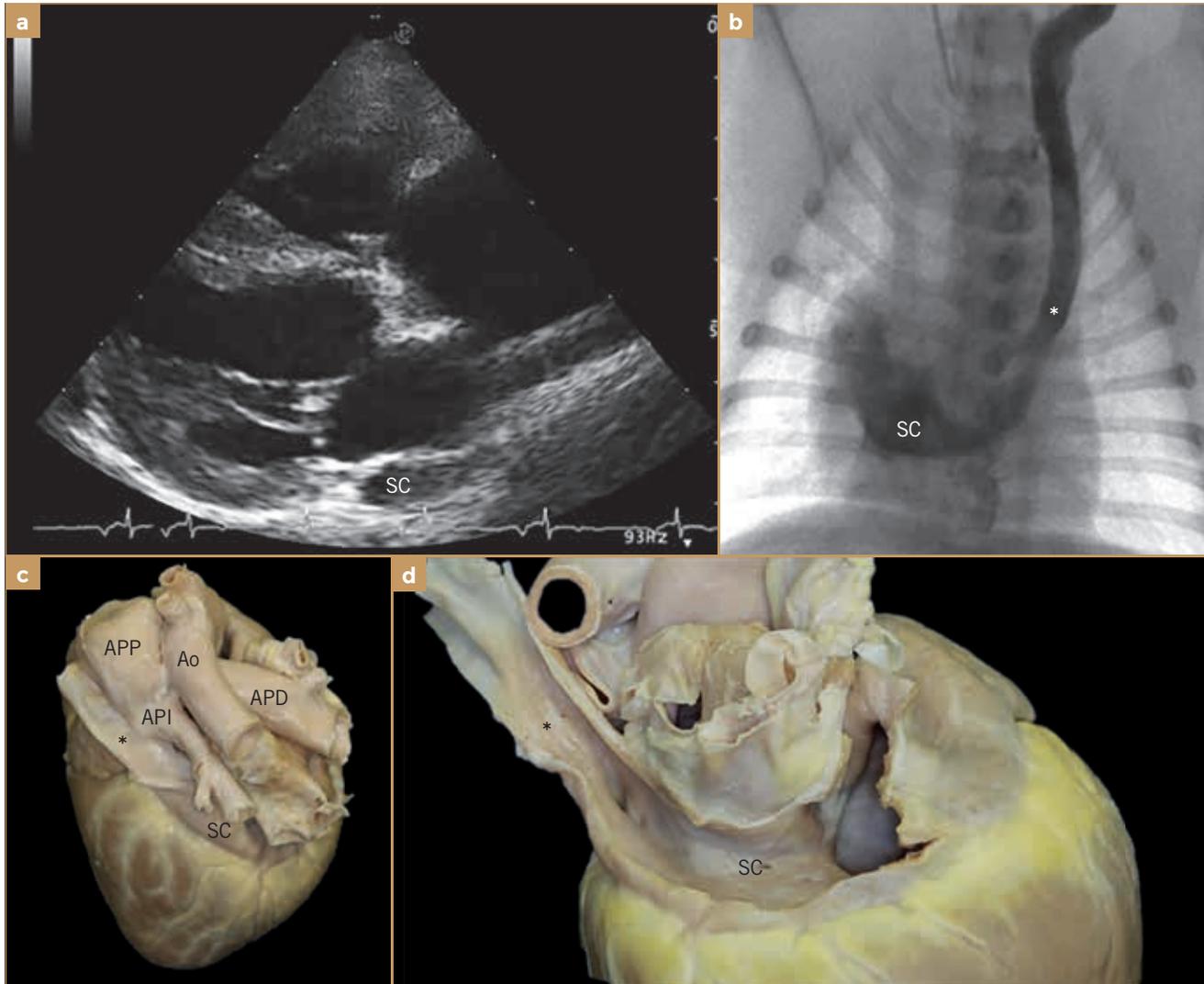


FIGURA 4.25. Vena cava craneal izquierda persistente. a) El seno coronario (SC), que drena el flujo de la vena cava anómala, aparece dilatado en la proyección ecocardiográfica derecha de cuatro cámaras de eje largo. b) El medio de contraste inyectado en la vena yugular izquierda resalta la vena cava craneal izquierda (*) entrando en el seno coronario. c) Muestra de patología. Se observa la vena cava craneal izquierda entrando en el seno coronario. d) Esta conexión se aprecia mejor con un corte longitudinal del vaso anómalo. Ao, aorta; APD, arteria pulmonar derecha; API, arteria pulmonar izquierda; APP, arteria pulmonar principal.

Evaluación posoperatoria

Los pacientes sometidos a VPB deben ser evaluados justo después de la intervención y posteriormente a los 1, 6 y 12 meses; después de ese periodo, el riesgo de reestenosis es muy bajo y el remodelado inverso del VD es casi completo.

Los cambios estructurales de la válvula, así como los cambios en la cinética y el tamaño de las cámaras cardíacas, pueden observarse en la primera revisión posoperatoria. Inmediatamente después de una dilatación efectiva, es posible identificar la reducción del grado de fusión de las valvas. En algunos casos pueden reconocerse

engrosamientos edematosos marcados de los márgenes de los velos debidos al traumatismo compresivo del balón (fig. 4.26, vídeo 4.8). Cuando la mejoría del flujo anterógrado es consistente, se observa un aumento del volumen telediastólico izquierdo y el VD puede volverse extremadamente hipercinético inmediatamente después del procedimiento, mostrando una obstrucción dinámica marcada (fig. 4.27). Este fenómeno agudo suele remitir en las primeras 24 horas y se observa muy rara vez en pacientes en tratamiento con betabloqueantes. El mantenimiento de la reducción del gradiente máximo debe controlarse en las visitas de seguimiento posteriores; en casi todos los

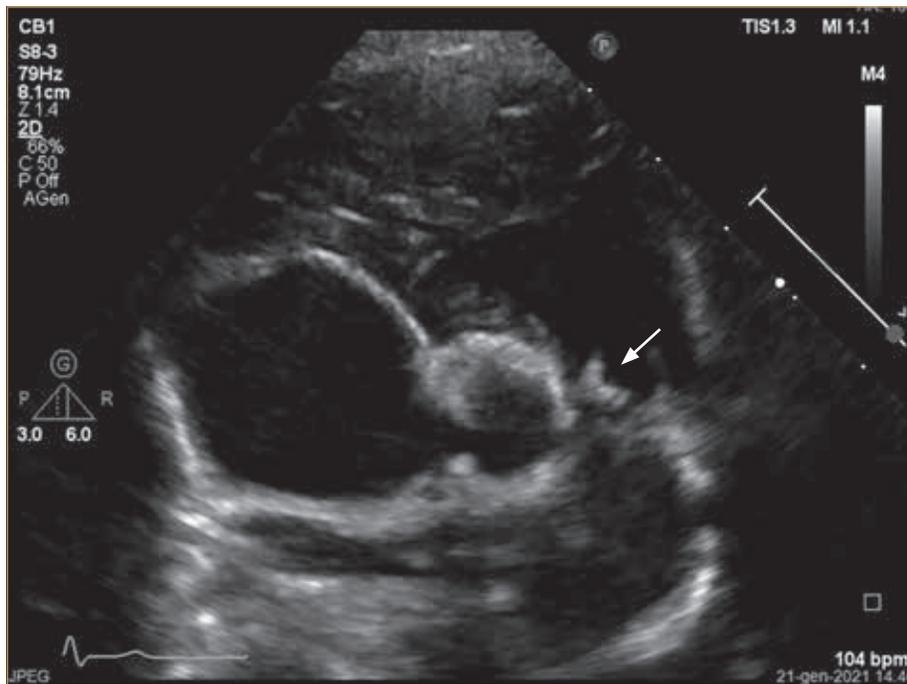


FIGURA 4.26. Proyección ecocardiográfica paraesternal derecha de eje corto de una hembra de Bulldog Francés de 1 año. Tras la valvuloplastia con balón apareció un engrosamiento de la válvula.



VÍDEO 4.8. Reestenosis de la válvula pulmonar tras valvuloplastia con balón.

casos se mantiene en el tiempo. En los casos en los que se ha conseguido una reducción significativa del gradiente, puede observarse una reversión gradual de la hipertrofia ventricular derecha con el paso del tiempo.

TRATAMIENTO MÉDICO

Los betabloqueantes deben prescribirse a pacientes con un gradiente pulmonar máximo superior a 60 mmHg que no hayan desarrollado insuficiencia cardiaca congestiva. Este tratamiento reduce el consumo miocárdico de oxígeno y la contractilidad ventricular. La posología debe adaptarse a cada paciente. Según la experiencia de los autores, el tratamiento puede iniciarse con una dosis de 0,5 mg/kg una vez al día hasta 1-2 mg/kg dos veces al día, hasta que se evidencien efectos como una ligera reducción de la frecuencia cardiaca y la contractilidad. En muchos pacientes, especialmente en aquellos con estenosis dinámica, puede observarse una reducción del gradiente pulmonar máximo. En los casos de insuficiencia cardiaca congestiva derecha, el tratamiento médico tiene una función paliativa y los fármacos

deben elegirse teniendo en cuenta muchas variables de esta situación clínica (p. ej., la combinación de disfunción ventricular derecha y estenosis reduce el volumen sistólico derecho a niveles mínimos, y el aumento de la presión venosa central acompaña a la retención de líquidos y sodio).

Los diuréticos son la base del tratamiento de la congestión en la insuficiencia cardiaca derecha crónica. Se necesitan dosis elevadas, pero deben administrarse con cuidado, ya que una reducción excesiva del gasto cardiaco sistémico puede dar lugar a la aparición de azoemia prerrenal y a un empeoramiento de la función renal. Además, las dosis altas de diuréticos provocan una activación neurohormonal, incluida la regulación al alza del sistema renina-angiotensina-aldosterona, que provoca retención de líquidos y sodio. Los diuréticos deben combinarse con inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) y antagonistas mineralocorticoides como la espironolactona. Sin embargo, el pronóstico de los pacientes con insuficiencia cardiaca derecha crónica es siempre malo, incluso con un tratamiento médico optimizado.

ESTENOSIS PULMONAR EN GATOS

La EP rara vez se da en gatos y puede aparecer como un defecto único o en asociación con otras anomalías congénitas, como DSA y DSV, defectos septales aortopulmonares, displasia de la válvula tricúspide, o como parte de la TdF. Se han descrito formas subvalvulares y valvulares de estenosis, sin predominancia por el sexo o la raza.

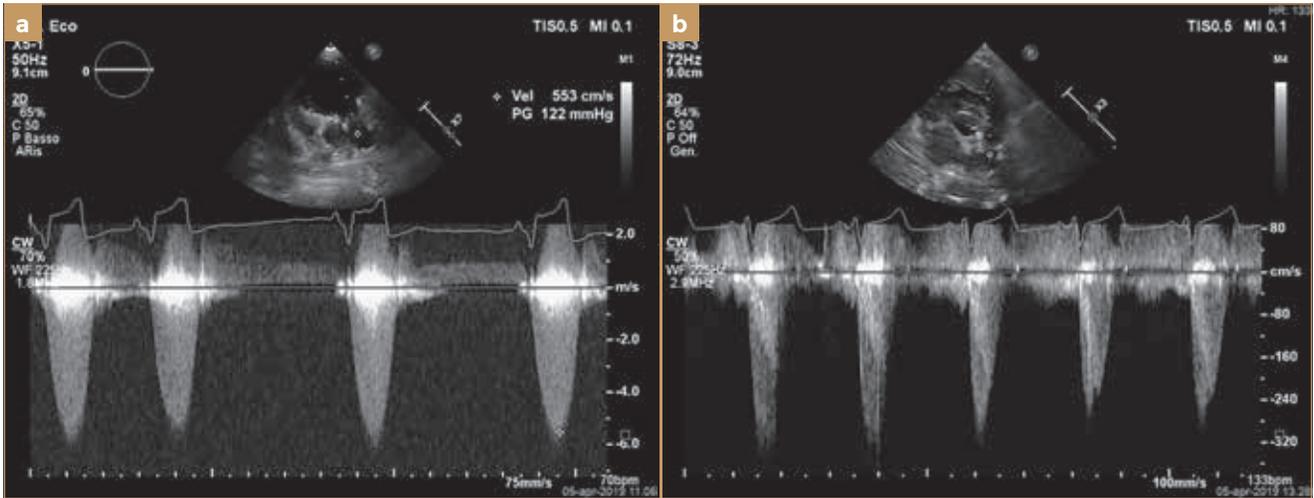


FIGURA 4.27. Doppler continuo mostrando el flujo pulmonar, (a) antes y (b) después de la valvuloplastia con balón. Cuando la reducción del gradiente es muy eficaz, como en este caso, es frecuente observar un marcado componente dinámico de la estenosis en el posoperatorio inmediato. Esto se debe a que el ventrículo se vuelve hiperdinámico tras beneficiarse súbitamente de la reducción de la poscarga.

La EP parece que la toleran bien la mayoría de los gatos, que pueden permanecer asintomáticos durante años sin tratamiento. El sello distintivo de la exploración física es un soplo intenso que se escucha mejor en la base cardiaca izquierda sobre la válvula pulmonar, pero puede irradiarse ampliamente. En una serie de casos de 7 gatos con EP, ninguno tenía evidencia de pulsos yugulares, cianosis, alteraciones en la fuerza o calidad del pulso femoral, anomalías en S1 o S2, o un ritmo de galope durante un examen en reposo. Solo un gato presentaba disnea de esfuerzo cuando fue diagnosticado. Sin embargo, otros gatos pueden presentar disnea de esfuerzo, letargo y dificultad respiratoria debido a un derrame pleural.

El ECG y las radiografías torácicas pueden ser normales en los casos leves de EP o mostrar características de aumento de tamaño del corazón derecho como las mencionadas anteriormente para los perros.

Se recomienda un examen ecocardiográfico completo para identificar el tipo de estenosis y la gravedad de la obstrucción, y para descartar cualquier otra anomalía coexistente. Los hallazgos más comunes en gatos son grados variables de hipertrofia ventricular derecha, aplanamiento del septo

interventricular y dilatación de la APP. El Doppler color muestra turbulencias durante la sístole a nivel de la obstrucción.

Los gatos con EP de leve a moderada pueden no necesitar tratamiento (vídeo 4.9). Sin embargo, los gatos con obstrucción grave (vídeo 4.10) se han beneficiado de la VPB, que reduce el gradiente de presión a través de la estenosis. En algunos casos también podría considerarse un injerto quirúrgico en parche. Si no es posible un tratamiento intervencionista o quirúrgico, se recomiendan los betabloqueantes en casos graves de EP sin insuficiencia cardiaca congestiva. En gatos con insuficiencia cardiaca congestiva debería prescribirse un tratamiento estándar.

En la mayoría de los casos descritos, los gatos con EP permanecieron vivos hasta bien entrada la madurez. El pronóstico de los gatos que desarrollan insuficiencia cardiaca congestiva es reservado.

ESTENOSIS DE LAS ARTERIAS PULMONARES

La estenosis de las ramas arteriales pulmonares periféricas es una afección bien conocida en cardiología pediátrica, ya que se asocia con frecuencia a la TdF, especialmente



VÍDEO 4.9. Estenosis pulmonar moderada de tipo A en una gata Común Europea de pelo corto de 6 meses.



VÍDEO 4.10. Estenosis pulmonar grave en un gato Común Europeo de pelo corto de 7 meses.

en niños afectados por síndromes específicos (Down, Alagille, DiGeorge). En los perros puede identificarse como una forma difusa en la que una reducción del diámetro de todas las ramas pulmonares distales puede asociarse a una hipoplasia de la APP y del anillo pulmonar. La estenosis segmentaria de las ramas pulmonares, aunque menos frecuente, se ha encontrado tanto en perros como en gatos (fig. 4.28). Cuando afecta a los segmentos proximales puede identificarse en la ecocardiografía junto con dilataciones preestenóticas (vídeo 4.11). Un estudio morfológico detallado de las ramas más distales solo puede realizarse con angiografía bajo fluoroscopia o mediante TC (fig. 4.29). Cuando estos segmentos estenóticos pueden examinarse con Doppler continuo puede reconocerse un patrón típico de obstrucciones fijas con un gradiente tanto sistólico como diastólico. En un estudio de 7 gatos con estenosis de la arteria pulmonar, las mediciones Doppler diastólicas fueron superiores a las sistólicas a la hora de predecir la gravedad de la estenosis. Un flujo anterógrado durante toda la diástole o un tiempo medio de presión diastólica >100 ms indicaban una obstrucción grave.



VÍDEO 4.11. Estenosis de una rama pulmonar en un gato Común Europeo de pelo corto de 1 año.

VENTRÍCULO DERECHO DE DOBLE CÁMARA

Con menor frecuencia que la EP, otras malformaciones pueden obstruir el tracto de salida del VD. Siempre es necesario un estudio diagnóstico anatómico y funcional preciso para establecer un pronóstico y un tratamiento. Hoy en día, la estenosis infundibular es fácilmente reconocible gracias a los avances de los métodos diagnósticos, más concretamente la ecocardiografía. Este tipo de estenosis puede ser muscular o estar formada por un anillo o túnel subvalvular fibroso (fig. 4.30), y crea un gradiente de presión a lo largo de un segmento más o menos extendido por debajo

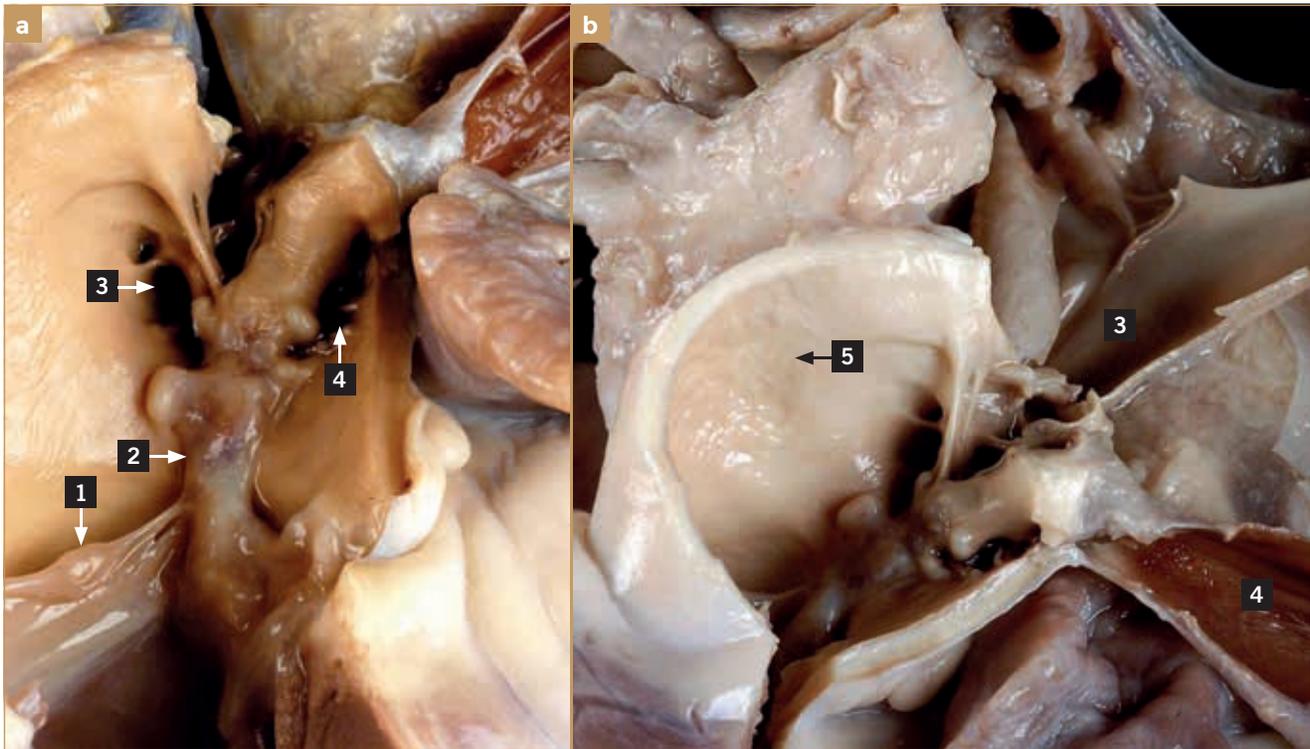


FIGURA 4.28. Golden Retriever hembra con displasia tricúspide grave, estenosis leve de la válvula pulmonar y estenosis grave de ambas ramas pulmonares principales. a) Vista superior de la arteria pulmonar principal. 1, Nódulo de Arancio. 2, Tejido fibroso redundante originado en la valva septal pulmonar, en continuidad con la unión sinotubular posterior, responsable de la obstrucción de las ramas principales; 3, Arteria pulmonar derecha; 4, Arteria pulmonar izquierda. b) Vista superior de la arteria pulmonar principal y sus ramas. 5, Lesión por impacto de chorro sistólico en la pared gruesa de la arteria pulmonar principal dilatada y preestenótica.

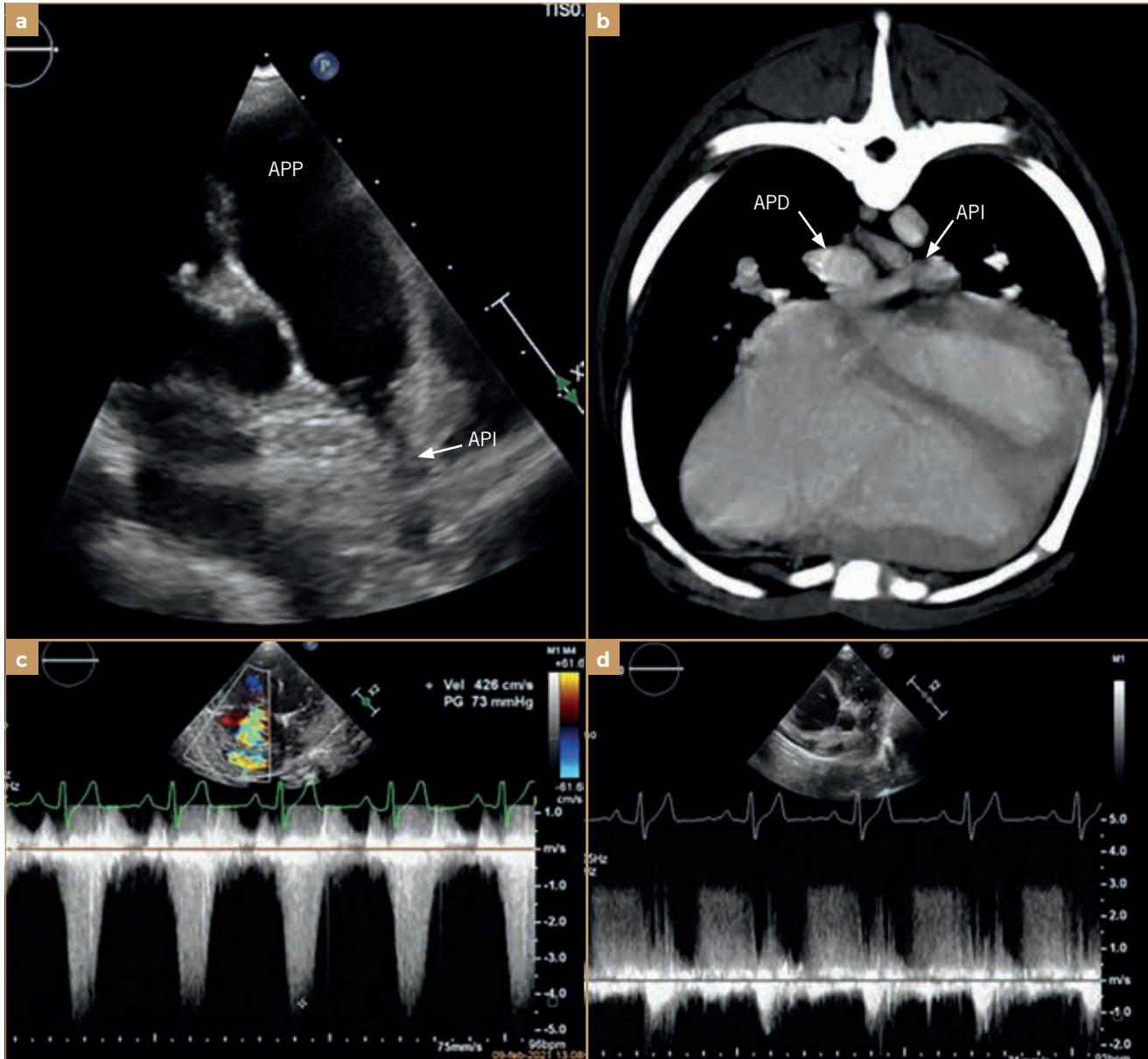


FIGURA 4.29. Pastor Australiano hembra de 1 año. a) Proyección paraesternal izquierda de eje corto que muestra dilatación de la arteria pulmonar principal (APP) e hipoplasia del primer tracto de la arteria pulmonar izquierda. b) Tomografía computarizada de la misma paciente que muestra dilatación de la arteria pulmonar derecha (APD) y estenosis de la arteria pulmonar izquierda (API) y sus ramas. c) y d) El Doppler continuo permite estimar cuantitativamente las presiones sistólica y diastólica en la APP derivándolas respectivamente de las velocidades pico de la regurgitación tricúspide (c) y de la regurgitación pulmonar (d).

de la válvula. En el VDDC se identifica una obstrucción fija y localizada a nivel medioventricular que divide el VD en una cámara de alta presión proximal a la obstrucción y una cámara de baja presión entre la propia obstrucción y el plano valvular pulmonar. En la mayoría de los casos, esta obstrucción se extiende desde el septo interventricular anterior a las valvas septal y tricúspide anterior hasta la pared anterior en el VD. La obstrucción puede aparecer como una banda muscular continua entre el septo y la pared libre,

mientras que en otros casos la tabicación está formada por la hipertrofia muscular de las porciones septal y parietal del tracto de salida y limitada por tejido fibroso de origen endocárdico. Este último tipo es más frecuente en asociación con un defecto de septo ventricular debido a una mala alineación, que casi siempre es proximal a la obstrucción.

Los datos sobre la incidencia real de esta patología son limitados. En un estudio retrospectivo de 162 gatos con cardiopatías congénitas, solo se declaró un caso de VDDC.

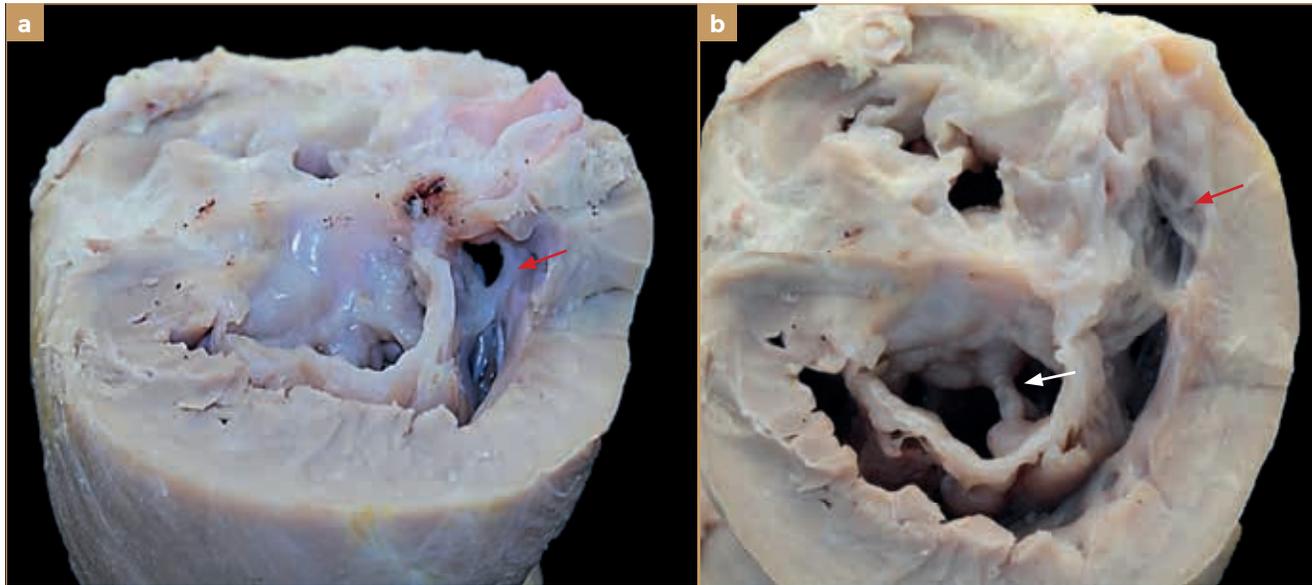


FIGURA 4.30. a) Vistas posterior y b) dorsal de los tractos de entrada y salida del ventrículo derecho que muestran un túnel fibroso subvalvular pulmonar (flecha roja) formado por tejido endocárdico hiperplásico excesivo, que también afecta a la válvula tricúspide displásica. b) Puede verse un tracto de tejido anormal que conecta la valva septal de la válvula tricúspide con el lado opuesto hasta la valva tricúspide parietal (flecha blanca).

En un estudio de 11 perros con VDDC, la raza más representada fue el Carlino. En el periodo comprendido entre 1997 y 2020, el autor diagnosticó VDDC en 34 perros (20 machos y 14 hembras) y 13 gatos (7 machos y 6 hembras). Las razas de perro más representadas fueron el Golden Retriever y el Chihuahua. En 20 casos, el VDDC era la única malformación cardiaca, y la patología más común asociada al VDDC era el DSV (7 casos), mientras que en los otros 7 casos el VDDC estaba asociado a otras enfermedades obstructivas como la EP-EAS y la estenosis de la válvula mitral. En los gatos, el VDDC era un defecto aislado en todos los casos y la mayoría de estos pacientes presentaban un fenotipo anatómico importante y manifestaciones clínicas muy graves.

ETIOLOGÍA

Se han formulado varias hipótesis para explicar la teratogénesis de esta patología; en animales con un DSV, se cree que el desbordamiento de sangre hacia el ventrículo puede causar hipertrofia de la cresta supraventricular y provocar la obstrucción del flujo de salida. La progresión de la hipertrofia en esta zona puede causar entonces un desplazamiento superior de la banda moderadora, empeorando así la obstrucción.

La obstrucción medioventricular del VD provoca un gradiente de presión entre las cámaras ventriculares proximal y distal, proporcional al grado de estrechamiento. A diferencia de la EP, y de forma similar a la estenosis de la rama periférica, la obstrucción persiste durante todo el ciclo

cardiaco, tanto en sístole como en diástole. Esto afecta principalmente a la hemodinámica cardiaca al aumentar la tensión parietal en la cámara proximal durante todo el ciclo cardiaco y al contribuir a la dilatación del anillo tricúspide, lo que da lugar a regurgitación auriculoventricular y, por tanto, a un aumento de la presión auricular derecha. Esto, a su vez, provoca un aumento de la presión venosa central.

Al igual que en la EP, la mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos hasta que la hipertrofia concéntrica de la pared de la cámara proximal es suficiente para contrarrestar la poscarga y mantener un volumen sistólico derecho adecuado. Los signos clínicos son esencialmente los mismos que los descritos para la EP, es decir, síncope de esfuerzo e insuficiencia cardiaca derecha.

Al examinar al paciente, el principal problema diagnóstico es diferenciar el VDDC de la EP. En la auscultación se oye un soplo sistólico de eyección con una intensidad proporcional al gradiente máximo, y solo se diferencia del soplo de eyección de la EP en el que en el VDDC se irradia menos en dirección craneodorsal, hacia la APP. Sin embargo, esta característica no es suficiente para distinguir entre los dos tipos de obstrucción.

La localización de la hipertrofia, presente solo en el tracto de entrada del VD y ausente en el tracto de salida (que a veces puede estar dilatado), y la ausencia de dilatación de la arteria pulmonar, pueden constituir diferencias radiográficas (fig. 4.31). Estas diferencias anatómicas también pueden

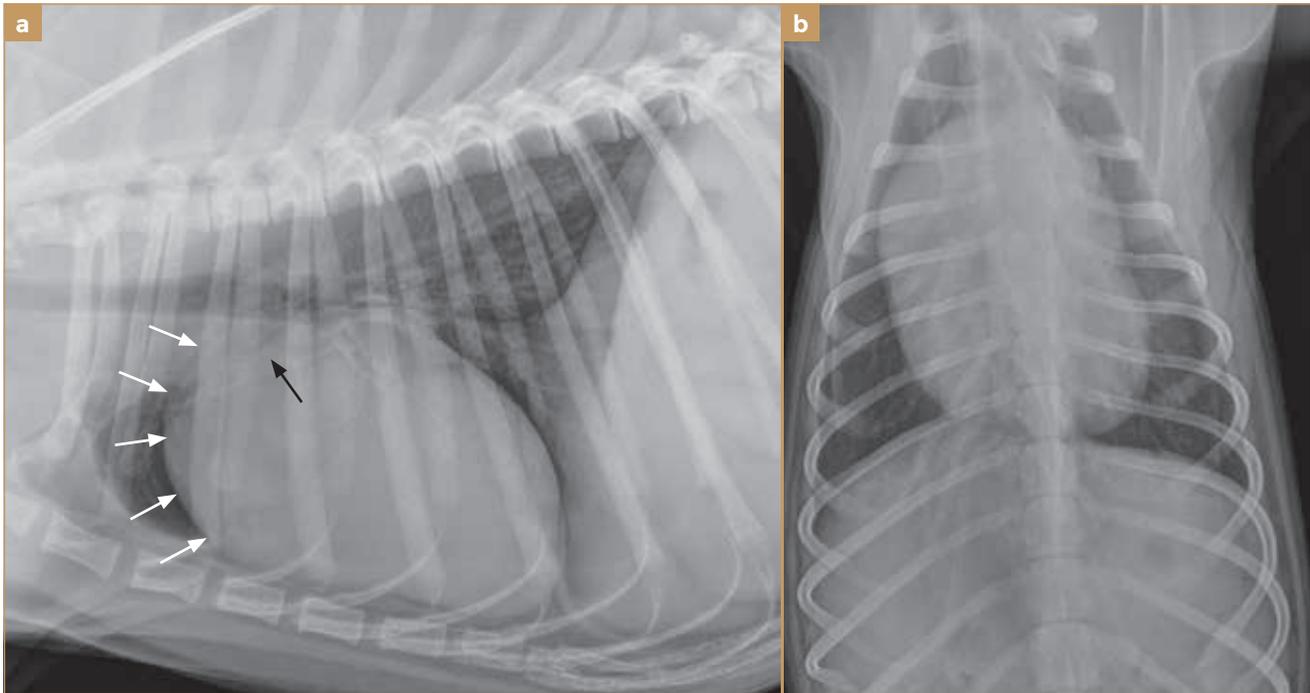


FIGURA 4.31. Radiografías torácicas de un Setter macho de 1 año con ventrículo derecho de doble cámara asociado a displasia tricúspide. Obsérvese la silueta cardíaca dilatada en las zonas correspondientes al tracto de salida del ventrículo derecho y la aurícula derecha (flechas blancas), mientras que los vasos pulmonares visibles son pequeños (flecha negra).

afectar al patrón electrocardiográfico, en el que la desviación hacia la derecha del eje eléctrico en el plano frontal puede ser menos evidente que en los casos de EP. Además, en las derivaciones precordiales se observa sobre todo un patrón rS en V1 junto con una onda R dominante en V4, y ausencia de ondas S profundas en V5 y V6. Sin embargo, la sensibilidad y especificidad de estos signos radiográficos y electrocardiográficos es inadecuada para distinguir con precisión el VDDC de la EP. Solo es posible un diagnóstico definitivo mediante un examen ecocardiográfico preciso, en el que puedan identificarse correctamente las alteraciones estructurales y funcionales del VDDC.

La asociación con otras malformaciones puede afectar significativamente a las características hemodinámicas, la fisiopatología y la evolución natural de la enfermedad, así como a la decisión terapéutica. Como ya se ha mencionado anteriormente, el VDDC se asocia con mayor frecuencia a los DSV, que casi siempre son proximales a la obstrucción. Esto explica por qué la afección hemodinámica se denomina «tipo Fallot», aunque no es tan grave como en la TdF. De hecho, el estrechamiento medioventricular casi nunca provoca un aumento tal de la presión en la cámara proximal que provoque una inversión de la derivación a través del DSV. En su lugar, protege la circulación pulmonar

de la sobrecarga que derivaría del defecto septal, creando un estado natural similar al obtenido con el cerclaje de la arteria pulmonar (cerclaje natural). Solo en los raros casos de DSV distales a la obstrucción medioventricular (defectos subarteriales o doblemente relacionados), el cuadro hemodinámico está determinado mayoritariamente por el tamaño del defecto y la resistencia pulmonar, y solo parcialmente por la obstrucción medioventricular. En las otras formas asociadas que se observaron (VDDC + EAS, VDDC + EP, VDDC + EVM), el efecto sobre la función cardíaca de la asociación es siempre negativo y nunca compensatorio.

Mediante la ecocardiografía 2D es posible reconocer la hipertrofia de las partes proximales del septo y de la pared lateral del tracto de entrada, la posición de la banda muscular obstructiva (que casi siempre es perpendicular a la valva septal de la válvula tricúspide) y la dilatación, o en todo caso la ausencia de hipertrofia del tracto de salida (figs. 4.32 y 4.33). El estudio ecocardiográfico completo de las restantes estructuras debe identificar cualquier malformación asociada (fig. 4.34) y las consecuencias hemodinámicas sobre la función cardíaca global, como signos de interdependencia ventricular (p. ej., movimiento paradójico del septo interventricular y reducción del flujo sistémico). Cuando no hay estenosis valvular asociada, la válvula es

normal y claramente visible. Esto es esencial para el diagnóstico diferencial con la EP, ya que estos pacientes son frecuentemente remitidos para un examen ecocardiográfico con sospecha de EP. El estudio ecocardiográfico 3D

permite la visión transversal de la obstrucción para medir las dimensiones exactas del defecto (fig. 4.35).

El estudio Doppler debe centrarse en la identificación y medición del gradiente a través de la obstrucción y del DSV,

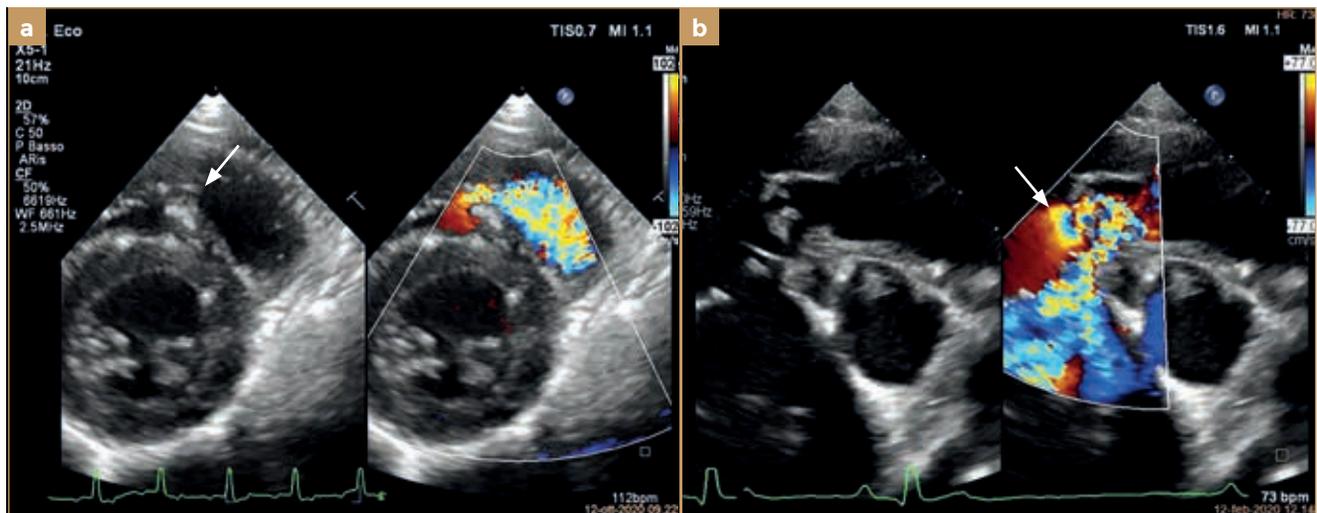


FIGURA 4.32. Dos patrones anatómicos diferentes de ventrículo derecho de doble cámara. a) Golden Retriever hembra de 6 meses. La flecha indica una obstrucción medioventricular muscular perpendicular al anillo tricúspide. b) Setter Inglés macho de 1 año. En este caso, la obstrucción medioventricular está formada por tejido fibromuscular redundante que afecta a la trabécula marginal y a la valva anterior de la válvula tricúspide displásica. La localización de la obstrucción está definida por el área de convergencia del flujo en la imagen Doppler color (flecha blanca). El flujo regurgitante debido a la displasia valvular (flecha roja) puede verse en el lateral. En ambos casos, el tracto de salida del ventrículo derecho está visiblemente dilatado tras la obstrucción.

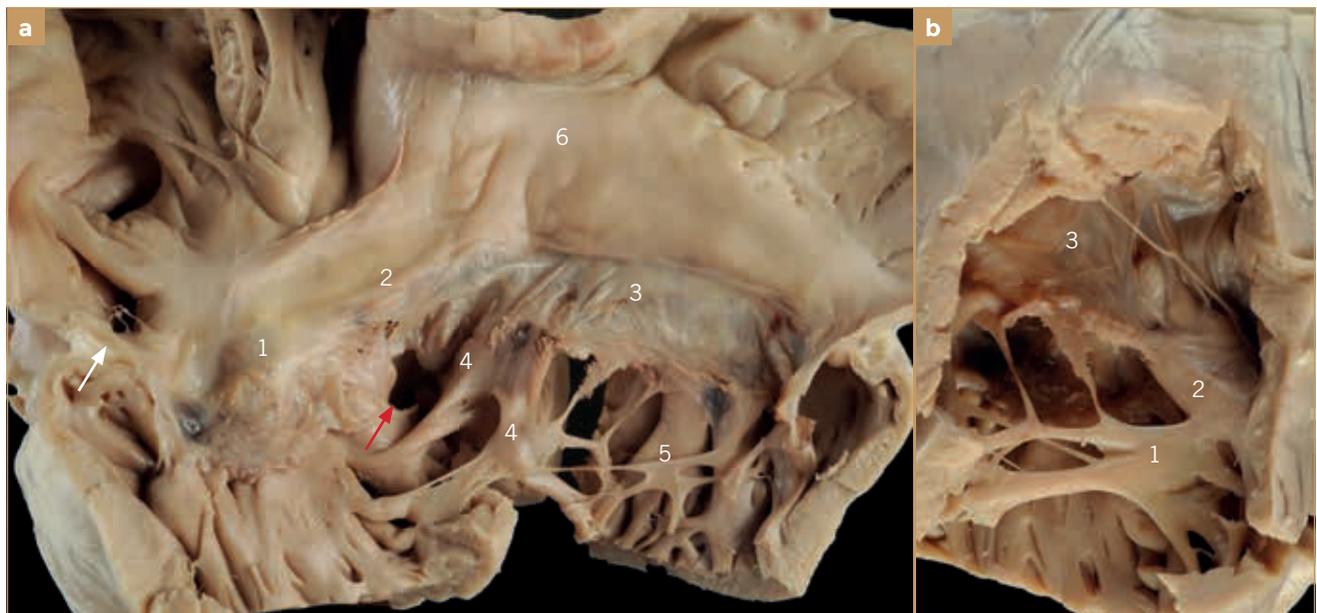


FIGURA 4.33. Muestra patológica del paciente de la figura 4.32b. a) Tracto de entrada del ventrículo derecho, vista caudal derecha. Displasia grave de la válvula tricúspide. 1, valva septal; 2, valva angular con agenesia de las cuerdas tendinosas; 3, valva parietal con agenesia parcial de las cuerdas tendinosas; 4, dos músculos papilares parietales; 5, hipertrofia muscular grave de la trabécula septomarginal; 6, dilatación grave de la aurícula derecha; flecha blanca, seno coronario con válvula de Tebesio rudimentaria (hallazgo ocasional). b) Tracto de entrada del ventrículo derecho, vista craneal e inferior. 1, fuerte hipertrofia muscular de la trabécula septomarginal; 2, fuerte componente del músculo parietal de la válvula tricúspide con inserción en la pared libre; 3, valva parietal de la válvula tricúspide; flecha roja, tracto de salida ventricular derecho.

y del gradiente de regurgitación tricúspide. Aparte de estos parámetros esenciales, deben estudiarse todos los demás flujos para descartar cualquier otra malformación asociada. En algunos casos, la alineación del cursor del Doppler continuo con el flujo a través de la obstrucción es difícil y se obtiene mejor desde la proyección paraesternal derecha.

Una característica patognomónica de este flujo es el gradiente diastólico resultante de la estenosis fija (fig. 4.36). La velocidad pico de la regurgitación tricúspide refleja la presión en la cámara proximal, por lo que debe tener un valor

similar al medido a través de la obstrucción, mientras que el gradiente a través del DSV está influido por la presión en la cámara proximal y disminuye a medida que aumenta la gravedad de la obstrucción. El flujo a través de la válvula pulmonar debe estudiarse para un diagnóstico diferencial definitivo con la EP y para excluir una posible asociación de ambas enfermedades. Para una mejor visualización del flujo transvalvular y para evitar alteraciones del flujo a través de la obstrucción, se debe obtener una alineación adecuada y mapear el área antes y después de la válvula con Doppler pulsado.

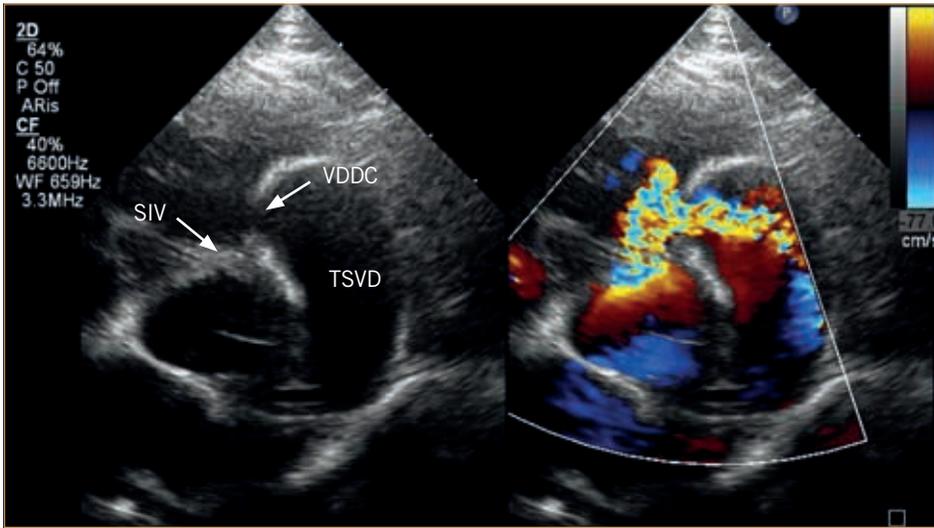


FIGURA 4.34. Perro macho mestizo de 9 años con ventrículo derecho de doble cámara (VDDC). Ecocardiograma Doppler color obtenido desde una ventana paraesternal derecha de eje corto que muestra una obstrucción situada distalmente al defecto del septo ventricular (CIV) perimembranoso restrictivo. Obsérvese la dilatación del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD).

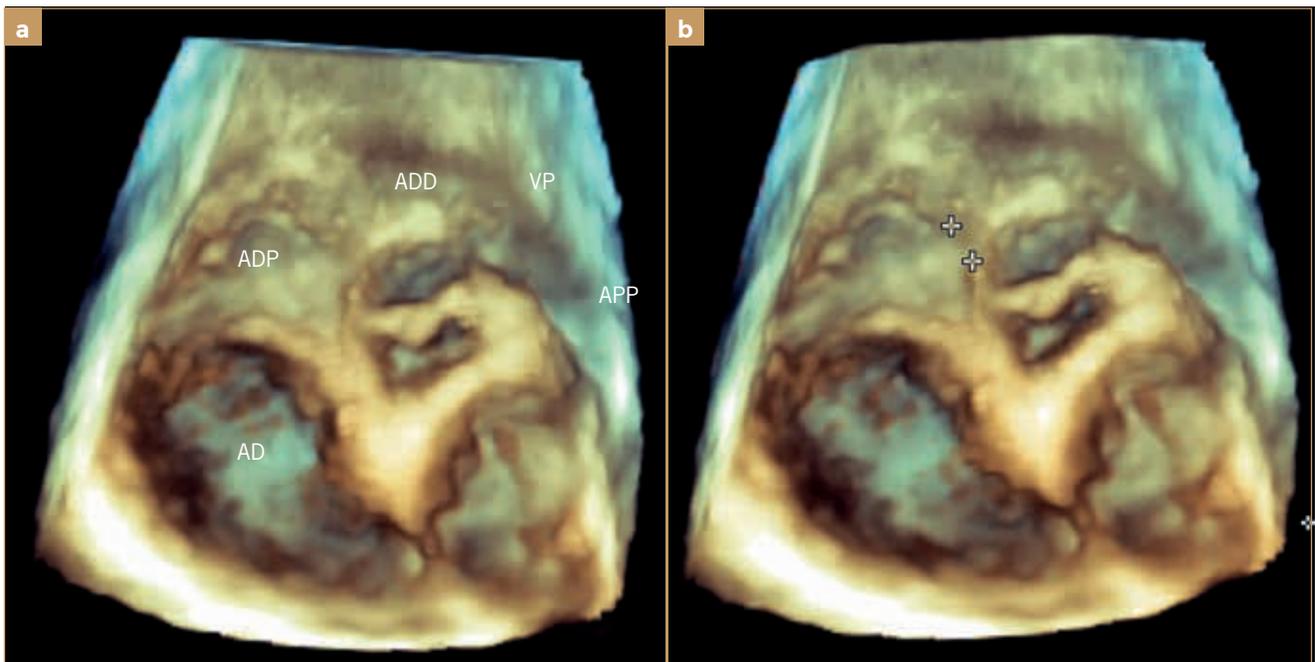


FIGURA 4.35. Imagen 3D ampliada de la obstrucción medioventricular de un perro con ventrículo derecho de doble cámara. a) AD, aurícula derecha; ADD, aurícula derecha distal; ADP, aurícula derecha proximal; APP, arteria pulmonar principal; VP, válvula pulmonar. b) Medición del defecto.

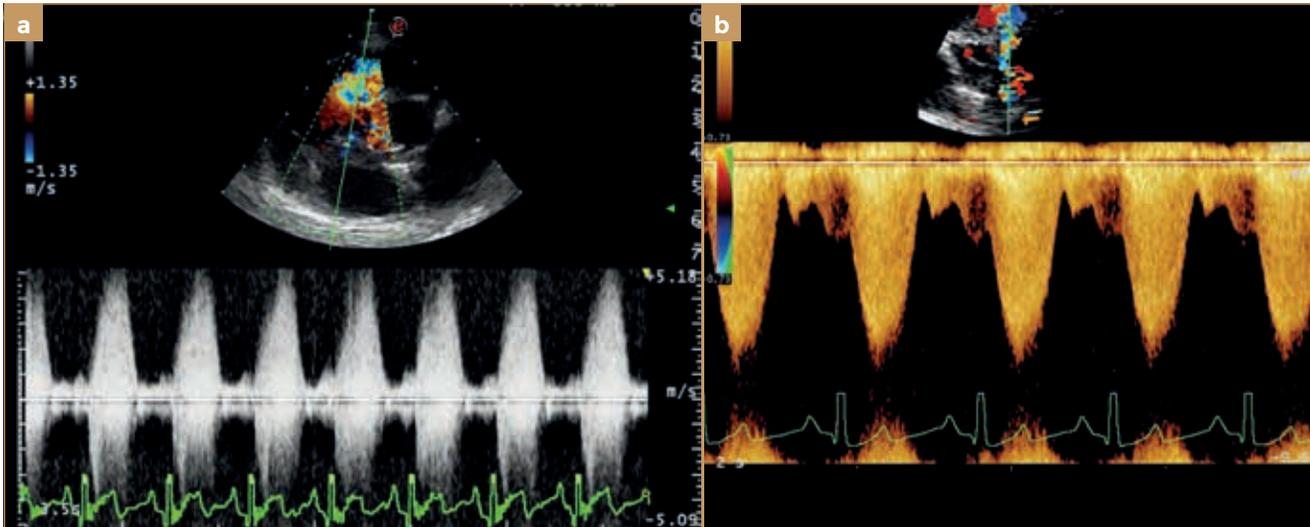


FIGURA 4.36. a) Flujo a través de la obstrucción medioventricular hacia la sonda, registrado con Doppler continuo en la proyección paraesternal derecha. b) Flujo a través de la obstrucción medioventricular al alejarse de la sonda, registrado en la proyección paraesternal izquierda. En la fase diastólica, el aumento de la velocidad de flujo resultante de la estenosis fija se observa tanto en la diástole temprana como en la tardía.

TRATAMIENTO

La cirugía está indicada en casos de obstrucción grave y su objetivo es reducir el gradiente medioventricular. Se han publicado estudios sobre el procedimiento quirúrgico tanto en perros como en gatos, con tasas de supervivencia más allá de los 30 días posoperatorios del 71 % en perros (14 casos) y del 67 % en gatos (3 casos). El procedimiento quirúrgico puede realizarse con un abordaje transauricular o a través de una ventriculostomía derecha (fig. 4.37) y exige un baipás cardiopulmonar. La dilatación

intervencionista con un solo balón ha dado malos resultados. Cuando la obstrucción está formada predominantemente por tejido fibroso, debe realizarse un procedimiento intervencionista de dilatación percutánea, inicialmente mediante dilatación con un balón de corte seguida de dilatación con balón de alta presión. Sin embargo, si la obstrucción está formada principalmente por tejido muscular, la reestenosis será inevitable con este procedimiento y la cirugía será la única opción.

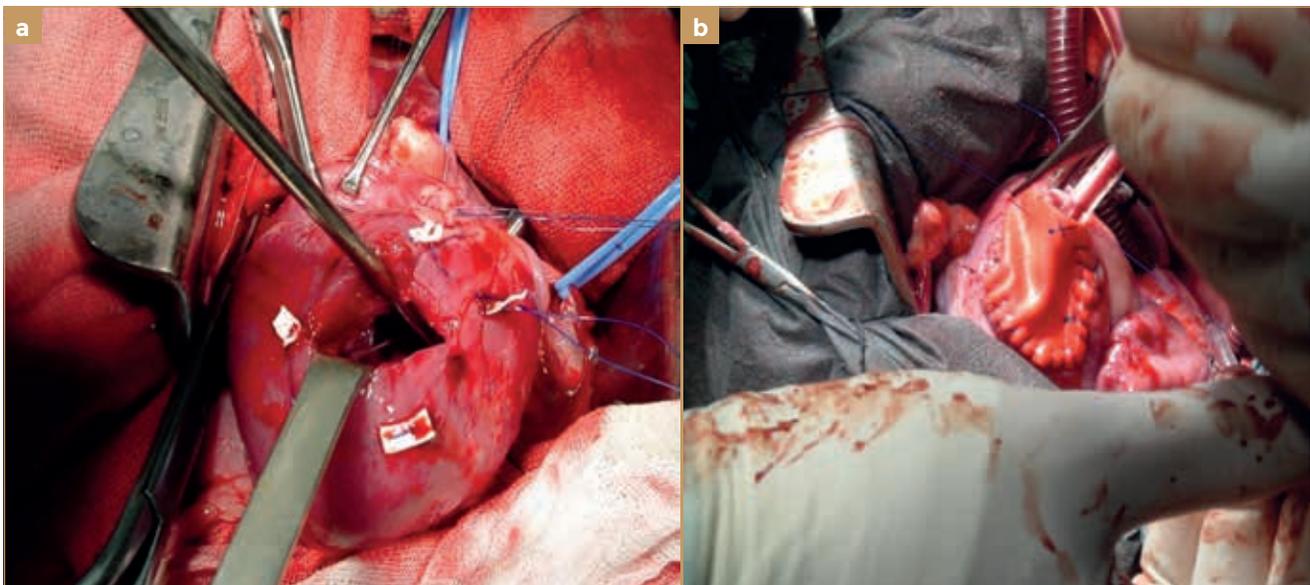


FIGURA 4.37. a) Ventriculostomía derecha proximal a la obstrucción medioventricular de un perro con ventrículo derecho de doble cámara. b) Cierre de la ventriculostomía con un injerto en parche.

DISPLASIA TRICÚSPIDE

La DT en perros y gatos incluye diversas anomalías estructurales del aparato valvular y subvalvular, incluidas las cuerdas tendinosas y los músculos papilares. Estas diferentes anomalías anatómicas pueden dar lugar a diferentes perfiles funcionales y hemodinámicos. El tipo más frecuente de DT consiste en un grado variable de insuficiencia valvular tanto en perros como en gatos. A veces se encuentra un grado variable de estenosis, sobre todo en las formas graves de DT. La atresia tricúspide es una forma extrema de estenosis de la válvula tricúspide y es muy rara en animales. En los pacientes en los que se diagnostica se asocia con hipoplasia ventricular derecha y otras anomalías que favorecen el flujo sanguíneo a la circulación pulmonar, prolongando así la supervivencia del paciente.

Tanto en perros como en gatos, la DT puede compartir algunas características con la anomalía descrita por Wilhelm Ebstein en 1866 en un hombre joven. Esta anomalía se caracteriza por un fallo en la delaminación de las valvas tricúspides con el consiguiente desplazamiento apical y posterior del anillo funcional, dilatación de la porción «atrializada» del VD, redundancia y movimiento restringido de las valvas y las cuerdas tendinosas, y dilatación de la unión auriculoventricular derecha (verdadero anillo tricúspide). Las variaciones de estas anomalías anatómicas permitieron a Alain Carpentier en 1988 clasificar la patología en cuatro clases según la gravedad:

- Tipo A: el volumen del VD verdadero es adecuado.
- Tipo B: existe un gran componente atrializado del VD, pero la valva anterior de la válvula tricúspide se mueve libremente.
- Tipo C: la valva anterior está gravemente restringida en su movimiento y puede causar una obstrucción significativa del TSVD.
- Tipo D: existe una atrialización casi completa del ventrículo excepto un pequeño componente infundibular.

En perros y gatos, las características anatómicas de la DT a veces se parecen a las de la anomalía de Ebstein de tipo A o B e incluso a las de las formas más graves. Sin embargo, las características anatómicas de la DT son muy diferentes en ambas especies, y es imposible encajar todos los casos en la clasificación de Carpentier.

En perros y gatos, así como en humanos, el término utilizado para describir las anomalías congénitas de la válvula

tricúspide es «displasia tricúspide». «Anomalía de Ebstein» solo debe utilizarse para referirse a pacientes con una luxación distal demostrada del anillo tricúspide. En humanos, en el 15 % de los casos de anomalía de Ebstein se han descrito anomalías de preexcitación, taquicardia supraventricular recurrente, taquicardia de complejo ancho no definida y síncope debido a la vía de conducción accesoria. Estas complicaciones arrítmicas se han descrito en Labradores, con una incidencia menor que en humanos.

EPIDEMIOLOGÍA

La DT se ha diagnosticado en muchas razas caninas y es más frecuente en perros de razas medianas y grandes. El fenotipo más frecuente se caracteriza por una malformación de las valvas, con un grado variable de insuficiencia. La prevalencia de la malformación en las distintas razas también varía en función de la población total y de la volatilidad de la raza en cada país. Los estudios de población han identificado una predisposición particular a la DT en el Labrador Retriever, el Border Collie y el Dogo de Burdeos. La mayor prevalencia de la enfermedad en todo el mundo se da en el Labrador Retriever. En esta raza, la DT se ha relacionado con el cromosoma 9 mediante estudios de genética molecular. Los autores han diagnosticado DT en 95 perros, 90 de los cuales presentaban insuficiencia valvular predominante y solo 5 estenosis predominante. De los 90 casos de insuficiencia valvular, 49 eran machos y 41 hembras. Las razas más representadas fueron el Labrador Retriever (21), el Golden Retriever (14), el Bóxer (13) y el Pastor Alemán (9). En 71 casos, la insuficiencia de la válvula tricúspide era la única anomalía estructural y funcional, mientras que la enfermedad asociada más frecuentemente era la EP (9 casos), que casi siempre presentaba caracteres de tipo B con hipoplasia anular pulmonar grave. La DT se asoció a una EAS en 6 casos, y a un CTD en 2 casos. En 1 caso (un Labrador Retriever), la DT se asoció a una taquicardia ortodrómica recíproca causada por una vía de conducción accesoria. De los 5 únicos casos de estenosis de la válvula tricúspide predominante, 3 eran formas aisladas de DT, 1 estaba asociada a estenosis de la válvula mitral y 1 a CTD. Los autores han diagnosticado DT en solo 15 gatos, 9 de los cuales eran machos y 6 hembras, todos con un fenotipo de insuficiencia tricúspide aislada.

PATOLOGÍA

Las valvas de la válvula tricúspide se desarrollan por igual a partir de los tejidos del cojinete endocárdico y del miocardio.

Las valvas y el aparato tensor de las válvulas auriculoventriculares se forman por un proceso de delaminación de las capas internas de la zona de entrada de los ventrículos.

Cualquier alteración de este proceso puede dar lugar a múltiples aspectos de la DT, como anomalías morfológicas del aparato valvular (valvas) y del aparato subvalvular (cuerdas tendinosas y músculos papilares). Las valvas pueden estar engrosadas, tipo en palillo de tambor, acortadas, alargadas o fusionadas. Mientras que la valva septal suele estar unida al septo por cuerdas tendinosas hipoplásicas, la valva parietal suele ser alargada. Los músculos papilares pueden estar acortados, alargados, fusionados o directamente unidos a las valvas (fig. 4.38). La DT puede incluir una hipertrofia muscular grave de la estructura subvalvular (p. ej., banda moderadora y músculo parietal) que causa la obliteración parcial de la entrada del VD. Esto puede observarse en casos

de insuficiencia valvular, pero es más frecuente en pacientes con estenosis de la válvula tricúspide. En estos casos, la válvula fusionada aparece como una membrana perforada y el anillo funcional está desplazado ventralmente (fig. 4.39).

FISIOPATOLOGÍA Y EVOLUCIÓN NATURAL

En la DT con insuficiencia valvular predominante, la tasa de regurgitación es directamente proporcional al área de no coaptación de las valvas. Este índice de regurgitación determina, por un lado, la sobrecarga de volumen tanto en la aurícula como en el ventrículo derechos y, por otro, la reducción del flujo anterógrado hacia la arteria pulmonar. La reducción del flujo anterógrado hacia la arteria pulmonar rara vez es significativa; desde el punto de vista de los signos clínicos, puede acabar provocando una reducción

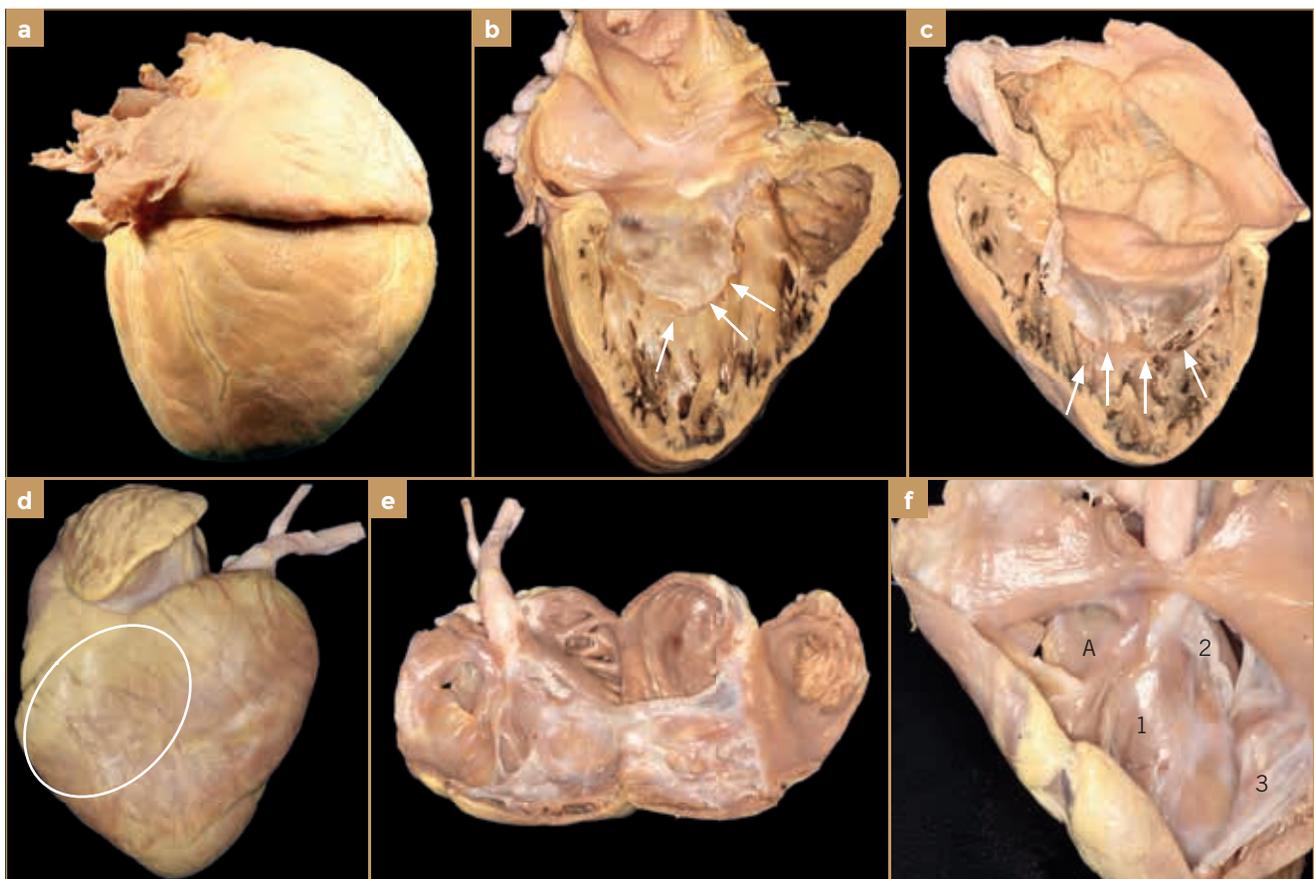


FIGURA 4.38. a), b) y c) Hallazgos anatómicos en un Pastor Alemán de 12 años con displasia tricúspide con insuficiencia valvular moderada/grave. a) Vista lateral, obsérvese la dilatación grave de la aurícula y el ventrículo derechos que aumentan el diámetro transversal del corazón. b) Vista de la valva septal y c) vista de la valva parietal con hipoplasia grave de las cuerdas tendinosas (flechas). d), e) y f) Hallazgos anatómicos en un gato doméstico de pelo corto de 1 año con displasia tricúspide grave similar a la anomalía de Ebstein de tipo D. d) La línea blanca delimita aproximadamente la zona atrializada del ventrículo derecho. e) Sección longitudinal del corazón que muestra el fallo de delaminación, con el tejido endocárdico adherido en su mayor parte a las paredes del tracto de entrada sin haber formado un aparato valvular adecuado. f) Detalles del aparato valvular tricúspide visto dorsalmente. 1, agenesia de la valva septal tricúspide; 2, hipoplasia de la valva angular; 3, valva parietal; A, fosa oval.

de la tolerancia al ejercicio. Como es sabido, el VD tiene un excelente grado de tolerancia a la sobrecarga de volumen; en la insuficiencia de la válvula tricúspide, la sobrecarga se hace más evidente a nivel de la aurícula derecha y de la denominada porción atrializada del VD, que solo es identificable en los casos más graves. Esta dilatación incrementa la reserva de precarga y ayuda a mantener el volumen sistólico anterógrado, pero también dilata el anillo tricúspide, aumentando así el volumen regurgitante. El grado de adaptación a estas condiciones de sobrecarga es muy variable y no solo depende del índice de regurgitación, sino también de la distensibilidad de las estructuras cardíacas derechas de cada paciente. Una vez que el VD ha alcanzado el límite de su reserva de precarga, aumenta la presión en la aurícula derecha y en las venas sistémicas. Esto dificulta el retorno venoso y conduce a un cuadro clínico de insuficiencia cardíaca derecha, con hepatoesplenomegalia y ascitis. En los casos complicados por arritmias supraventriculares de alta frecuencia cardíaca y persistentes causadas por vías de conducción anormales, los pacientes pueden desarrollar una cardiomiopatía inducida por taquicardia. La aparición de fibrilación auricular con alta penetrancia ventricular puede empeorar la función diastólica del VD y el estado clínico del paciente. En los casos de estenosis de

la válvula tricúspide predominante, la sobrecarga de volumen solo afecta a la aurícula derecha, y el aumento de la presión auricular derecha dependerá de la distensibilidad auricular y del tamaño de la zona estenótica, mientras que el VD seguirá siendo de tamaño normal o reducido.

La evolución natural de la DT es variable. Los perros o gatos con DT leve permanecen asintomáticos de por vida, pero esto es un problema si no se realiza un cribado preciso de la raza para excluir de la reproducción a los portadores fenotípicos de la enfermedad, ya que estos perros contribuyen a la propagación genética de la enfermedad.

En la DT, la edad de aparición de los signos clínicos de insuficiencia cardíaca derecha y su gravedad están relacionadas con la gravedad de la lesión y, por tanto, con los cambios hemodinámicos resultantes. Una vez que se establecen los signos clínicos de insuficiencia cardíaca derecha, la afección se vuelve pronto resistente al tratamiento médico y la esperanza de vida de estos pacientes se ve limitada. Además de la gravedad de la anomalía estructural, hay muchos factores que pueden afectar a los signos clínicos y a la esperanza de vida de los animales con DT. No existen estudios clínicos sobre la evolución natural de esta enfermedad; sin embargo, según la experiencia de los autores, los animales afectados pueden tener una

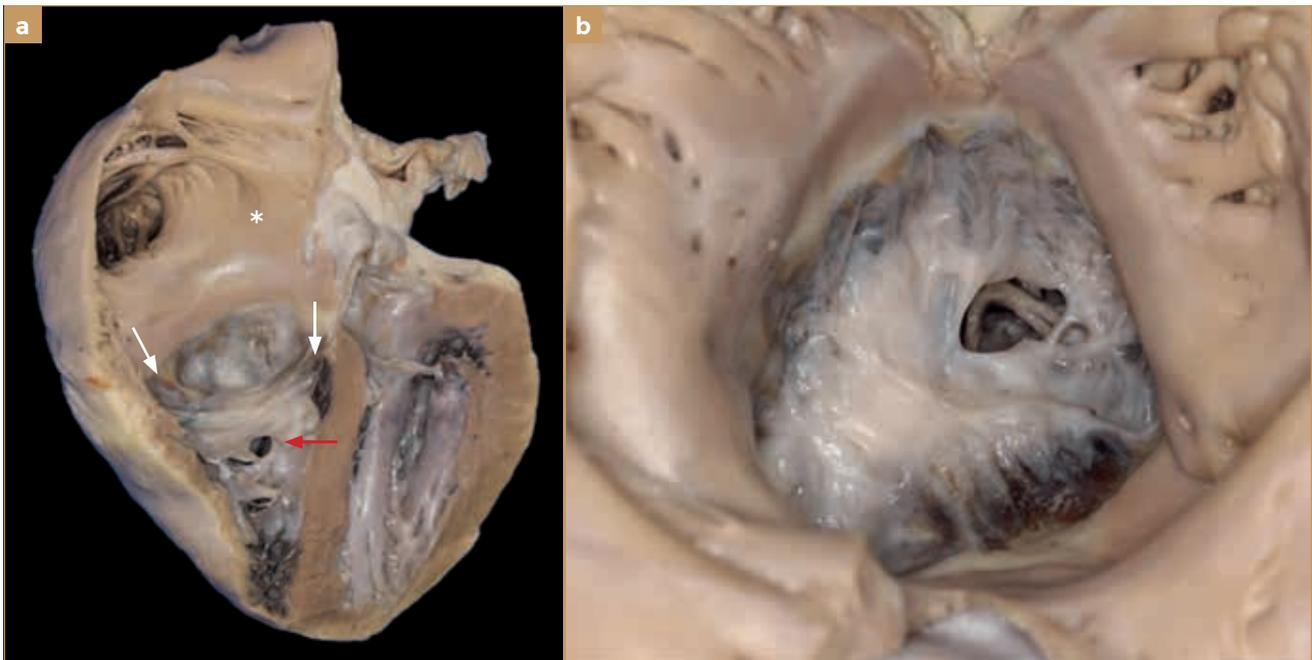


FIGURA 4.39. Corazón de un Dogo de Burdeos macho de 1 año con displasia tricúspide. a) Corte longitudinal que muestra una dilatación grave de la aurícula derecha (*) y una localización apical anormal del plano de la válvula tricúspide causada por una presión elevada en la aurícula derecha, pero con una inserción normal del anillo (flechas blancas). También se observa una pequeña comunicación (flecha roja). b) Vista frontal desde la aurícula derecha, donde la válvula tricúspide se ve como un diafragma estenótico.

esperanza de vida normal sin signos clínicos, incluso con alteraciones estructurales graves. En algunos perros, la reducción de la actividad física y el tratamiento médico con fármacos vasodilatadores y diuréticos pueden reducir probablemente la sobrecarga de volumen y el estrés crónico de la pared, manteniendo las presiones de llenado del lado derecho dentro de unos valores que no darán lugar a los signos clínicos de la insuficiencia cardiaca derecha.

ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN CLÍNICA

Si los signos de insuficiencia cardiaca derecha aún no son evidentes, la anamnesis no aporta información importante. En algunos casos puede referirse cierto grado de fatiga. Si se señalan signos cardiacos no relacionados con la insuficiencia cardiaca derecha, como episodios sincopales, es aconsejable buscar otras patologías asociadas.

El hallazgo más frecuente en la auscultación es un soplo sistólico de intensidad variable, por lo general de 1 a 4/6, que es más intenso en el hemitórax derecho. Este es el único hallazgo clínico en animales asintomáticos. En los pacientes con estenosis predominante, el soplo sistólico es menos audible, pero se reconoce un soplo diastólico si la frecuencia cardiaca no es demasiado rápida. En casos muy leves, la regurgitación mínima puede no generar un soplo audible. En los casos complicados por taquiarritmias, los hallazgos auscultatorios están principalmente condicionados por estas.

Solo cuando la gravedad de la regurgitación tricúspide o de la estenosis conduce a un aumento crónico y excesivo de la presión venosa central se hacen evidentes los signos clínicos de insuficiencia cardiaca derecha. El cuadro clínico está dominado por la ascitis; a veces puede asociarse un derrame pleural, aunque es poco frecuente.

ELECTROCARDIOGRAFÍA

El ECG es anormal en la mayoría de los casos; puede mostrar ondas P altas y anchas debido a la dilatación de la aurícula derecha, así como bloqueo completo o incompleto de rama derecha. Las ondas R en las derivaciones V1 y V2 son pequeñas. El patrón QRS fragmentado con morfología Rr' es el resultado de alteraciones de la conducción infrahisiana (fig. 4.40).

Las taquiarritmias paroxísticas se deben a la conducción anterógrada y retrógrada típica a través de vías accesorias auriculoventriculares de conducción rápida situadas alrededor del orificio de la válvula tricúspide malformada. Es necesario un estudio electrofisiológico para identificar y tratar estas vías accesorias.

En fases avanzadas de la enfermedad –cuando la aurícula derecha está muy dilatada– puede aparecer fibrilación auricular, que suele tener una penetrancia ventricular notablemente alta, lo que provoca una rápida disminución de la función cardiaca.

RADIOGRAFÍA

Al igual que ocurre con otras cardiopatías, las radiografías reflejan los cambios anatómicos y hemodinámicos debidos a la fisiopatología de la enfermedad. Por tanto, los signos radiográficos son útiles para una evaluación semicuantitativa de la gravedad de los cambios en la forma y la función del corazón y la circulación pulmonar. Las radiografías laterales y ventrodorsales muestran hipoperfusión generalizada de los pulmones, con arterias pulmonares pequeñas que contrastan con la dilatación de la vena cava caudal, que puede verse en las proyecciones laterales (fig. 4.41). La silueta cardiaca presenta una morfología típica, con un

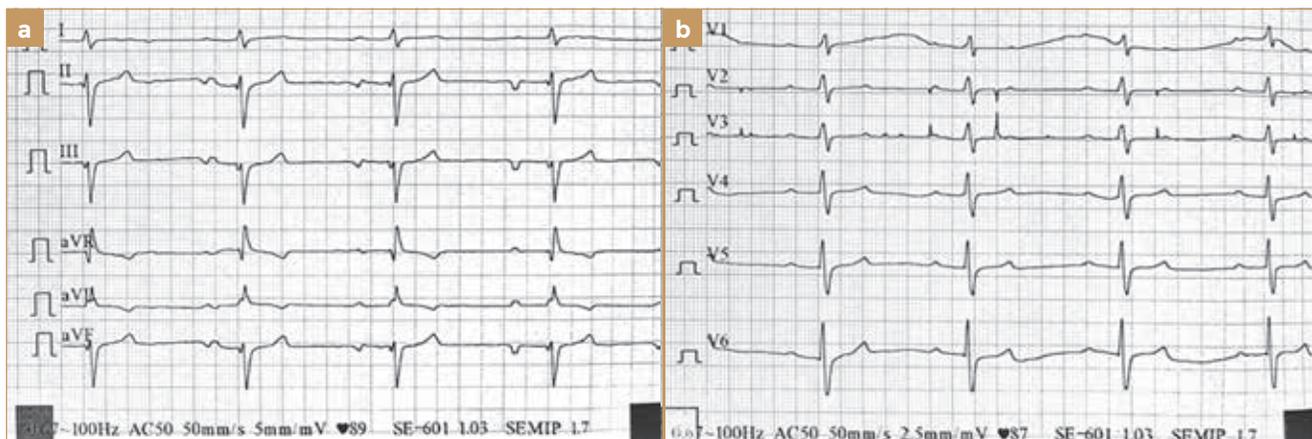


FIGURA 4.40. Electrocardiograma de un Golden Retriever de 1 año. Desviación del eje eléctrico hacia la derecha en el plano frontal, con ondas S profundas en las derivaciones precordiales izquierdas.

diámetro transversal muy aumentado en comparación con su longitud debido a la dilatación grave de la aurícula y orejuela derechas. Este aspecto es a veces tan extremo que la silueta cardíaca en estos pacientes puede asemejarse a la observada en casos de derrame pericárdico (vídeo 4.12).

ECOCARDIOGRAFÍA

La válvula tricúspide se visualiza bien en las proyecciones paraesternal derecha de eje largo (fig. 4.42) y de eje corto (fig. 4.43) y en la proyección paraesternal izquierda apical de cuatro cámaras optimizada para el VD (fig. 4.44). La localización real del anillo tricúspide puede determinarse en estas proyecciones identificando la inserción de las valvas en él. En muchos casos, la dilatación auriculoventricular, el acortamiento de las cuerdas tendinosas y la morfología de las valvas pueden asemejarse a un desplazamiento apical de esta estructura anatómica, que se clasificaría como un caso de anomalía de Ebstein. Sin embargo, como se ha

explicado anteriormente, este tipo es poco frecuente en animales. En los casos de estenosis de la válvula tricúspide, será posible reconocer el abombamiento diastólico de la válvula (fig. 4.45), que a veces está formado por una única estructura valvular perforada entre la aurícula y el VD, con cuerdas tendinosas hipoplásicas no funcionales o incluso ausentes. La aurícula derecha está siempre agrandada y, en casos de insuficiencia grave, la sobrecarga de volumen del VD provoca un movimiento diastólico paradójico del septo interventricular (fig. 4.46). El examen 2D debe completarse con el estudio de todas las demás estructuras anatómicas en busca de posibles patologías asociadas (vídeo 4.13).



VÍDEO 4.12. Puntos de referencia anatómicos en las radiografías ventrodorsales de un Labrador sano y un Labrador con displasia tricuspídea grave.

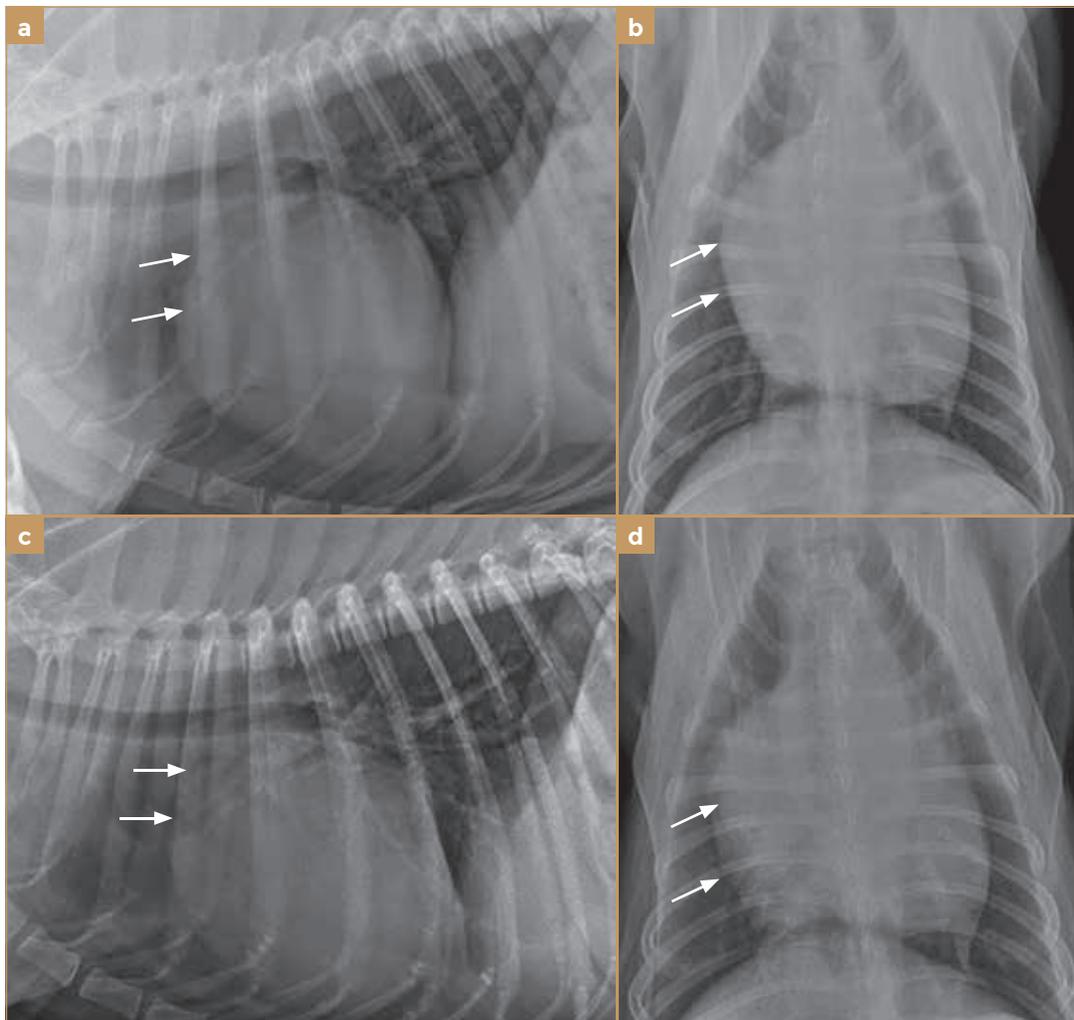


FIGURA 4.41. Radiografías torácicas de dos perros con displasia de la válvula tricúspide que muestran dilatación moderada (a, b) y grave (c, d) de la aurícula derecha (flechas).

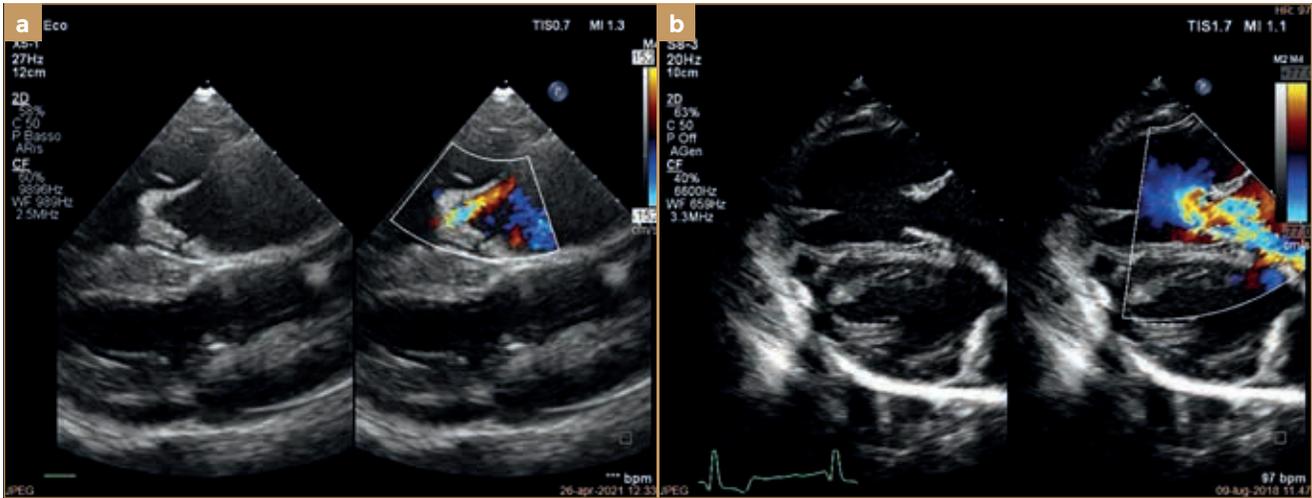


FIGURA 4.42. Proyección ecocardiográfica paraesternal derecha de eje largo de dos perros. a) Engrosamiento de las valvas tricúspides con coaptación leve y flujo regurgitante leve. b) Dilatación ventricular derecha, valvas cortas, defectos graves de coaptación y gran flujo regurgitante.

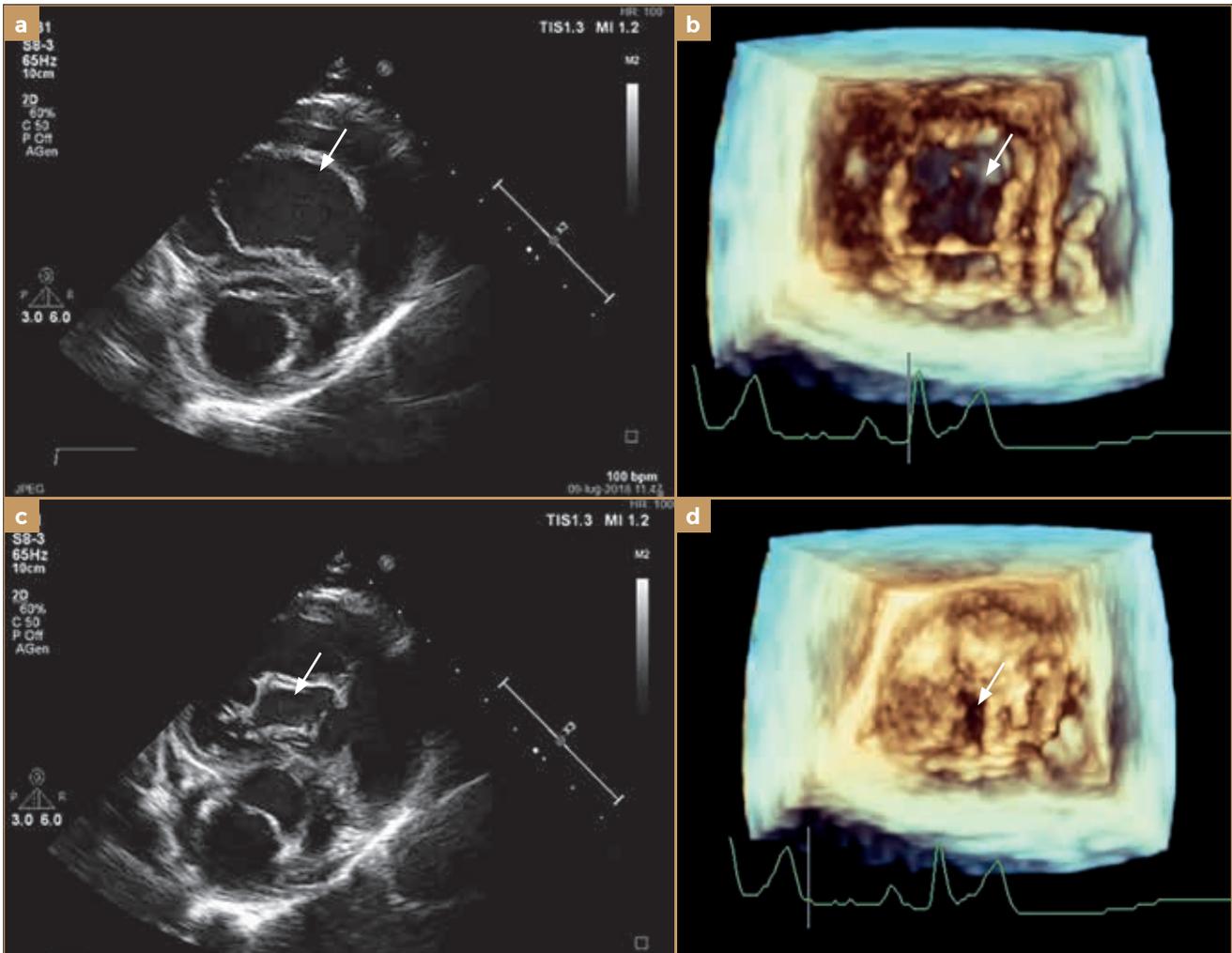


FIGURA 4.43. Proyecciones bidimensionales y tridimensionales de eje corto de la válvula tricúspide (flecha blanca) de una hembra de Bóxer de 5 meses. a) y b) Diástole. c) y d) Sístole. Displasia tricúspide con hipoplasia de las cuerdas tendinosas y de las valvas valvulares que provoca una gran falta de coaptación de los bordes valvulares.

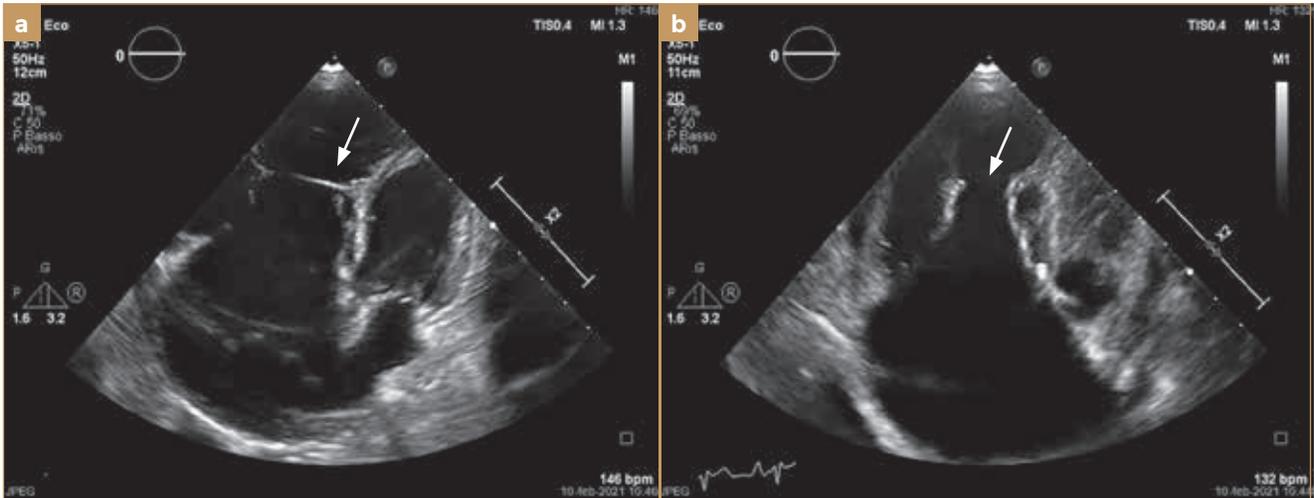


FIGURA 4.44. Proyección apical paraesternal izquierda de un Labrador macho de 6 meses con displasia tricúspide grave. a) La banda moderadora (flecha) puede verse en diástole. b) Obsérvese la grave falta de coaptación de las valvas en sístole.

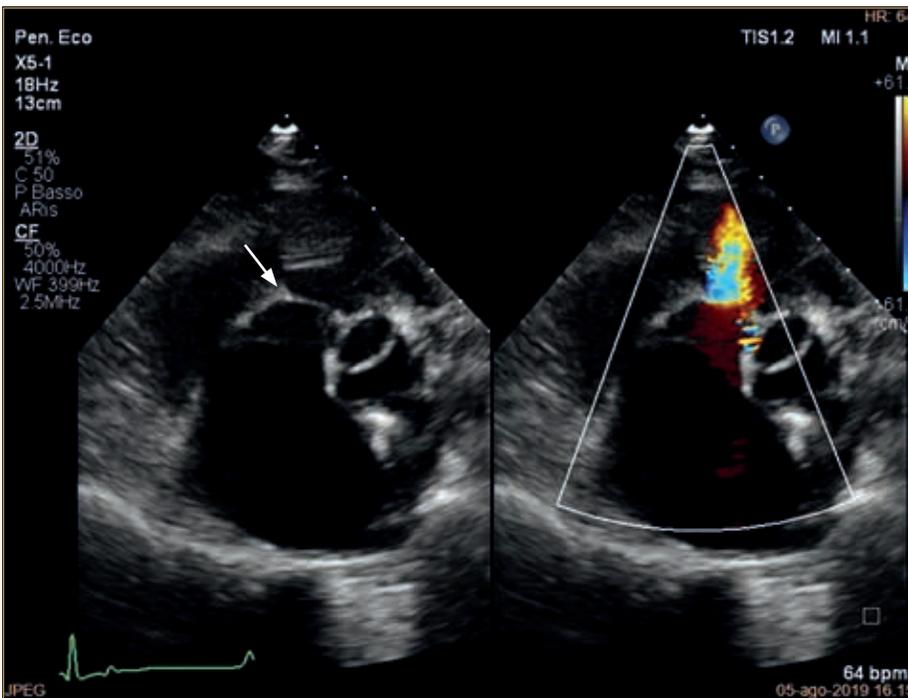


FIGURA 4.45. Ecocardiograma de una hembra de Labrador de 4 años. Proyección de eje corto fuera del eje de la base del corazón para examinar la válvula tricúspide. La flecha blanca indica un abombamiento diastólico de la válvula, mientras que el flujo en color muestra un aumento de la velocidad diastólica compatible con una estenosis de la válvula tricúspide.

Los estudios Doppler espectral y color son extremadamente sensibles y específicos para el diagnóstico de la DT. En caso de insuficiencia, puede realizarse una evaluación semicuantitativa de la regurgitación con Doppler color basada en el tamaño del chorro de color en la aurícula derecha. En la insuficiencia, el perfil del flujo regurgitante muestra siempre una morfología de hoja de cuchillo con una aceleración rápida, indicativa de una buena función sistólica del VD, y una fase de desaceleración más lenta. La velocidad pico nunca es superior a 3,5 m/s (fig. 4.47).

En la estenosis, la gravedad de la enfermedad no solo puede evaluarse con el Doppler color, sino también y más particularmente con el Doppler continuo, midiendo los gradientes máximo y medio y el tiempo de hemipresión del flujo anterógrado, que refleja la gravedad de la estenosis (fig. 4.48).

El diagnóstico y la estadificación de la gravedad de la enfermedad se realizan fácilmente mediante ecocardiografía en los casos moderados y graves. Sin embargo, el uso de la ecocardiografía en el cribado de razas es mucho más complejo y controvertido. En el cribado de

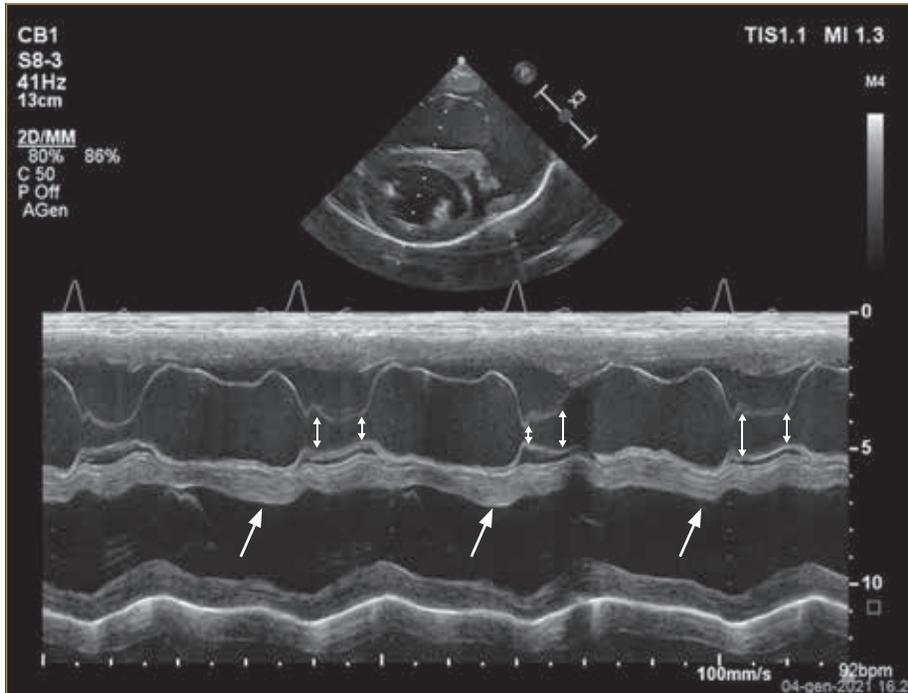


FIGURA 4.46. Ecocardiograma en modo M de eje corto paraesternal derecho de una hembra de Pastor Alemán de 11 años. Se observa un movimiento paradójico septal diastólico en la diástole tardía simultáneo a la contracción auricular (flechas blancas). El trazado en modo M de la válvula tricúspide proporciona una medida adicional de la separación entre las valvas tricúspides displásicas durante toda la sístole (flechas de doble punta).



VÍDEO 4.13. Displasia tricúspide y defecto del septo auricular de tipo *ostium secundum* en un Pastor Alemán de 5 años.

razas, la identificación de la regurgitación tricúspide leve depende mucho de la calidad del equipo y de los ajustes utilizados. Además, en ausencia de alteraciones morfológicas de la válvula, la regurgitación tricúspide leve es un hallazgo frecuente en animales sanos, incluso cuando está presente en todos los latidos y no varía con la respiración. Por tanto, tal hallazgo no debe considerarse

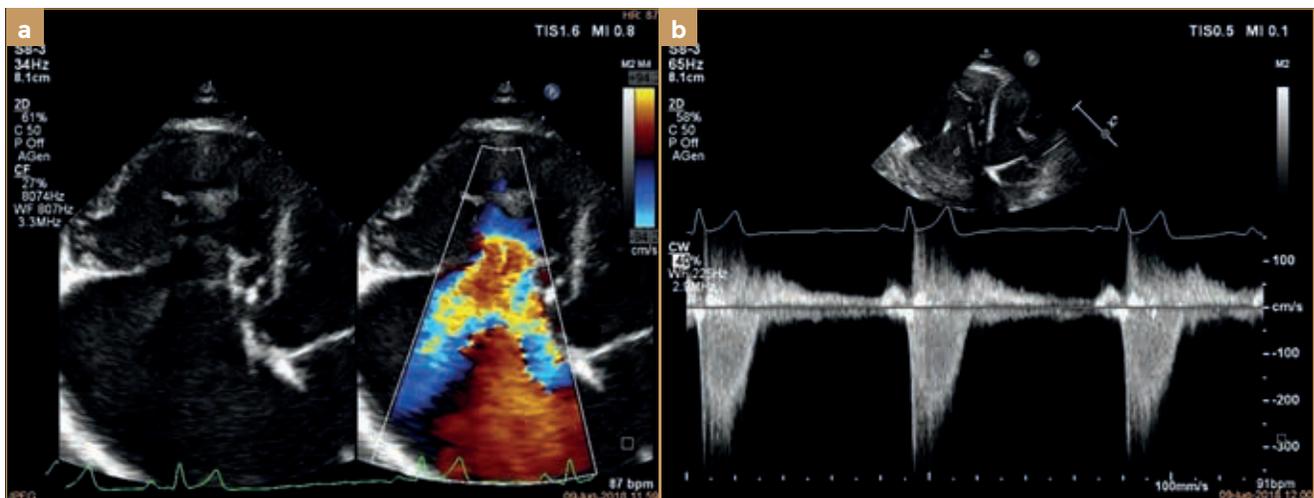


FIGURA 4.47. a) Imagen Doppler color de una hembra de Boxer de 5 meses, obtenida mediante la proyección paraesternal apical izquierda, que muestra regurgitación tricúspide masiva. b) Doppler continuo del flujo de regurgitación tricúspide. La velocidad del flujo regurgitante sugiere una presión sistólica normal en el ventrículo derecho y en la circulación pulmonar. La fase de aceleración rápida indica una buena función sistólica del ventrículo derecho, mientras que la velocidad de desaceleración más lenta es indicativa de un aumento de la presión en la aurícula izquierda.

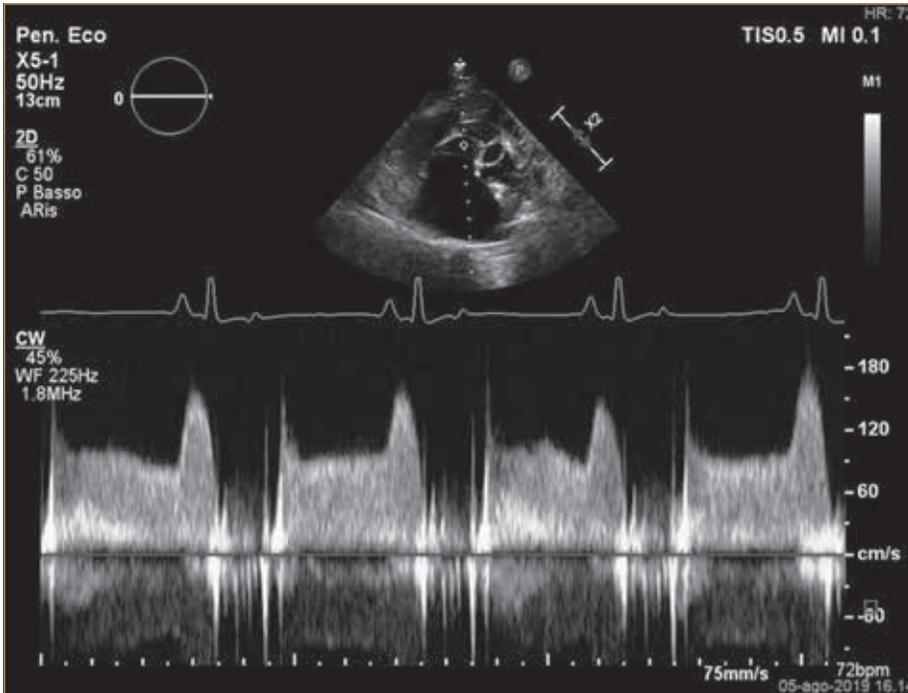


FIGURA 4.48. Imagen Doppler continuo del flujo de la válvula tricúspide. El perfil de flujo indica un gradiente de presión elevado durante toda la diástole con un aumento tras la contracción auricular (onda A).

suficiente para el diagnóstico de DT, que requiere la identificación de alteraciones morfológicas del aparato valvular, como falta de coaptación, hipoplasia de las cuerdas tendinosas o irregularidad de las valvas en forma y movimiento.

TRATAMIENTO

En la DT, el tratamiento médico permite paliar adecuadamente la afección. En pacientes con DT leve, la ausencia de remodelado auriculoventricular indica que no hay sobrecarga volumétrica y, por tanto, que el tratamiento médico sería inútil. En los pacientes con dilatación auriculoventricular, el uso de fármacos vasodilatadores (IECA) y diuréticos puede reducir la sobrecarga de volumen y retrasar la aparición de la insuficiencia cardíaca congestiva derecha. En estos pacientes debe añadirse espirolactona al tratamiento diurético, ya que la congestión hepática crónica puede ralentizar el metabolismo de la aldosterona y aumentar así la retención de agua. Una vez que los animales afectados desarrollan ascitis, puede utilizarse furosemida u otros diuréticos de asa a dosis máximas. Sin embargo, con frecuencia se requiere una paracentesis evacuadora. Las taquiarritmias deberán tratarse con ablación de las vías de conducción anormales o con tratamientos antiarrítmicos específicos. En caso de fibrilación auricular crónica, el uso de

digoxina en asociación con diltiazem es útil para controlar la frecuencia cardíaca.

En animales con estenosis de la válvula tricúspide, la valvuloplastia percutánea es un procedimiento relativamente sencillo y puede ser muy eficaz. Sin embargo, el resultado del procedimiento está fuertemente influenciado por la anatomía de las estructuras subyacentes a la válvula. La evaluación del paciente antes del procedimiento debe incluir un estudio ecocardiográfico 3D preciso de la válvula. En algunas morfologías, como en la estenosis de doble orificio, la dilatación por fusión de los dos orificios puede causar un empeoramiento de la insuficiencia, que se producirá después del procedimiento. Los factores pronósticos negativos son la hipoplasia ventricular derecha y el engrosamiento excesivo de las cuerdas tendinosas y de la banda moderadora, que suelen asociarse a los casos más graves de estenosis de la válvula tricúspide.

Se está investigando el uso de diversos dispositivos percutáneos para la insuficiencia de la válvula tricúspide en humanos. En la actualidad, estos dispositivos no pueden utilizarse en perros debido a su tamaño y a su coste, aún notablemente elevado. En casos cuidadosamente seleccionados, la anuloplastia tricúspide quirúrgica mediante bypass cardiopulmonar con reparación de la válvula o colocación de una prótesis valvular biológica ha demostrado ser una opción terapéutica eficaz.

PERSISTENCIA DE LA VÁLVULA DERECHA DEL SENO VENOSO

Durante el desarrollo embrionario, el seno venoso sirve de depósito que recibe sangre venosa de las venas cardinales derecha e izquierda y drena en la aurícula primitiva. El seno venoso y la aurícula primitiva están conectados por el orificio sinoauricular, que está flanqueado por dos pliegues valvulares. Más tarde, durante la cardiogénesis embrionaria, la válvula derecha crece y divide parcialmente la aurícula derecha y permite la redirección de la sangre oxigenada de la vena cava caudal a través del foramen oval y después a la aurícula izquierda.

A medida que el corazón se desarrolla, la válvula del seno venoso derecho involuciona y permite el desarrollo de la aurícula derecha; la porción craneal de la válvula permanece como cresta terminal, mientras que la porción caudal se divide en la válvula de la vena cava caudal, o válvula de Eustaquio (VE), y la válvula del seno, o válvula de Tebesio (VT). La válvula del seno venoso izquierdo se fusiona con el *septum secundum*.

La persistencia de la válvula derecha del seno venoso en diversos grados constituye un caso de restos embrionarios. Aunque solo pueden dificultar las exploraciones cardiovasculares por imagen, a veces también son el sustrato anatómico de un síndrome de flujo venoso obstructivo de la vena cava caudal.

En la literatura médica humana se han descrito cuatro variantes anatómicas fundamentales de la persistencia de la válvula sinusal derecha:

1. *Cor triatriatum dexter* (CTD).
2. Red de Chiari.
3. Persistencia de la VE.
4. Persistencia de la VT (vídeo 4.14).

El CTD es la forma más grave, con los restos de la válvula del seno venoso derecho formando una membrana ancha que divide la aurícula derecha en dos cámaras: una

cámara proximal que suele recibir el flujo sanguíneo de las venas cavas y el seno coronario (SC), y una cámara distal donde se encuentran la aurícula derecha y la válvula tricúspide (fig. 4.49). En humanos, se han descrito varios fenotipos en función del grado de persistencia valvular, la posición de las venas cavas y el SC, y el grado de obstrucción del flujo anterógrado hacia la aurícula distal. Estos últimos, junto con la cantidad de sangre venosa procedente de la vena cava caudal y dirigida a la aurícula izquierda a través del foramen oval permeable determinan los signos clínicos.

El CTD se asocia a menudo con otras cardiopatías congénitas derechas. Las asociaciones más frecuentes incluyen la DT (en la mayoría de los casos con estenosis predominante) y la estenosis de la válvula pulmonar con hipoplasia anular grave (fig. 4.50). En esta secuencia de malformaciones, es probable que la malformación proximal sea de alguna manera la causa de la malformación distal. Debe tenerse en cuenta que la hemodinámica durante la cardiogénesis embrionaria contribuye, junto con la genética, al desarrollo de las estructuras anatómicas. Dado que una válvula del seno venoso derecho persistente reduce el flujo a determinadas estructuras, puede contribuir a su subdesarrollo. Según la experiencia de los autores, en la mayoría de los casos de CTD asociada a DT y estenosis de la válvula pulmonar también se pueden encontrar varias fístulas arteriovenosas. Esto también ocurre en otras cardiopatías congénitas con flujo pulmonar reducido, por lo que la función de estas fístulas puede ser la de compensar la hipoperfusión pulmonar. Sin embargo, el transporte de sangre arterial es ineficaz para mejorar la oxigenación de la sangre y provoca un desbordamiento hacia la circulación pulmonar, lo que da lugar a una sobrecarga del volumen ventricular izquierdo, a veces comparable a la de un CAP (fig. 4.51).

La red de Chiari es una red reticulada de fibras que se originan en la VE o la VT y conectan con otras porciones de la aurícula derecha. Es un remanente de la válvula derecha del seno venoso y del *septum spurium*. En humanos se asocia con frecuencia a la persistencia del foramen oval y a aneurismas del septo interauricular. Aunque no puede obstruir el flujo sanguíneo, puede ser un obstáculo durante los procedimientos de cateterismo cardíaco. Según algunos investigadores, podría ser un factor predisponente para la formación de trombos o un lugar de origen de neoplasias cardíacas. La observación de la red de Chiari en perros es extremadamente rara, pero este defecto puede pasar desapercibido en algunos pacientes, ya que no provoca signos clínicos. No es fácilmente identificable con ETT, pero



VÍDEO 4.14.
Restos embriológicos del seno venoso.

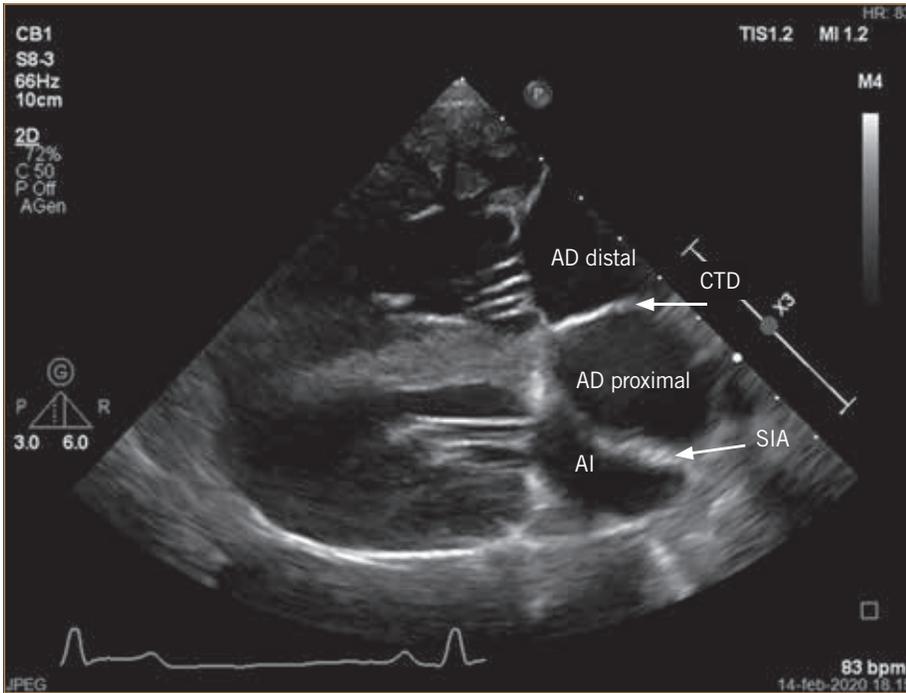


FIGURA 4.49. Proyección paraesternal derecha de cuatro cámaras de un Whippet macho de 1 año que muestra la aurícula izquierda (AI), el septo interauricular (SIA), la aurícula derecha (AD) proximal, el remanente de la válvula derecha del seno venoso (*cor triatriatum dexter*, CTD) y la aurícula derecha distal.

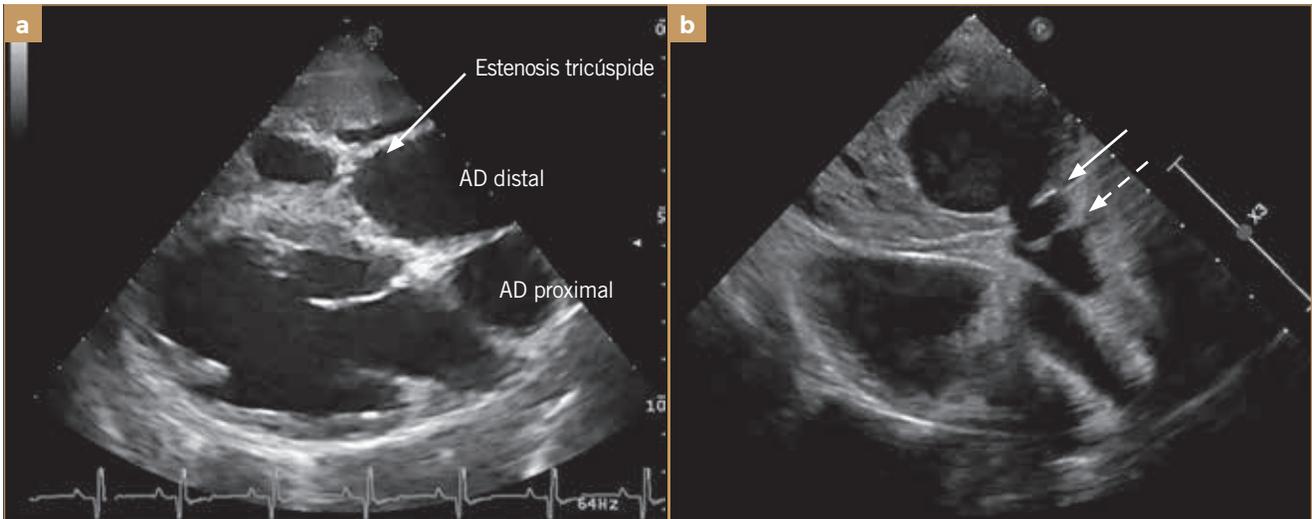


FIGURA 4.50. a) Proyección paraesternal derecha de cuatro cámaras de un Labrador Retriever macho de 8 meses (mismo caso que en fig. 4.51). Además de la estenosis tricúspide, se observa hipoplasia del ventrículo derecho; el ventrículo izquierdo aparece dilatado debido a la sobrecarga de volumen causada por los vasos colaterales sistémico-pulmonares. b) Proyección paraesternal craneal izquierdo del mismo paciente de la figura 4.49. La flecha continua muestra el anillo pulmonar hipoplásico y la flecha discontinua el abombamiento sistólico de la válvula pulmonar fusionada. AD, aurícula derecha.

puede verse como un hallazgo incidental durante un examen de ETE.

La VE está situada a la salida de la vena cava caudal en la aurícula derecha y presenta diversas variantes anatómicas, muchas de las cuales carecen de significado patológico. Se desconoce la prevalencia real de la VE en humanos y tampoco hay datos epidemiológicos en perros, solo

informes de casos esporádicos. A veces puede observarse en la ecocardiografía y requiere un diagnóstico diferencial preciso con el CTD. En algunos casos puede formar un tracto estenótico que ralentiza el flujo sanguíneo de la vena cava caudal, produciendo así signos de obstrucción.

La VT es el remanente de la válvula derecha del seno venoso que cierra parcialmente el SC. Según algunos

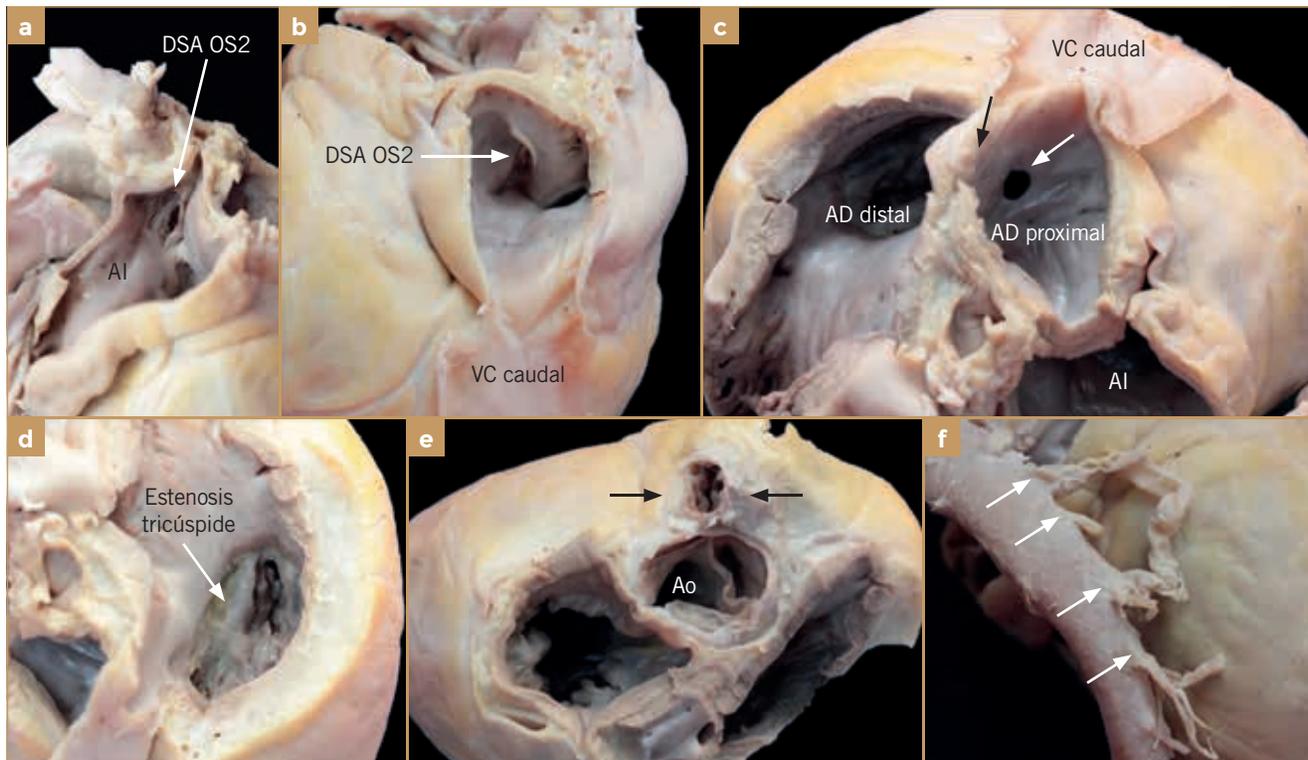


FIGURA 4.51. Labrador Retriever macho de 8 meses con un síndrome obstructivo secuencial del corazón derecho. a) Vista de la aurícula izquierda que muestra el lado izquierdo de una comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (CIA OS2). b) Vista del DSA OS2 desde la aurícula derecha. c) La eliminación del techo de las aurículas pone de manifiesto la separación entre las tres cavidades auriculares del *cor triatriatum dexter*: la aurícula izquierda (AI) y las dos cavidades de la aurícula derecha (AD). La AD proximal, que recibe el flujo sanguíneo de la vena cava (VC) caudal, y la AD distal están separadas por la válvula venosa persistente del seno derecho (flecha negra). La flecha blanca muestra la comunicación entre los dos compartimentos de la AD. d) Estenosis tricúspide. e) Hipoplasia grave de la arteria pulmonar principal (flechas negras). f) Las flechas muestran los vasos colaterales que van de la aorta descendente a las arterias pulmonares. Ao, aorta.

autores, su función es proteger el SC de la regurgitación de sangre procedente de la aurícula derecha durante la contracción auricular. Esta hipótesis está respaldada por el hecho de que los animales con una VT bien desarrollada tienen un SC más pequeño. La presencia de esta válvula no tiene importancia patológica, pero puede representar un obstáculo en la cirugía cardíaca y en los estudios de electrofisiología cuando es necesario introducir dispositivos en el SC.

DIAGNÓSTICO

Cuando la obstrucción, ya sea debida a un CTD o a una VE estenótica, provoca una interferencia grave con el flujo sanguíneo de la vena cava caudal, los principales signos clínicos son hepatomegalia y ascitis. También se presenta cianosis cuando la malformación favorece el desvío del flujo sanguíneo de la vena cava caudal hacia la aurícula izquierda. En estos pacientes, el ECG es normal y la dilatación de la vena cava caudal es el único signo evidente en las radiografías.

El diagnóstico definitivo se realiza con ETE o ETT, evaluando la anatomía de la obstrucción y la estructura del septo interauricular. El diagnóstico diferencial entre el CTD y la VE se basa en la identificación ecográfica de la membrana divisoria, típica del CTD, o de la VE, visible en la salida de la vena cava caudal en la aurícula derecha. Paradójicamente, el diagnóstico puede ser más difícil cuando la VE se puede ver en la ecografía, pero no causa obstrucción del flujo sanguíneo. En estos casos es necesario identificar correctamente todas las estructuras anatómicas observadas para establecer un diagnóstico preciso. En algunos pacientes, la ETE 3D puede ser útil para evaluar la estructura de la válvula, mientras que la ETT permite identificar la estenosis de la unión cavoauricular debida a la VE cuando tal estrechamiento está presente. El punto de comunicación entre las dos cámaras de la aurícula derecha puede identificarse mediante Doppler espectral y color, que también puede determinar el gradiente de presión entre las dos cámaras o en la unión cavoauricular.

Un ecocardiograma de contraste con solución salina agitada inyectada alternativamente en las venas que drenan en las venas cavas craneales y caudales puede identificar la dirección del flujo sanguíneo de cada vena en su compartimento auricular correspondiente (vídeo 4.15).

Otros métodos como la TC o la RM cardíaca pueden aportar información útil sobre la anatomía de la malformación al identificar la división de la aurícula derecha en el CTD o la prominencia de la VE (fig. 4.52).

TRATAMIENTO

En las formas graves de CTD que requieren la extirpación de la membrana y la reparación del defecto auricular, el tratamiento es quirúrgico. En la actualidad, independientemente de que la obstrucción esté causada por un CTD o por una VE persistente y obstructiva, el procedimiento intervencionista suele ser eficaz, y en la mayoría de los casos una simple dilatación con balón puede resolver adecuadamente la obstrucción. En casos de estenosis estrechas con membranas formadas por tejido fibroso resistente, puede ser necesaria una dilatación secuencial, preferiblemente primero con un balón de corte y después con un balón de alta presión. Para la predilatación con un balón de corte, el diámetro del



VÍDEO 4.15. *Cor triatriatum dexter* en una perra mestiza de 9 meses.



VÍDEO 4.16. Estenosis de la unión cavoauricular por persistencia de la válvula de Eustaquio en un Labrador macho de 2 años.

segmento estenótico debe ser inferior al diámetro del balón. A continuación, deben utilizarse balones grandes, de aproximadamente el mismo diámetro que la vena cava caudal (vídeo 4.15). Si esto no es suficiente o en los raros casos de reestenosis, la colocación de una endoprótesis es eficaz para resolver completamente la estenosis (vídeo 4.16). Una vez resuelto el CTD, la circulación se normaliza y los pacientes tienen una calidad y esperanza de vida normales.

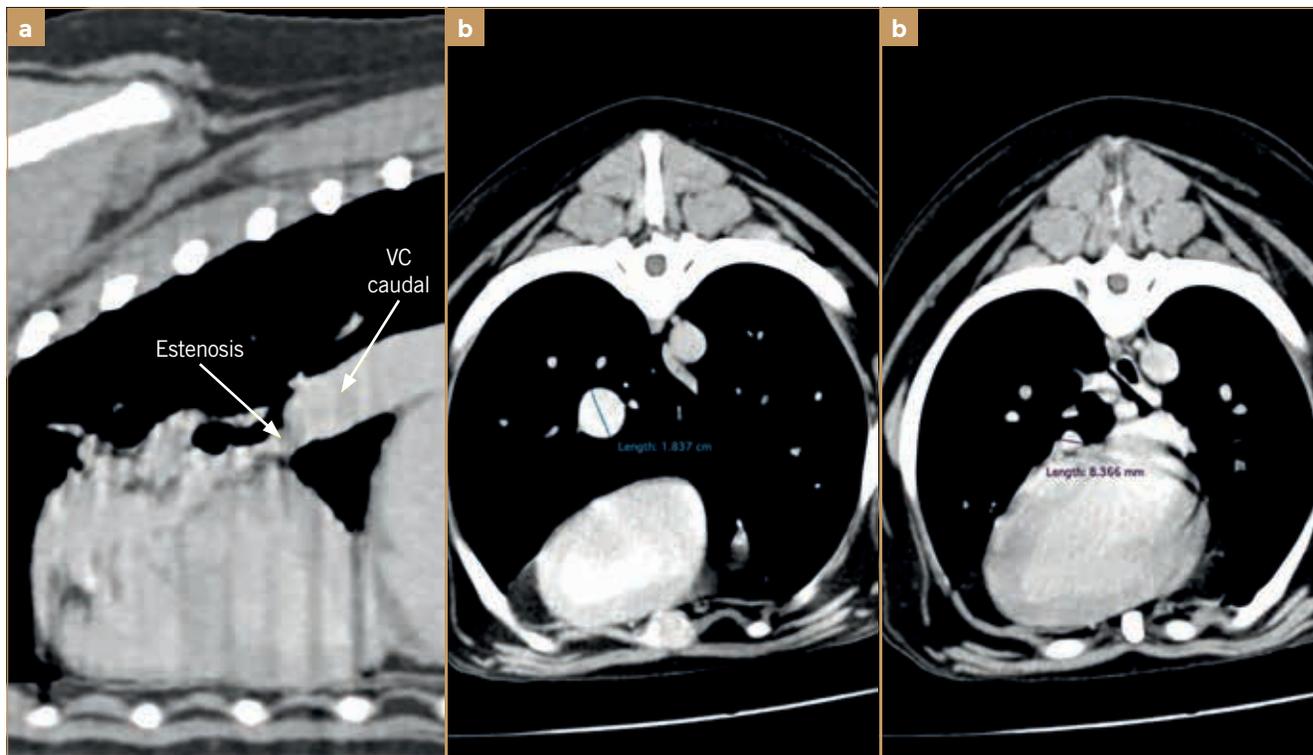


FIGURA 4.52. Imágenes de CT mostrando estenosis grave de la unión cavoauricular en una hembra de Labrador de 1 año. a) Estenosis visible. b) Diámetro de la vena cava (VC) caudal antes de la estenosis. c) Diámetro de la VC caudal en la parte más estrecha de la estenosis.

BIBLIOGRAFÍA

- ANDELFINGER G, WRIGHT KN, LEE HS et al. Canine tricuspid valve malformation, a model of human Ebstein anomaly, maps to dog chromosome 9. *J Med Genet*, 2003, 40(5):320–324.
- ARAI S, GRIFFITHS LG, MAMA K et al. Bioprosthesis valve replacement in dogs with congenital tricuspid valve dysplasia: technique and outcome. *J Vet Cardiol*, 2011, 13(2):91–99.
- BELANGER C, GUNTHER-HARRINGTON CT, NISHIMURA S et al. High-pressure balloon valvuloplasty for severe pulmonary valve stenosis: a prospective observational pilot study in 25 dogs. *J Vet Cardiol*, 2018, 20(2):115–122.
- BORENSTEIN N, CHETBOUL V, PASSAVIN P et al. Successful transcatheter pulmonary valve implantation in a dog: first clinical report. *J Vet Cardiol*, 2019, 26:10–18.
- BRAMBILLA PG, POLLI M, PRADELLI D et al. Epidemiological study of congenital heart diseases in dogs: Prevalence, popularity, and volatility throughout twenty years of clinical practice. *PLoS One*, 2020, 27:15(7):e0230160.
- BUSSADORI C, LOCATELLI C. Echocardiographic Evaluation of Congenital Cardiopathies Before and After Intervention. In: MADRON E, CHETBOUL V, BUSSADORI C (eds.). *Clinical Echocardiography of the Dog and Cat*, 2015, Elsevier Inc. pp. 323–342.
- BUSSADORI C, AMBERGER C, LE BOBINNEC G, LOMBARD CW. Guidelines for the echocardiographic studies of suspected subaortic and pulmonic stenosis. *J Vet Cardiol*, 2000, 2(2):15–22.
- BUSSADORI C, DEMADRON E, SANTILLI RA, BORGARELLI M. Balloon valvuloplasty in 30 dogs with pulmonic stenosis: effect of valve morphology and annular size on initial and 1-year outcome. *J Vet Intern Med*, 2001, 15(6):553–558.
- BUSSADORI C, DOMENECH O, LONGO A et al. Percutaneous catheter-based treatment of pulmonic stenosis and patent ductus arteriosus in a dog. *J Vet Cardiol*, 2002, 4(2):29–34.
- BUSSADORI C, PRADELLI D, BORGARELLI M et al. Congenital heart disease in boxer dogs: results of 6 years of breed screening. *Vet J*, 2009, 181(2):187–192.
- CLARETTI M, LOPEZ BS, BOZ E et al. Complications during catheter-mediated patent ductus arteriosus closure and pulmonary balloon valvuloplasty. *J Small Anim Pract*, 2019, 60(10):607–615.
- ESTRADA A, MOÏSE NS, ERB HN et al. Prospective evaluation of the balloon-to-annulus ratio for valvuloplasty in the treatment of pulmonic stenosis in the dog. *J Vet Intern Med*, 2006, 20(4):862–872.
- ESTRADA A, MOÏSE NS, RENAUD-FARRELL S. When, how and why to perform a double ballooning technique for dogs with valvular pulmonic stenosis. *J Vet Cardiol*, 2005, 7(1):41–51.
- FUKUSHIMA R, TANAKA R, SUZUKI S et al. Epidemiological and morphological studies of double-chambered right ventricle in dogs. *J Vet Med Sci*, 2011, 73(10):1287–1293.
- HÖGLUND K, HAGGSTROM J, BUSSADORI C, KVART C. A prospective study of systolic ejection murmurs and left ventricular outflow tract in boxers. *J Small Anim Pract*, 2011, 52:11–17.
- HOPPER BJ, RICHARDSON JL, IRWIN PJ. Pulmonic stenosis in two cats. *Aust Vet J*, 2004, 82(3):143–148.
- KOIE H, KUROTOBI EN, SAKAI T. Double-chambered right ventricle in a dog. *J Vet Med Sci*, 2000, 62(6):651–653.
- LABORDA-VIDAL P, PEDRO B, BAKER M et al. Use of ECG-gated computed tomography, echocardiography and selective angiography in five dogs with pulmonic stenosis and one dog with pulmonic stenosis and aberrant coronary arteries. *J Vet Cardiol*, 2016, 18(4):418–426.
- LOCATELLI C, DOMENECH O, SILVA J et al. Independent predictors of immediate and long-term results after pulmonary balloon valvuloplasty in dogs. *J Vet Cardiol*, 2011, 13(1):21–30.
- MENEGAZZO L, BUSSADORI C, CHIAVEGATO D et al. The relevance of echocardiography heart measures for breeding against the risk of subaortic and pulmonic stenosis in Boxer dogs. *J Anim Sci*, 2012, 90(2):419–428.
- MORAL S, BALLESTEROS E, HUGUET M et al. Differential Diagnosis and Clinical Implications of Remnants of the Right Valve of the Sinus Venosus. *J Am Soc Echocardiogr*, 2016, 29(3):183–194.
- NAVALÓN I, PRADELLI D, BUSSADORI CM. Transesophageal echocardiography to diagnose anomalous right coronary artery type R2A in dogs. *J Vet Cardiol*, 2015, 17(4):262–270.
- OHAD DG, AVRAHAM A, WANER T, DAVID L. The occurrence and suspected mode of inheritance of congenital subaortic stenosis and tricuspid valve dysplasia in Dogue de Bordeaux dogs. *Vet J*, 2013, 197(2):351–357.
- OLIVEIRA P, DOMENECH O, SILVA J et al. Retrospective review of congenital heart disease in 976 dogs. *J Vet Intern Med*, 2011, 25(3):477–483.
- POGGI M, BUSSADORI C. Common congenital heart disease in dog from diagnosis to therapy. Part I: Pressure overload diseases. *Veterinaria*, 2015, 29:7–19.
- SCHROPE DP, KELCH WJ. Clinical and echocardiographic findings of pulmonary artery stenosis in seven cats. *J Vet Cardiol*, 2007, 9(2):83–89.
- SOENGGKONO AA. Patent ductus arteriosus and pulmonic stenosis in a dog: Treatment using an Amplatz canine duct occluder device with concurrent balloon valvuloplasty. *Can Vet J*, 2019, 60(11):1223–1226.

- SOSA I, SWIFT ST, JONES AE et al. Stent angioplasty for treatment of canine valvular pulmonic stenosis. *J Vet Cardiol*, 2019, 21:41–48.
- STIEGER-VANEGAS SM, SCOLLAN KF, RIEBOLD TW. Evaluation of non-ECG and ECG-gated computed tomographic angiography for three-dimensional printing of anomalous coronary arteries in dogs with pulmonic stenosis. *J Vet Cardiol*. 2019, 26:39–50.
- TANAKA R, HOSHI K, SHIMIZU M et al. Surgical correction of cor triatriatum dexter in a dog under extracorporeal circulation. *J Small Anim Pract*, 2003, 44(8):370–373.
- TOBIAS AH, THOMAS WP, KITTLESON MD, KOMTEBEDDE J. Cor triatriatum dexter in two dogs. *J Am Vet Med Assoc*, 1993, 202(2):285–290.
- TRESEDER JR, JUNG S. Balloon dilation of congenital supra-valvular pulmonic stenosis in a dog. *J Vet Sci*, 2017, 18(1):111–114.
- VISSER LC, SCANSEN BA, SCHOBBER KE. Single left coronary ostium and an anomalous prepulmonic right coronary artery in 2 dogs with congenital pulmonary valve stenosis. *J Vet Cardiol*, 2013, 15(2):161–169.
- VISSER LC, SCANSEN BA, SCHOBBER KE, BONAGURA JD. Echocardiographic assessment of right ventricular systolic function in conscious healthy dogs: repeatability and reference intervals. *J Vet Cardiol*, 2015, 17(2):83–96.