

Casos clínicos

Hidatidosis cardíaca primaria: quiste hidatídico en aurícula derecha con diseminación pulmonar

La hidatidosis es una enfermedad parasitaria producida por la larva del cestodo *Echinococcus*. El quiste hidatídico, la forma más habitual de presentación, es producida por la especie *E. granulosus*. La afectación cardíaca es muy rara, produciéndose en aproximadamente el 0,5-2% de los casos. El 65% de los casos de hidatidosis cardíaca se localizan en las cavidades izquierdas. Presentamos el caso de un paciente en el que la primera localización de la enfermedad fue la aurícula derecha (AD), junto con diseminación pulmonar quística. La localización exclusiva en las cavidades cardíacas derechas y en la arteria pulmonar constituye una presentación clínica inusual. Se ha revisado la bibliografía, prestando especial interés en la importancia de las técnicas de imagen disponibles en la actualidad para su diagnóstico, así como la necesidad de un tratamiento quirúrgico precoz para evitar sus posibles complicaciones.

Palabras clave: Hidatidosis. Embolia pulmonar. Válvula tricúspide. Circulación extracorpórea. Hipotermia.

Christian Muñoz-Guijosa¹,
Antonino Ginel¹, José Alberto Hidalgo²,
Joaquín Fernández¹, José María Padró¹

¹Servicio de Cirugía Cardíaca

²Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

Primary cardiac echinococcosis: right atrial hydatid cyst with pulmonary embolism

Echinococcosis is a human parasitic disease caused by the larval stage of the cestode *Echinococcus*. Hydatid cyst, the most frequent presentation, is caused by the species *E. granulosus*. Cardiac involvement of echinococcosis is infrequent and occurs in approximately 0.5-2% of all cases. 65% of cardiac hydatid cysts are located in the left ventricle and interventricular septum. We present a case of primary cardiac hydatid disease with involvement of the right atrium and pulmonary hydatid embolism. The location of the cyst in the right chambers and pulmonary artery is unusual. We emphasize the value of imaging techniques in the evaluation of the extent of echinococcal lesions and the importance of surgical treatment to avoid major complications.

Key words: Hydatid disease. Pulmonary embolism. Tricuspid valve. Cardiopulmonary bypass. Hypothermia.

Correspondencia:
Christian Muñoz-Guijosa
Servicio Cirugía Cardíaca
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau
Sant Antoni Maria Claret, 167
08025 Barcelona
E-mail: cmunozg@santpau.es

Recibido 21 diciembre 2007
Aceptado 22 marzo 2009

INTRODUCCIÓN

La hidatidosis es una enfermedad parasitaria producida por el estado larvario del cestodo *Echinococcus*. Hay cuatro especies patógenas para el humano: *E. multilocularis*, *E. oligarthrus*, *E. vogeli* y *E. granulosus*, siendo este último el productor de la forma más frecuente de presentación: la enfermedad hidatídica quística. *E. granulosus* infesta el intestino de los perros, su huésped definitivo, siendo la especie humana un huésped incidental que queda infestado por la ingestión de agua o alimentos contaminados con heces de animales. La hidatidosis es endémica en los países mediterráneos, Sudamérica, el este de Europa, Australia y Nueva Zelanda^{1,2}.

La localización más frecuente de los quistes hidatídicos es el hígado (65%) y los pulmones (25%). La afectación cardíaca es inusual (0,5-2%), y suele asociarse a la presencia de quistes extracardíacos. El 65% de los casos de hidatidosis cardíaca se localizan en las cavidades izquierdas, siendo el septo interventricular la localización intracardíaca más frecuente³. La afectación cardíaca puede dar lugar a diversas complicaciones, tales como muerte súbita por ruptura del quiste. La extirpación quirúrgica precoz del quiste es el tratamiento más apropiado para evitar la aparición de tales complicaciones. El diagnóstico de esta entidad es generalmente complicado dada la amplia variabilidad de signos y síntomas de presentación, así como sus numerosas e impredecibles complicaciones^{1,4-6}.

Presentamos el caso de un paciente joven con un quiste hidatídico localizado en la AD, dependiente del velo septal de la válvula tricúspide, y diversos quistes diseminados en la arteria pulmonar, sin afectación extracardíaca. Su presentación clínica cursó como disnea progresiva y tos productiva. Tras el diagnóstico fue intervenido quirúrgicamente, procediéndose a su extirpación, con una buena evolución postoperatoria.

CASO CLÍNICO

Varón de 39 años, originario de Marruecos, fumador activo y sin otros antecedentes de interés. Consultó por tos y disnea progresiva. La exploración física fue normal. Se le practicó una radiografía de tórax en la que se observó una silueta cardíaca aumentada, junto con la presencia de diversos nódulos pulmonares parahiliares derechos. El hemograma realizado no mostraba ninguna alteración. Con la orientación diagnóstica de enfermedad tromboembólica pulmonar, se indicó la realización de una tomografía computarizada (TC). La TC informó de la presencia de una masa en la AD y de defectos de repleción

Figura 1. La imagen de TC con contraste endovenoso muestra un defecto de repleción en arteria pulmonar de lóbulo inferior derecho que aumenta el diámetro del vaso sugestivo de embolismo pulmonar no trombótico (flecha).

Figura 2. RM potenciada en T2 (secuencia single shot fast spin echo [SSFSE]). En el corte axial se observa la gran hiperintensidad del trombo situado en el interior de la arteria pulmonar sugestivo de un contenido quístico del mismo (flecha).

en ambas arterias pulmonares, que condicionaban un aumento del diámetro de las mismas (Fig. 1), así como de múltiples lesiones nodulares en parénquima pulmonar. Ante estos hallazgos, inusuales para la embolia pulmonar trombótica y que no permitían descartar la etiología tumoral, se decidió la realización de una ecocardiografía transtorácica (ETT). La ETT mostró la presencia de una masa heterogénea de 30 × 23 mm en AD, anclada sobre la base del velo septal de la válvula tricúspide, que prolapsaba en diástole hacia el ventrículo derecho, sin condicionar regurgitación tricuspídea, con el resto de estructuras valvulares normales. Se realizó una resonancia magnética (RM), en la que las imágenes potenciadas en T2 revelaron el aspecto quístico de la ocupación de la arteria pulmonar (Fig. 2), mientras que

Figura 3. Angio-RM de arterias pulmonares. Se observa un defecto de repleción en arteria pulmonar derecha (flechas) que produce un defecto de perfusión en lóbulo inferior derecho.

la masa intracardíaca era heterogénea. La angio-RM mostró oclusión de la arteria pulmonar derecha, con defectos de perfusión segmentarios y lobares en ambos pulmones (Fig. 3).

El paciente fue intervenido quirúrgicamente, procediéndose a la extracción de la masa de AD (Fig. 4), que estaba implantada en el anillo septal de la válvula tricúspide. Se reparó el defecto resultante mediante un parche de pericardio e implantación de una banda de Cosgrove-Edwards (Edwards Lifesciences, Irvine, California, USA) de 32 mm de diámetro. Posteriormente, y con el empleo de hipotermia a 25 °C (temperatura rectal) y parada circulatoria durante 14 min, se procedió a la extracción de la masa localizada en la arteria pulmonar derecha. Se realizó una apertura longitudinal de la misma, hasta el hilio pulmonar, con extracción de diversas membranas quísticas y cierre directo. No se pudo proceder a la extracción del resto de las masas diagnosticadas, dada su localización dentro del parénquima pulmonar. El tiempo de circulación extracorpórea (CEC) fue de 98 min, y de pinzamiento aórtico de 70 min. El examen histopatológico de las muestras obtenidas mostró la presencia de una membrana fibrosa laminada, así como protoescólex del parásito en ella, realizándose el diagnóstico definitivo de quiste hidatídico.

El paciente fue dado de alta a los 10 días postoperatorios, sin presentar complicaciones. Tras la intervención se administró albendazol oral, realizando un total de 9 meses de tratamiento durante los primeros 2 años. Las TC de control, realizadas a los 2, 12 y 24 meses tras la intervención, mostraron estabilidad de las lesiones nodulares pulmonares bilaterales. Tras 26 meses de

Figura 4. Pieza quirúrgica extirpada de la AD.

evolución, el paciente se encuentra clínicamente bien, persistiendo serología para hidatidosis positiva.

DISCUSIÓN

La infestación cardíaca por las larvas del *Echinococcus* se produce generalmente a través de la circulación coronaria. El 65% de los casos de hidatidosis cardíaca se localizan en las cavidades izquierdas, siendo el septo interventricular la localización intracardíaca más frecuente³. Los quistes localizados en las paredes ventriculares crecen generalmente adheridos al epicardio o al endocardio, creciendo hacia la cavidad pericárdica o al interior de la cavidad cardíaca, respectivamente. Los quistes intracavitarios pueden romperse de manera espontánea, liberando su contenido en el torrente sanguíneo. Esta complicación tiene lugar en aproximadamente el 40% de los casos, y puede dar lugar a embolización de la membrana del quiste, o la aparición de una diseminación quística en órganos sistémicos o en los pulmones, como en el paciente aquí presentado. La ruptura del quiste también puede dar lugar a una reacción anafiláctica cuya presentación puede variar desde un simple efecto urticante, hasta casos de *shock* anafiláctico^{2,5}. Los quistes intracavitarios pueden dar lugar a sintomatología derivada de su efecto mecánico sobre las estructuras valvulares, simulando estenosis o regurgitación de las válvulas cardíacas. Si existe relación del quiste con el septo interventricular pueden aparecer trastornos del sistema de conducción^{1,2}.

La presentación clínica de la hidatidosis cardíaca es muy variable, dependiendo de factores tales como la edad, localización y tamaño del quiste. Se calcula que aproximadamente el 10% de los pacientes permanecen

asintomáticos durante muchos años, y que hasta el 20% de los casos que debutan como muerte súbita no habían presentado previamente ningún síntoma^{1,4}. Para el diagnóstico de la hidatidosis intracardíaca, especialmente en las áreas endémicas, la sospecha clínica es esencial. La ecocardiografía es el método diagnóstico más frecuentemente empleado, dada su accesibilidad y alta sensibilidad. Pero la ecocardiografía sólo muestra la presencia de una masa o formación, por lo que el diagnóstico diferencial frente a una neoplasia no es posible, como ocurrió en este caso. De esta forma, la TC y la RM son métodos adicionales y de gran utilidad, siendo actualmente las técnicas de mayor importancia para el diagnóstico de los quistes en los casos de hidatidosis. Es en los casos de diseminación embólica pulmonar cuando dichas técnicas adquieren mayor relevancia. Al igual que en la enfermedad tromboembólica pulmonar, la TC muestra un defecto de repleción endovascular, pero a diferencia de ésta, en la hidatidosis los vasos afectados están dilatados debido al crecimiento quístico. La hidatidosis cardíaca se muestra en la RM como una masa en la que la apariencia quística no siempre es el hallazgo predominante. La RM pulmonar muestra defectos de repleción de los vasos afectados, característicamente hiperintensos en las imágenes potenciadas en T2. La angio-RM muestra la obstrucción de los vasos afectados y la oligohemia tisular resultante.

El tratamiento de elección, incluso para aquellos casos asintomáticos, es la escisión quirúrgica del quiste. A pesar de que se han publicado artículos en los que la extirpación de los quistes extracavitarios se lleva a cabo sin necesidad de CEC, se considera que su empleo constituye el método más seguro para la completa extirpación

del mismo, minimizando el riesgo de ruptura y diseminación del contenido. Para evitar la embolia de la membrana quística, se debe evitar la manipulación del corazón hasta no haber pinzado la aorta. En los casos localizados en las cavidades derechas, también debe pinzarse la arteria pulmonar. En el caso de que la extirpación del quiste conlleve alterar una estructura valvular, se debe comprobar la integridad de la misma, procediendo posteriormente a su reparación o sustitución si fuera necesario. Se debe completar el tratamiento quirúrgico con la administración de albendazol durante un periodo de tiempo no inferior a 3 semanas, lo cual disminuye el riesgo de recurrencia, sobre todo en aquellos casos en los que se haya producido ruptura del quiste^{4,6}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yaniliz H, Tokcan A, Salih OK, Ulus T. Surgical treatment of cardiac hydatid disease, report of 7 cases. *Tex Heart Inst J*. 2006;33:333-9.
2. Salih OK, Celik SK, Topcuoglu MS, et al. Surgical treatment of hydatid cyst of the heart: a report of 3 cases and review of the literature. *Can J Surg*. 1998;41:321-7.
3. Dighiero J, Canabal EJ, Aguirre CV, Hazan J, Horjales JO. *Echinococcus* disease of the heart. *Circulation*. 1958;17:127-32.
4. Kanadasi M, Demirtraz M, San M, Ozer C, Soyupak SK, Kisacicoglu B. Multiple right atrial hydatid cyst with multiorgan involvement. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2000;49:204-7.
5. Kaplan M, Demirtraz M, Cimen S, Ozler A. Cardiac hydatid cysts with intracavitary expansion. *Ann Thorac Surg*. 2001;71:1587-90.
6. Ozer N, Aytermir K, Kuru G, et al. Hydatid cyst of the heart as a rare cause of embolization: report of 5 cases and review of published reports. *J Am Soc Echocardiogr*. 2001;14:299-302.